



**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
DELL'ACALASIA ESOFAGEA**

Revisione 05

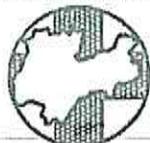
1 settembre 2017

Pagina 1 di 9



**PERCORSO DIAGNOSTICO
TERAPEUTICO ASSISTENZIALE (PDTA)
PER L'ACALASIA ESOFAGEA**

REDAZIONE	VERIFICA E CONTROLLO	APPROVAZIONE	ID
Dott.ssa Luisa Ventura Dott. Andrea Zanoni Dott. Franco Armelao Diet. Maria Teresa Pasquazzo Diet. Chiara Chizzola	Dr. Francesco Ricci Dr. Giovanni De Pretis Dr Sabino Della Sala		27/09/2017 Data di emissione



**PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO
DELL'ACALASIA ESOFAGEA**

Revisione 05

1 settembre 2017

Pagina 2 di 9

INDICE

INDICE	2
1 INTRODUZIONE	3
2 SCOPO	4
3 ABBREVIAZIONI.....	4
4 AMBITO DI APPLICAZIONE	4
5 DESCRIZIONE DELLE ATTIVITÀ	4
6. ALGORITMO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO	7
7. INDICATORI E DATI.....	8
8. BIBLIOGRAFIA E RIFERIMENTI	8
9. ELENCO DEI DESTINATARI	9

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO DELL'ACALASIA ESOFAGEA	
		Revisione 05
		1 settembre 2017
		Pagina 3 di 9

1 INTRODUZIONE

L'Acalasia Esofagea (AE) è un raro disordine motorio esofageo caratterizzato da assenza di peristalsi a livello del corpo esofageo e da un'insufficiente o totale perdita del rilasciamento dello Sfintere Esofageo Inferiore (SEI) in risposta alla deglutizione. L'incidenza della malattia è di circa 1 caso/100.000 abitanti e la prevalenza di 10/100.000; il picco di incidenza è fra i 30 ed i 60 anni.

Il quadro clinico è giustificato sul piano fisiopatologico da una progressiva degenerazione dei plessi mioenterici, cui consegue il summenzionato mancato rilasciamento dello sfintere esofageo inferiore in risposta alla deglutizione e la perdita della peristalsi del corpo dell'esofago. Entrambi questi elementi sono alla base del mancato svuotamento dell'esofago e della sua progressiva dilatazione.

Le conseguenze cliniche di questo malfunzionamento esofageo sono rappresentate da ingravescente disfagia per solidi e liquidi, rigurgito e talora dolore toracico o calo ponderale.

Nella maggior parte dei casi, il meccanismo eziopatogenetico è a tutt'oggi ancora sconosciuto e si parla quindi di acalasia primaria o idiopatica. Diversi sembrerebbero i meccanismi coinvolti nel suo sviluppo: almeno tre fattori, genetico, auto-immunitario e virale, sembrano svolgere un ruolo patogenetico importante. Tra le ipotesi patogenetiche esistono inoltre alcune teorie basate su una possibile origine ereditaria e infettiva specifica della malattia.

L'ipotesi ereditaria è supportata dall'evidenza di alcuni casi familiari, ma solamente per la sindrome di Allgrove è stato identificato uno specifico gene.

È noto che alcuni agenti infettivi possono causare la malattia. Una ben definita acalasia secondaria è quella provocata dall'infezione del parassita *Tripanosoma Cruzi*, frequente in Sudamerica. Questo ha permesso di ipotizzare che alcuni agenti infettivi possono essere anche co-responsabili dell'acalasia primaria. Particolare attenzione è stata posta verso gli agenti infettivi virali in merito all'osservazione della natura principalmente linfocitaria dell'infiltrato infiammatorio.

In pazienti acalasiaci sono stati osservati prodotti virali nel plesso mioenterico ed elevati livelli anticorpali anti virus del morbillo e della varicella. Tuttavia non è ancora possibile stabilire una relazione causale tra infezione e insorgenza di acalasia.

