

# Miotomía de Heller laparoscópica: resultados en niños

R. Lamas-Pinheiro<sup>1</sup>, M. Amaral<sup>1</sup>, M. Campos<sup>1</sup>, A. Alvarenga<sup>1</sup>, M. Garcia<sup>1</sup>, E. Trindade<sup>2</sup>, J. Amil-Dias<sup>2</sup>, J. Estevão-Costa<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Cirurgia Pediátrica, Hospital São João, Faculdade de Medicina, Porto, Portugal. <sup>2</sup>Unidade de Gastroenterologia Pediátrica, Hospital São João, Porto, Portugal

## RESUMEN

**Objetivos.** El presente estudio tuvo como objetivo evaluar los resultados a corto y medio plazo de la miotomía de Heller laparoscópica.

**Métodos.** Fueron incluidos niños sometidos a cirugía desde 2002 hasta 2010. La cirugía fue propuesta tras el fracaso de las dilataciones endoscópicas. Todos los pacientes fueron sometidos a esofagocardiomiectomía (Heller) con funduplicatura anterior (Dor) por laparoscopia. La demografía, síntomas de presentación y detalles perioperatorios fueron analizados. Los resultados fueron evaluados por los registros médicos y la aplicación de un cuestionario de auto-evaluación (GIQLI modificado), cubriendo síntomas gastrointestinales superiores) con 14 preguntas cada una puntuada de 0 (peor) hasta 4 (mejor o normal).

**Resultados.** Seis pacientes (5 varones) con una edad media de 12,2 años (rango: 0,8-14,2) fueron sometidos a cirugía. Los síntomas de presentación fueron: disfagia (83,3%), pérdida de peso (50%), vómitos (33,3%), tos (33,3%) y dolor torácico (16,7%). Todos los pacientes fueron operados por laparoscopia sin conversiones y no hubo complicaciones intra, ni postoperatorias. Con una mediana de seguimiento de 5 años (rango: 2-10), ninguno de los pacientes fue re-operado. Cinco pacientes tienen hábitos alimentarios normales; el caso restante presentó episodios recurrentes de disfagia, requiriendo dilataciones endoscópicas periódicas (cada 6 meses). El GIQLI total presentó una media de 49,3 puntos (rango, 45-52), lo que representa 88,1% del máximo posible. La puntuación para la frecuencia de episodios de disfagia fue  $1,6 \pm 1,4$ ; la puntuación para el grado de disfagia fue 3 en todos los pacientes.

**Conclusiones.** La miotomía de Heller laparoscópica es efectiva y segura en niños, ofreciendo una calidad de vida buena y duradera; a pesar de frecuentes, los episodios de disfagia son ligeros.

**PALABRAS CLAVE:** Acalasia; Miotomía de Heller; Mínimamente invasivo; Calidad de vida; GIQLI.

**Correspondencia:** Prof. José Estevão-Costa. Serviço de Cirurgia Pediátrica. Faculdade de Medicina, Hospital São João. 4200-319 Porto. Portugal  
E-mail: estevao@med.up.pt

Recibido: Septiembre 2012

Aceptado: Noviembre 2013

## OUTCOME OF LAPAROSCOPIC HELLER MYOTOMY IN CHILDREN

### ABSTRACT

**Aim.** The appropriate management of achalasia in children remains debatable. The present study aimed to evaluate the outcome of laparoscopic Heller myotomy by assessing short- and mid-term issues.

**Methods.** Children submitted to surgery from 2002 to 2010 were included. Surgery was proposed after failure of endoscopic dilatations. All patients underwent esophagocardiomyotomy (Heller) plus anterior fundoplication (Dor) by laparoscopy. Demographics, presentation symptoms and perioperative details were analyzed. The outcomes were assessed both by medical records and the application of a 14 items (score 0-worst to 4-best/normal) self-evaluation questionnaire (modified GIQLI - covering only upper gastrointestinal symptoms).