Non vi è alcun trattamento in grado di ripristinare l'attività muscolare di un esofago denervato. Per tali motivi il trattamento dell'acalasia è puramente palliativo e diretto alla riduzione del gradiente pressorio attraverso il SEI, con i seguenti 3 obiettivi:

- miglioramento dei sintomi
- miglioramento dello svuotamento del viscere
- prevenzione dello sviluppo di megaesofago

La scelta del trattamento iniziale convenzionale (dilatazione pneumatica endoscopica vs miotomia chirurgica) o di altri trattamenti (iniezione endoscopica di tossina botulinica, miotomia perendoscopica o POEMS) va effettuata nell'ambito di un "team" specializzato che tenga conto delle caratteristiche del paziente (età, sesso, comorbidità, caratteristiche fisiopatologiche dell'acalasia) e delle sue scelte. Benchè il trattamento convenzionale sia efficace in prima istanza in più del 90 % dei pazienti, non esiste cura della malattia e la ripetizione di ulteriori trattamenti si rende necessaria alla recidiva dei sintomi; per tali motivi, tutti i pazienti trattati richiedono un programma attivo e strutturato di follow-up, che sia seguito da un "team" specializzato.

<p>Azienda Provinciale</p>  <p>per i Servizi Sanitari</p>	<p>PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO DELL'ACALASIA ESOFAGEA</p>	
		Revisione 05
		1 settembre 2017
		Pagina 4 di 9

2 SCOPO

Scopo della presente procedura è definire, all'interno della APSS modalità di gestione condivise ed omogenee del paziente affetto da acalasia esofagea al fine di assicurare:

1. la diagnosi precoce;
2. la creazione di una rete provinciale di assistenza al paziente con AE, per fornire trattamenti corretti e follow-up adeguato indipendentemente dal luogo dove viene formulata la diagnosi;
3. un sistema adeguato di raccolta ed analisi di indicatori, per monitorare l'efficacia "sul campo" del percorso così delineato.

3 ABBREVIAZIONI

- APSS: Azienda Provinciale per i Servizi Sanitari della Provincia Autonoma di Trento
- PDTA: percorso diagnostico terapeutico assistenziale
- AE: Acalasia esofagea
- SEI : sfintere esofageo inferiore
- MMG: medico di medicina generale
- EGDS: esofago gastro-duodeno scopia.
- TBE: Timed Barium Esophagram (tubo digerente temporizzato con bario)

4 AMBITO DI APPLICAZIONE

La presente procedura si applica alla gestione dei pazienti affetti da acalasia esofagea da parte dei professionisti nei vari ambiti della APSS, coinvolti a vario titolo nella diagnosi e nel trattamento di tale patologia.

5 DESCRIZIONE DELLE ATTIVITÀ

Accesso al percorso

Il seguente percorso è aperto ai pazienti con sintomi suggestivi per acalasia (in particolare disfagia), dopo aver escluso disordini ostruttivi dell'esofago di natura benigna o maligna e dopo avere escluso una malattia da reflusso gastro-esofageo, mediante le procedure convenzionali. Il MMG potrà contattare tramite e-mail o telefono il "case manager" di riferimento, che attiverà il PDTA per la diagnosi, la terapia e il follow-up post-terapia:

Case Management:

- 1) Dott. Andrea Zaroni U.O. Chirurgia Ospedale S. Maria del Carmine Rovereto
Tel 0464 403301-3578 e-mail: andrea.zaroni@apss.tn.it
- 2) Dott.ssa Luisa Ventura U.O. Radiologia Ospedale S. Maria del Carmine Rovereto
Tel 0464 403558-4973 e-mail : luisa.ventura@apss.tn.it
- 3) Dott. Franco Armelao U.O. Gastroenterologia Ospedale Trento
Tel 0461 903954-902615 e-mail : franco.armelao@apss.tn.it



**PERCORSO DIAGNOSTICO
TERAPEUTICO
DELL'ACALASIA ESOFAGEA**

Percorso diagnostico-terapeutico-assistenziale

Procedure diagnostiche

Visita Specialistica Chirurgica (Dott. A. Zanoni)