**Results.** Six patients (5 males) with a median age of 12.2 years (range: 0.8-14.2) were submitted to surgery. The presenting symptoms were: dysphagia (83.3%), weight loss (50%), vomiting (33.3%), chronic cough (33.3%), and chest pain (16.7%). All patients were operated on by laparoscopy with no conversions; there were no intra or postoperative complications. At a median follow-up of 5 years (range: 2-10) none of the patients were re-operated. Five patients have normal eating habits; the remaining case presented recurrent episodes of dysphagia requiring regular endoscopic dilatations (every 6 months). The total GIQLI presented a mean score of 49.3 (range, 45-52) representing 88.1% of the theoretical maximum. The score for frequency of dysphagia episodes was  $1.6 \pm 1.4$ ; all patients scored 3 for the grade of dysphagia.

**Conclusions.** Laparoscopic Heller myotomy is effective and safe for achalasia in children, offering a good and durable quality of life; although frequent, the dysphagia episodes were mild.

**KEY WORDS:** Achalasia; Heller myotomy; Minimally invasive; Quality of life; GIQLI.

## INTRODUCCIÓN

La acalasia esofágica idiopática es una alteración motora caracterizada por peristalsis ineficaz en el cuerpo del esófago y una inadecuada relajación del esfínter esofágico inferior (EEI). Patológicamente se caracteriza por inflamación, fibrosis y pérdida del complejo neuronal mientérico inhibitorio<sup>(1-3)</sup>. La relación generada entre fibras excitatorias e inhibitorias resulta del fracaso en la relajación del esfínter esofágico inferior (EEI)

al tragar y pérdida progresiva del peristaltismo del cuerpo esofágico<sup>(3,4)</sup>. La incidencia anual estimada de la acalasia en niños es de 0,1 casos por 100.000<sup>(2)</sup>.

La acalasia generalmente se presenta con disfagia, regurgitación, vómitos, dolor torácico, síntomas de reflujo gastroesofágico, retraso del crecimiento, neumonía aspirativa y ocasionalmente dolor retroesternal<sup>(3-5)</sup>.

El objetivo del tratamiento es reducir el gradiente a través del EEI para conseguir mejorar la sintomatología (particularmente de la disfagia), facilitar el vaciado esofágico y prevenir la aparición de megaesófago. En realidad, no existe ningún tratamiento que consiga recuperar la actividad muscular del esófago desnervado en la acalasia, por tanto la falta de peristalsis raramente revierte con tratamiento<sup>(6)</sup>. El tratamiento médico incluye nitratos, inhibidores de los canales de calcio, sildenafil, inyección intraesfinteriana de toxina botulínica y dilatación del EEI<sup>(3,4)</sup>. La dilatación neumática con balón, bien como la miotomía de Heller (MH), han demostrado ser tratamientos seguros y eficaces<sup>(7,8)</sup>. En niños, el tratamiento quirúrgico, sobretudo por vía laparoscópica es, probablemente, la mejor opción terapéutica, dado que mejora los síntomas con gran eficacia a largo plazo<sup>(9,10)</sup>. El tratamiento quirúrgico consiste en realizar la MH asociando o no un procedimiento anti-reflujo. El objetivo de la cirugía de la acalasia pasa por mejorar la calidad de vida afectada, mayoritariamente, por la disfagia. La experiencia con esta cirugía en niños es todavía muy limitada, y poco se sabe en relación con los resultados a largo plazo de la cardiomiomiomía de Heller en casos pediátricos<sup>(5)</sup>.

El Índice de Calidad de Vida Gastrointestinal (*Gastrointestinal Quality of Life Index – GIQLI*) ha sido diseñado para estudiar específicamente los resultados de los tratamientos de patologías gastrointestinales en relación a la calidad de vida relacionada con la salud y ha sido validada en Inglaterra, Alemania, Dinamarca y Francia para una serie de situaciones gastrointestinales<sup>(11-13)</sup>.

El objetivo de este estudio ha sido revisar la experiencia de una única institución en el tratamiento quirúrgico laparoscópico de la acalasia en niños y evaluar los resultados, sobre todo la calidad de vida de los pacientes, a corto y medio plazo.

## MATERIAL Y MÉTODOS

### Obtención de datos

Utilizando la base de datos del Hospital S. João (Porto, Portugal), han sido identificados todos los niños tratados por acalasia entre junio de 2002 y agosto de 2010. La información de cada paciente fue recogida de los procesos clínicos del Software “SAM-Sistema de Apoio ao Médico”, teniendo en cuenta la Clasificación Internacional de Enfermedades (*International Classification of Diseases*, 9ª Revisión código 530). Han sido incluidos los enfermos tratados por procedimientos mínimamente invasivos (laparoscopia) y han sido excluidos los pacientes tratados médicamente y los sometidos a cirugía por vía abierta.

Se ha recogido la siguiente información: datos demográficos, síntomas iniciales, detalles perioperatorios y datos postquirúrgicos tales como síntomas durante el seguimiento, medicación, reingresos y reoperaciones.

El diagnóstico de acalasia se obtuvo con la combinación de esofagograma baritado y/o endoscopia digestiva alta y/o manometría esofágica<sup>(5)</sup>. Se procedió a miotomía de Heller (MH) después del fallo de la dilatación esofágica endoscópica.

### Técnica quirúrgica

El paciente se coloca en la mesa de operaciones en decúbito supino en posición de anti Trendelenburg. El cirujano trabaja entre las piernas del enfermo. Utilizamos 4 puertos de 5-mm y un separador hepático (Nathanson) por “stab incision” (Fig. 1A). Los puertos se colocan en el cuadrante superior izquierdo y superior derecho para los instrumentos de trabajo. Para permitir la retracción caudal del estómago se coloca otro puerto en el cuadrante inferior izquierdo. La pars flácida del epiplón menor se abre para permitir la disección esofágica. Después de la transección del ligamento freno-esofágico se realiza la miotomía de aproximadamente 4-5 cm en el tercio inferior del esófago, extendiéndose 1-2 cm más allá del cardias (Fig. 1B). En todos los casos se ha asociado la realización de hemi-funduplicatura anterior de Dor (Fig. 1C).

### Revisión de la calidad de vida

Para evaluar la calidad de vida se aplicó la encuesta modificada de GIQLI. Esta encuesta, de auto-evaluación, incluye 14 preguntas puntuadas de 0 (peor) a 4 (mejor/normal) solamente en relación a los síntomas gastrointestinales superiores (puntuación máxima posible: 56).

## RESULTADOS

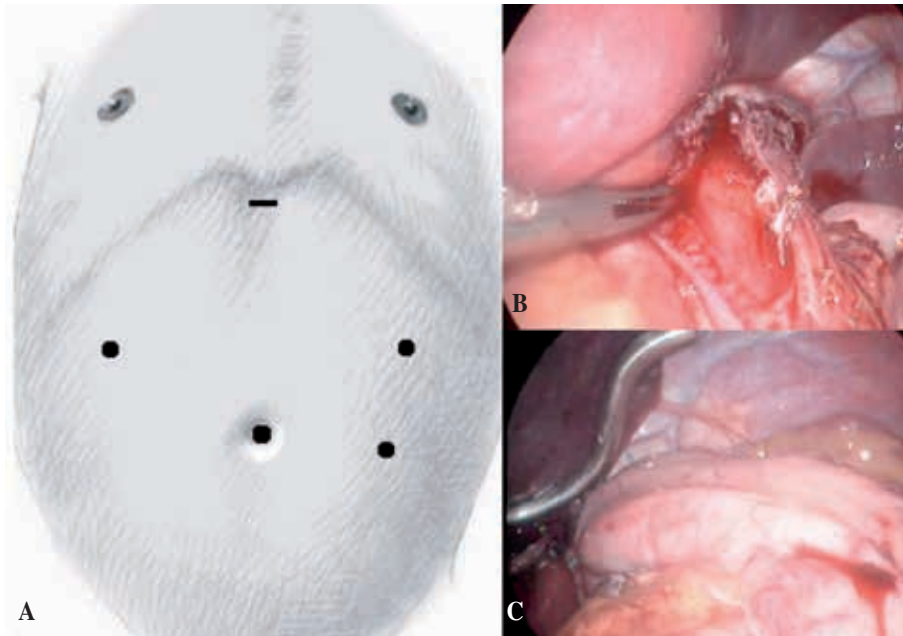
En el estudio se han incluido seis enfermos con una edad media de 12,2 (rango: 0,8-14) años; cinco son del sexo masculino (83,3%) y 1 del sexo femenino (16,7%).