Visita Specialistica Gastroenterologica (Dott. F. Armelao, Dott. G. Miori)

Manometria Esofagea (Dott. G. Miori, Dott. F. Armelao)

Diagnostica Radiologica (TAC, RX esofago temporizzato TBE) (D.ssa L.Ventura, D.ssa E. Preciso)

EGDS (Dott. F. Armelao, Dott. G. Miori)

Terapia

- Endoscopica : dilatazione pneumatica ed iniezione tossina botulinica a livello della giunzione esofago-gastrica (Dott. F. Armelao, Dott. G. Miori, Dott. G. de Pretis)
- Chirurgica: miotomia sec. Heller e funduplicatio anteriore sec. Dor (Dott. A. Zanoni, Dott. F. Ricci)
- Nutrizionale: percorso nutrizionale da seguire durante il ricovero (Allegato 1) (Diet. C. Chizzola, Servizio di Dietetica Osp. di Rovereto)

MODELLO ORGANIZZATIVO

Il soggetto con sospetto di AE viene indirizzato dal MMG o dallo specialista che rileva il sospetto clinico al case manager di riferimento.

Dopo una prima visita chirurgica e/o gastroenterologia, che si effettuerà entro 20 giorni dalla segnalazione il candidato al trattamento per AE effettuerà:

- 1) TAC entro 14 giorni lavorativi (il certificato anamnestico necessario per l'esecuzione dell'indagine contrastografica sarà rilasciato dal chirurgo che effettua la visita).
- 2) TBE entro 14 giorni dalla visita chirurgica
- 3) EGDS, se non eseguita precedentemente, e Manometria entro 20 giorni dall'ingresso nel PDTA

Al termine del percorso diagnostico, si provvederà in sede collegiale ad illustrare al paziente le opzioni terapeutiche, spiegando rischi e benefici di ciascuna procedura. Si inseriranno inoltre i dati ottenuti in un database dedicato, allo scopo di istituire un registro di malattia. Nel corso della visita si registrerà inoltre uno "score" sintomatologico (Eckardt score) per valutare la risposta alla terapia (Allegato 2).

Per i pazienti candidati alla terapia endoscopica.

Dilatazione pneumatica

PREPARAZIONE	ammissione in DH al mattino del giorno previsto per la procedura; liquidi chiari a domicilio per le 48 ore precedenti la procedura e digiuno per 12 ore
SEDAZIONE	Cosciente secondo schemi convenzionali
DILATAZIONE	Dilatatore pneumatico tipo Rigiflex, sotto guida radiologica e diametro iniziale di 30 mm (eccezioni: pregressa miotomia chirurgica; maschio di età < 40 anni)
CONTROLLI POST-PROCEDURALI	Osservazione per 4-6 ore; esecuzione rx esofago con gastrografin se sintomi significativi (dolore toracico, dispnea o febbre)

Azienda Provinciale  per i Servizi Sanitari	PERCORSO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO DELL'ACALASIA ESOFAGEA	
		Revisione 05
		1 settembre 2017
		Pagina 6 di 9

Iniezione di tossina botulinica

Con ago dedicato si procede ad iniezione in sede intrasfinteriale di 25 U di Botox su ciascuno dei 4 quadranti totali in cui viene divisa la circonferenza del viscere

Per i pazienti candidati alla miotomia sec. Heller e funduplicatio anteriore sec. Dor:

- Pre-ospedalizzazione: ECG+ eventuale videat cardiologico per rischio operatorio, Rx torace, esami ematochimici di routine, comprensivi di quelli per valutazione nutrizionale + valutazione medica/infermieristica del MUST (se => 2 indicata valutazione dietistica, su richiesta medica, per integrazione nutrizionale pre-operatoria).
- EGDS 1-2 giorni prima dell'intervento per eventuale svuotamento dell'esofago
- Dieta liquida nei 3 giorni precedenti l'intervento chirurgico (Allegato 3, consegnato al/alla paziente dal Medico/Infermiere).
- Giorno 0: ricovero al mattino alle ore 7.00 in chirurgia ed intervento chirurgico. Mantenimento del SNG, somministrazione di Metoclopramide 1 fl x 3, analgesia con Paracetamolo 1 fl x 3.
- I Giornata Post-Operatoria (GPO): esami ematochimici di controllo, rimozione del SNG, rx tubo digerente con Gastrografin, inizio dieta idrica, continuazione della somministrazione di Metoclopramide e analgesia a.b., stimolazione della canalizzazione (clistere o sali di magnesio), sospensione della somministrazione di liquidi e.v., ripresa della terapia domiciliare per os con compresse frantumate, continuazione della somministrazione di PPI x os. Richiesta medica SIO per consulenza dietistica.
- II GPO: inizio dieta frullata frazionata, continuazione della somministrazione di Metoclopramide e analgesia a.b., continuazione della somministrazione di PPI x os, effettuare consulenza dietistica per dimissione (consegna schemi di rialimentazione + autorizzazione aziendale NED + buono settimanale per integrazione alimentare), considerare dimissione.
- III GPO: continuazione di dieta frullata frazionata, continuazione della somministrazione di Metoclopramide e analgesia a.b., continuazione della somministrazione di PPI x os, considerare dimissione

Primo Follow –up

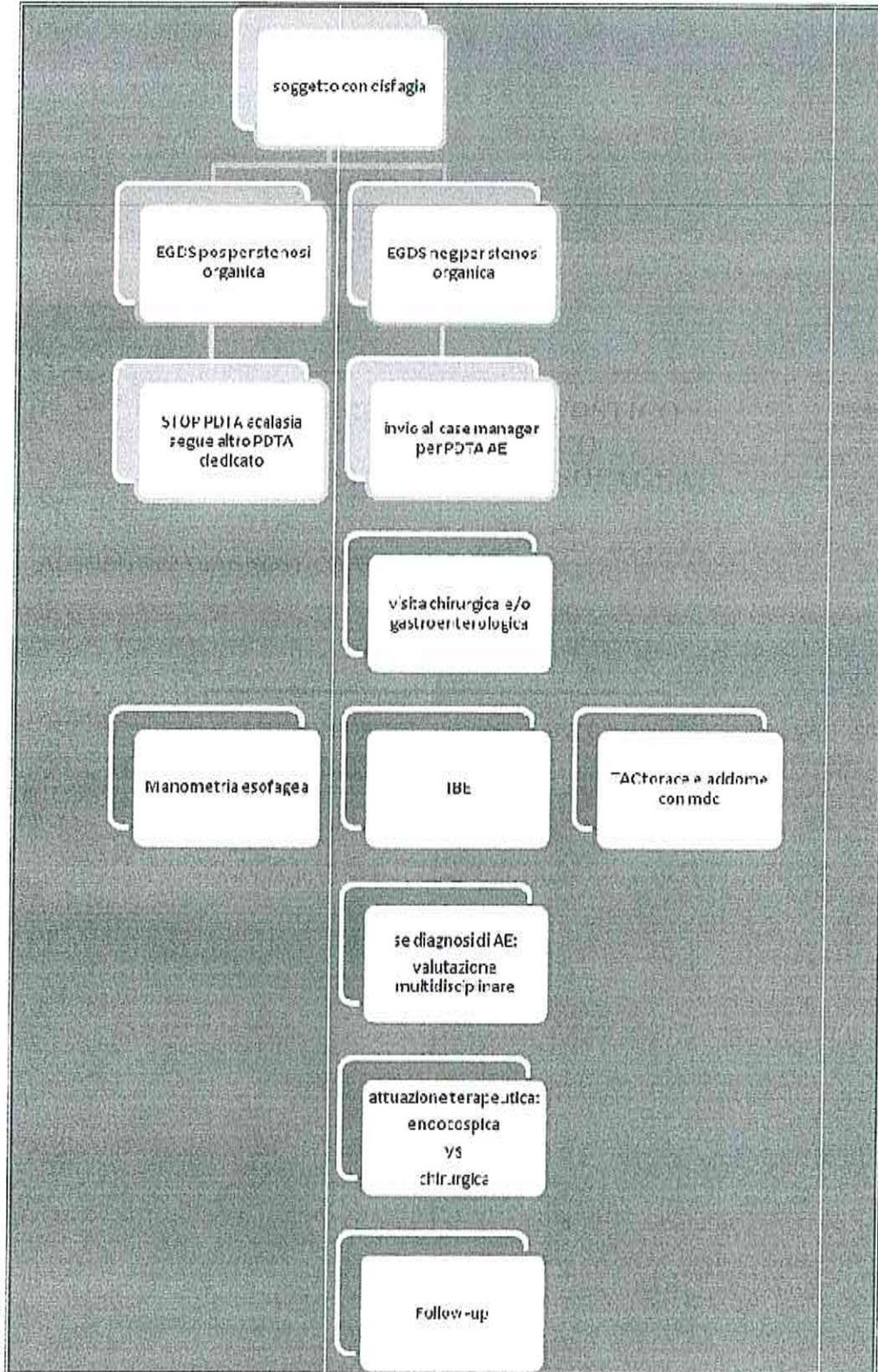
- Visita Specialistica Chirurgica e/o Gastroenterologica a 1 mese dalla procedura (con registrazione score sintomatologico).
- TBE a 1 mese dalla procedura e quindi ulteriore TBE a 12 mesi.
- Visita Specialistica Chirurgica e/o Gastroenterologica a 12 mesi dalla procedura.
- EGDS dopo 12 mesi.
- Manometria ed impedenzometria on demand.