El síntoma más frecuente ha sido la disfagia (83,3%), seguido de pérdida de peso (50%), vómitos (33,3%), tos crónica (33,3%) y dolor torácico (16,7%). Uno de los enfermos fue diagnosticado de diabetes mellitus.

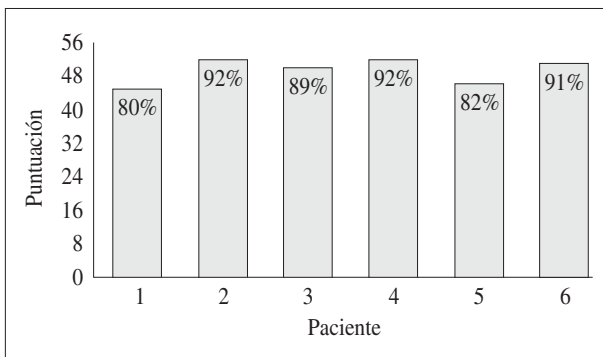
Todas las intervenciones se efectuaron por vía laparoscópica. El tiempo medio estimado de cirugía fue de 210 minutos. No ocurrieron complicaciones intra- o post-operatorias precoces. El tiempo medio de ingreso fue de 2 (rango: 1-4) días.

Los pacientes se han seguido durante una media de 5 años (rango: 2-10 años). Ninguno de los enfermos fue reoperado. Cinco de los enfermos tienen hábitos alimentarios normales; uno de estos casos necesitó tratamiento médico con nifedipina durante 1 año; otro niño tenía episodios repetidos de disfagia por lo que precisó tratamiento con dilataciones endoscópicas regulares (cada 6 meses).

En relación con la calidad de vida, la puntuación GIQLI total media fue 49,3 (rango: 45-52), o sea, 88,1% del máximo



**Figura 1.** Técnica quirúrgica: A) puertos; B) miotomía; C) funduplicatura.

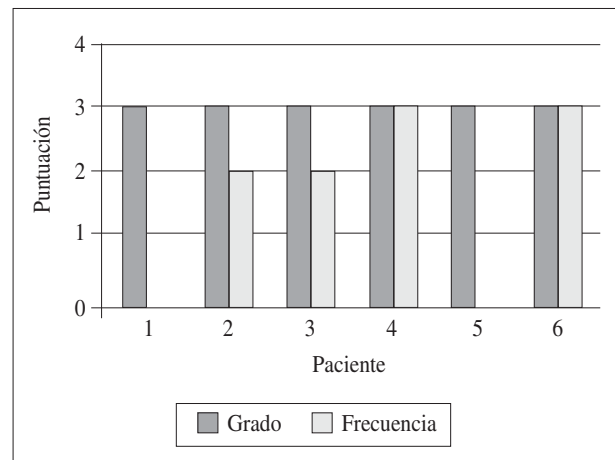


**Figura 2.** Puntuación GIQLI total; media=49,3 (88,1%).

posible (Fig. 2). En lo que respecta a la disfagia, la puntuación para la frecuencia de episodios fue  $1,6 \pm 1,4$  y la puntuación para el grado de disfagia fue 3 en todos los pacientes.

## DISCUSIÓN

La acalasia en la infancia representa el 5% de todos los casos de acalasia<sup>(14)</sup>. Es una alteración idiopática rara de la motilidad esofágica, con sintomatología que se puede confundir con cuadros mucho más frecuentes, como malnutrición, reflujo gastro-esofágico e incluso alteraciones alimentarias de naturaleza psiquiátrica<sup>(15)</sup>. Ninguno de los tratamientos disponibles, médico o quirúrgico, consigue restablecer la motilidad normal del esófago<sup>(16)</sup>. Un estudio en adultos demostró que los enfermos más jóvenes tienen una respuesta clínica al programa de dilataciones menos duradera a largo plazo<sup>(17-19)</sup>. El mejor tratamiento para la acalasia, en la pobla-



**Figura 3.** Puntuación GIQLI para frecuencia y grado de disfagia.

ción pediátrica, sigue siendo asunto de debate. En los últimos 20 años, la miotomía de Heller (MH) ha sido realizada tanto por vía toracoscópica como laparoscópica<sup>(18,20)</sup>. El abordaje laparoscópico, rápidamente, se convirtió en la técnica de elección, una vez que demuestra la misma eficacia a corto plazo que la cardiomiectomía por vía abierta, con menor morbilidad que la laparotomía<sup>(17-19)</sup>. De cualquier forma, los resultados a largo plazo de la MH mínimamente invasiva son aún desconocidos.

Intentar medir la calidad de vida puede tener algunas ventajas para evaluar los resultados del tratamiento quirúrgico de alteraciones funcionales raras, como es el caso de la acalasia. Los cuestionarios sobre la calidad de vida parecen más realistas que un examen realizado por un médico (sintomatología), que no tiene en cuenta el impacto físico, psicológico

y social que estos síntomas tienen y, consecuentemente, las alteraciones que estos provocan en la calidad de vida del enfermo<sup>(11-13,21,22)</sup>.

Este estudio revisa una serie de 6 enfermos en edad pediátrica sometidos a MH laparoscópica para el tratamiento de la acalasia. Todas las intervenciones quirúrgicas han sido concluidas sin conversiones y sin complicaciones.

Las series publicadas de MH en edad pediátrica demostraban recurrencia de los síntomas entre el 0% y el 53% de los pacientes<sup>(5,22,23)</sup> y 40% de los pacientes necesitarán de nuevas intervenciones (miotomía, esofagectomía, funduplicatura y dilataciones)<sup>(23)</sup>. De los 6 pacientes, sólo uno necesitó de dilatación endoscópica postoperatoria.

La evaluación de la calidad de vida post-operatoria reveló que todos los enfermos presentaron una puntuación superior a 45 puntos, con una media cerca del 90% de lo máximo posible. A pesar de la inexistencia de estudios de GIQLI en acalasia pediátrica, estos resultados son más favorables que los publicados en adultos: puntuación media de 84/144 (58%)<sup>(24)</sup>. Nuestros enfermos presentaron episodios de disfagia, aunque de intensidad ligera en 5 que no necesitaron de tratamiento.

Concluimos que la MH asociada con la funduplicatura de Dor es un abordaje terapéutico seguro y eficaz para el tratamiento de la acalasia en niños, a los cuales ofrece una calidad de vida buena y duradera.