Follow –up successivi

- Visita Specialistica Chirurgica e/o Gastroenterologica ogni 1-2 anni.
- EGDS ogni 2-3 anni.
- TBE ogni ogni 1-2 anni..
- Manometria ed impedenzometria on demand.



6 ALGORITMO DIAGNOSTICO TERAPEUTICO





**PERCORSO DIAGNOSTICO
TERAPEUTICO
DELL'ACALASIA ESOFAGEA**

Revisione 05

1 settembre 2017

Pagina 8 di 9

7 INDICATORI E DATI

Ai fini di monitorare l'attuazione dei contenuti del presente percorso e l'efficacia degli interventi, le Unità Operative coinvolte (radiologia, endoscopia digestiva e chirurgia) sono tenute a rilevare le seguenti informazioni:

- n. pazienti con sospetto AE;
- tempo medio/mediano tra attivazione PDTA e terapia
- N. pazienti con AE trattati con chirurgia e loro follow-up per controllo recidiva
- N. pazienti trattati per via endoscopica e loro follow-up per controllo recidiva.

8 BIBLIOGRAFIA E RIFERIMENTI

1. Zerbib F, Omari T, Oesophageal dysphagia: manifestations and diagnosis. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2015; 12(6): 322-331.
2. Lundell L, Kostic S, Ruth M, Lönroth H, Kjellin A, Hellström M. Evaluation of the response to treatment in patients with idiopathic achalasia by the timed barium esophagogram: results from a randomized clinical trial. *Dis Esophagus*. 2009;22(3):264-73.
3. Zanoni A, Rice TW, Lopez R, Birgisson S, Shay SS, Thota PN, Baker ME, Raymond DP, Blackstone EH. Timed barium esophagogram in achalasia types. *Dis Esophagus*. 2015 May-Jun;28(4):336-44.
4. Katzka DA, Castell DO. Review article: an analysis of the efficacy, perforation rates and methods used in pneumatic dilation for achalasia. *Aliment Pharmacol Ther*. 2011 Oct;34(8):832-9.
5. Eckardt VF, Gockel I, et al. Pneumatic dilation for achalasia: late results of a prospective follow up investigation. *Gut* 2004; 53: 629-33.
6. Vela MF, Richter JE, Khandwala F, Blackstone EH, Wachsberger D, Baker ME, Rice TW. The long-term efficacy of pneumatic dilatation and Heller myotomy for the treatment of achalasia. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006;4:580-587.
7. Assessing Bolus Retention in Achalasia using High Resolution Manometry with Impedance: A Comparator Study with Timed Barium Esophagogram Yu K. Cho et. Al. 4, *Am J Gastroenterol*. 2014 June ; 109(6): 829-835. doi:10.1038/ajg.2014.61
8. Moonen A, Annese V, Belmans, et al Long-term results of the European achalasia trial: a multicentre randomised controller trial comparing pneumatic dilation versus laparoscopic Heller myotomy. *Gut* 2016; 65: 732-739
9. Pandolfino JE, Kahrilas PJ. Presentation, diagnosis and management of Achalasia. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2013;
10. Boeckxstaens GE, Zaninotto G, Richter JE. Achalasia. *Lancet*. 2014 Jan 4;383(9911):83-93.



**PERCORSO DIAGNOSTICO
TERAPEUTICO
DELL'ACALASIA ESOFAGEA**

Revisione 05

1 settembre 2017

Pagina 9 di 9

9 ELENCO DEI DESTINATARI

- Personale medico e delle professioni sanitarie delle UU.OO. di Chirurgia , di Radiodiagnostica, di Gastroenterologia ed Endoscopia digestiva
- Medici di Medicina Generale
- Personale medico e delle professioni sanitarie delle Strutture Private convenzionate con APSS
- Personale medico e delle professioni sanitarie delle Residenze Sanitarie Assistenziali

ALLEGATO 1

<i>Azienda Provinciale</i>		<i>per i Servizi Sanitari</i>
----------------------------	---	-------------------------------

Ospedale S.Maria del Carmine – Rovereto

U.O. DI MEDICINA INTERNA
(Direttore Dott.ssa Cozzio Susanna)

SERVIZIO DI DIETETICA
Tel. 0464/403336-403842-403170-403182

PRASSI DIETETICA DA SEGUIRE + RICHIESTA CONSULENZA DIETISTICA DA
INOLTRE, DURANTE IL RICOVERO, PER INTERVENTO PER ACALASIA ESOFAGEA

INGRESSO PREVISTO ORE 7.00

Giorno d'ingresso e dell'intervento (GIORNATA 0):

Al momento del ricovero assegnare tramite SIO, come da indicazione del medico: **DIETA DISFAGIA FASE I.**

Una volta assegnata la dieta, tra le 4 tipologie di **DIETE NUOVO ENTRATO** proposte dal programma SIO, assegnare: **DIETA NUOVO ENTRATO DISFAGIA**

spuntando il **DIGIUNO**, sia per il pasto di pranzo che per il pasto di cena.

- ♦ **Richiesta tramite EUSIS, bafando l'urgenza, da parte del Coordinatore infermieristico o suo sostituto abilitato al Magazzino economale di n° 6 vasetti da g 125 ciascuno di VALBLAN-Acqua gelificata con edulcorante arancia o granatina (cod. ordinazione 124496 – 124499), per eventuale ripresa della terapia domiciliare per os con compresse frantumate.**

RIPRESA ALIMENTAZIONE POT-INTERVENTO

In 1° giornata post-operatoria (1° GPO), previa autorizzazione medica:

é in corso **DIETA DISFAGIA FASE I**, assegnata nel momento del ricovero, della quale è opportuno selezionare entro le ore 13.00 **ESCLUSIVAMENTE** la scelta **BRODO VEGETALE**, sia per il pasto di pranzo che per il pasto di cena.

Durante la giornata, il/la paziente può assumere liquidi limpidi (acqua minerale naturale, thè con aggiunta di zucchero, caffè d'orzo con aggiunta di zucchero, camomilla con aggiunta di zucchero).

Durante questa prima giornata post-operatoria, è opportuno raccogliere le prenotazioni per la II° giornata post-operatoria, assegnando una delle scelte previste per la merenda mattutina, il pranzo, la merenda pomeridiana e la cena per il giorno successivo, mantenendo la dieta disfagia fase I.