Este estudio tiene algunas limitaciones, como el pequeño número de pacientes incluidos y el diseño retrospectivo. Adicionalmente, la ausencia de puntuación preoperatoria que permitiese la comparación con la postoperatoria es un factor que limita la validez de las conclusiones y nos ha llevado a implementar un protocolo prospectivo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Dogan I, Mittal RK. Esophageal motor disorders: recent advances. *Curr Opin Gastroenterol*. 2006; 22: 417-22.
2. Richter JE. Update on the management of achalasia: balloons, surgery and drugs. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2008; 2: 435-45.
3. Williams VA, Peters JH. Achalasia of the esophagus: a surgical disease. *J Am Coll Surg*. 2009; 208: 151-62.
4. Walzer N, Hirano I. Achalasia. *Gastroenterol Clin North Am*. 2008; 37: 807-25.
5. Tannuri AC, Tannuri U, Velhote MC, Romao RL. Laparoscopic extended cardiomyotomy in children: an effective procedure for the treatment of esophageal achalasia. *J Pediatr Surg*. 2010; 45: 1463-6.
6. Richter JE, Boeckxstaens GE. Management of achalasia: surgery or pneumatic dilation. *Gut*. 2011; 60: 869-76.
7. Askegard-Giesmann JR, Grams JM, Hanna AM, Iqbal CW, Teh S, Moir CR. Minimally invasive Heller's myotomy in children: safe and effective. *J Pediatr Surg*. 2009; 44: 909-11.
8. Lan LC, Wong KK, Lin SC, Sprigg A, Clarke S, Johnson PR, et al. Endoscopic balloon dilatation of esophageal strictures in infants and children: 17 years' experience and a literature review. *J Pediatr Surg*. 2003; 38: 1712-5.
9. Mehra M, Bahar RJ, Ament ME, Waldhausen J, Gershman G, Georgeson K, et al. Laparoscopic and thoracoscopic esophagomyotomy for children with achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2001; 33: 466-71.
10. Suarez J, Mearin F, Boque R, Zanon V, Armengol JR, Pradell J, et al. Laparoscopic myotomy vs endoscopic dilation in the treatment of achalasia. *Surg Endosc*. 2002; 16: 75-7.
11. Eypasch E, Williams JJ, Wood-Dauphinee S, Ure BM, Schmulling C, Neugebauer E, et al. Gastrointestinal Quality of Life Index: development, validation and application of a new instrument. *Br J Surg*. 1995; 82: 216-22.
12. Eypasch E, Wood-Dauphinee S, Williams JJ, Ure B, Neugebauer E, Troidl H. The Gastrointestinal Quality of Life Index. A clinical index for measuring patient status in gastroenterologic surgery. *Chirurg*. 1993; 64: 264-74.
13. Quintana JM, Cabriada J, López de Tejada I, Varona M, Oribe V, Barrios B, et al. Translation and validation of the gastrointestinal Quality of Life Index (GIQLI). *Rev Esp Enferm Dig*. 2001; 93: 693-706.
14. Mayberry JF, Mayell MJ. Epidemiological study of achalasia in children. *Gut*. 1988; 29: 90-3.
15. Pineiro-Carrero VM, Sullivan CA, Rogers PL. Etiology and treatment of achalasia in the pediatric age group. *Gastrointest Endosc Clin N Am*. 2001; 11: 387-408.
16. Eckardt VF, Gockel I, Bernhard G. Pneumatic dilation for achalasia: late results of a prospective follow up investigation. *Gut*. 2004; 53: 629-33.
17. Ancona E, Anselmino M, Zaninotto G, Costantini M, Rossi M, Bonavina L, et al. Esophageal achalasia: laparoscopic versus conventional open Heller-Dor operation. *Am J Surg*. 1995; 170: 265-70.
18. Stewart KC, Finley RJ, Clifton JC, Graham AJ, Storseth C, Inculter R. Thoracoscopic versus laparoscopic modified Heller Myotomy for achalasia: efficacy and safety in 87 patients. *J Am Coll Surg*. 1999; 189(2): 164-9.
19. Patti MG, Pellegrini CA, Horgan S, Arcerito M, Omelanczuk P, Tamburini A, et al. Minimally invasive surgery for achalasia: an 8-year experience with 168 patients. *Ann Surg*. 1999; 230: 587-93.
20. Bagheri R, Haghi SZ, Noorshafiee S. Surgical treatment of achalasia: transabdominal versus transthoracic cardiomyotomy. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2011; 17: 254-9.
21. Meshkinpour H, Haghighat P, Meshkinpour A. Quality of life among patients treated for achalasia. *Dig Dis Sci*. 1996; 41: 352-6.
22. Pastor AC, Mills J, Marcon MA, Himidan S, Kim PC. A single center 26-year experience with treatment of esophageal achalasia: is there an optimal method? *J Pediatr Surg*. 2009; 44: 1349-54.
23. Lee CW, Kays DW, Chen MK, Islam S. Outcomes of treatment of childhood achalasia. *J Pediatr Surg*. 2010; 45: 1173-7.
24. Decker G, Borie F, Bouamriene D, Veyrac M, Françoise G, Fingerhut A, et al. Gastrointestinal Quality of Life Before and After Laparoscopic Heller Myotomy With Partial Posterior Fundoplication. *Ann Surg*. 2002; 236: 750-8.