- ◆ Richiesta medica per consulenza dietistica (indicando diagnosi e quesito), previa valutazione parametri antropometrici (peso ed altezza attuali) e, se non eseguiti nella fase di pre-ospedalizzazione, parametri ematici per valutazione nutrizionale (glucosio, urea, creatinina, acido urico, proteine totali, albumina, colesterolo, trigliceridi, bilirubina totale, bilirubina diretta, AST, ALT, GGT, ALP, LAD, calcio, sodio, potassio, cloro, fosforo inorganico, magnesio, emocromo con formula leucocitaria, transferrina, pre-albumina).

In II° giornata post-operatoria (II° GPO), previa autorizzazione medica:

mantenere **DIETA DISFAGIA FASE I** e le scelte prenotate nella giornata precedente e raccogliere durante la giornata le prenotazioni per la III° giornata post-operatoria, assegnando una delle scelte previste per la merenda mattutina, il pranzo, la merenda pomeridiana e la cena per il giorno successivo, mantenendo la dieta disfagia fase I.

- ◆ In previsione della dimissione, effettuare consulenza dietistica. La dietista consegna al/alla paziente le indicazioni dietetiche da seguire a domicilio (dieta semiliquida e semisolida), l'autorizzazione aziendale Ned ed il buono settimanale per ritiro integrazione alimentare consigliata, esclusivamente per i residenti in Provincia Autonoma di Trento.

In III° giornata post-operatoria (III° GPO), previa autorizzazione medica:

proseguire con **DIETA DISFAGIA FASE I**, mantenendo le scelte prenotate nella giornata precedente o modificare seconda situazione clinica, su indicazione medica.

Allegato 2

Eckardt score

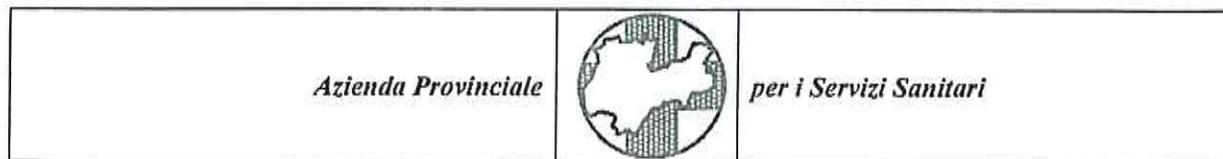
Score sintomatologico acalasia (0-15) *

DISFAGIA	0-5 (Di)
DOLORE TORACICO	0-5 (Do)
REGURGITO	0-5 (Re)

FREQUENZA	0	nessun sintomo
	1	<= 1 volta al mese
	2	1 volta alla settimana
	3	2-4 volte a settimana
	4	1 volta al giorno
	5	più volte al giorno

*NB: lo score sintomatologico dell'acalasia è dato dalla somma Disfagia + Dolore (Di+Do) es: se disfagia ad ogni pasto= 5 , se dolore 1v/mese=1 (TOT Di+Do 6)

ALLEGATO 3



Ospedale S.Maria del Carmine – Rovereto

U.O. DI MEDICINA INTERNA
(Direttore Dott.ssa Cozzio Susanna)

SERVIZIO DI DIETETICA
Tel. 0464/403336-403842-403170-403182

SCHEMA PER DIETA LIQUIDA, FRAZIONATA (da seguire nei 3 giorni precedenti all' intervento chirurgico)

	MENU' GIORNALIERO	POSSIBILI ALTERNATIVE
COLAZIONE	-Caffè d'orzo -Latte parzialmente scremato -Zucchero	-Thè, infuso di frutta, camomilla -Latte ad alta digeribilità, bevanda di soia, bevanda di riso -Miele
PASTI PRINCIPALI	-Brodo vegetale filtrato -Succhi di frutta senza polpa, limpidi -Caffè d'orzo -Zucchero	-Brodo di carne sgrassato e filtrato -Thè, infuso di frutta, camomilla -Miele
SPUNTINI NELLA GIORNATA	-Succhi di frutta senza polpa, limpidi -Ghiaccioli senza polpa o pezzi di frutta -Gelati senza pezzi di frutta o noci o semi	-Sorbetti
NELL' INTERA GIORNATA	-Acqua minerale naturale	

Terminare l'assunzione di alimenti e bevande entro la mezzanotte del giorno che precede il ricovero.