

MEGAESOFAGO TOTALE CONGENITO IDIOPATICO NEL CANE. TRATTAMENTO MEDIANTE CARDIOPLASTICA ESOFAGO-DIAFRAMMATICA. ESPERIENZA CLINICA SU SEI CASI

IDIOPATHIC CONGENITAL TOTAL MEGAESOPHAGUS IN DOGS. TREATMENT THROUGH ESOPHAGUS-DIAPHRAGMATIC CARDIOPLASTY. CLINICAL EXPERIENCE IN 6 CASES

GABRIELE MAZZOCCHI¹, ANNALISA RASPARINI²

¹Specialista in Clinica dei Piccoli Animali, via dell'artigianato 2/A, Caorso (Pc)

²Specialista in Patologia e Clinica degli Animali d'Affezione Ambulatorio veterinario: via IV Novembre n. 8, Podenzano, (Pc)

Riassunto

Il megaesofago totale congenito idiopatico (ICTM) del cane è l'esito di un'alterazione motoria congenita dell'esofago caratterizzata da paresi o paralisi completa dell'organo. L'alterazione del transito alimentare determina dilatazione passiva dell'esofago in tutta la sua lunghezza ed esofagite da fermentazione. Il quadro clinico è caratterizzato da rigurgito da transito esofageo insufficiente, da bilancio nutrizionale negativo, da ritardo di crescita e da frequenti episodi di *polmonite ab ingestis*. Il 74% dei cuccioli colpiti da questa sindrome muore entro il 1° anno di vita¹. Lo scopo di questo lavoro è di valutare l'efficacia dell'intervento di Cardioplastica Esofago Diaframmatica (CED) secondo Torres¹ eseguito su sei cuccioli affetti da ICTM. Tale tecnica, sfruttando l'attività contrattile del diaframma durante i cicli respiratori, che determinano alternativamente lo stiramento e il rilassamento della porzione terminale dell'esofago toracico e lo stiramento e la parziale dilatazione del cardias, produrrebbe la progressione delle ingesta verso lo stomaco (effetto "pro cinetico" a seguito di un meccanismo "pompa"). I parametri valutati sono stati per lo più di carattere funzionale: riduzione o scomparsa dei rigurgiti (espressione di miglioramento del transito esofageo con conseguente riduzione del rischio di *polmonite ab ingestis* e miglioramento della qualità della vita) e recupero in peso. L'analisi dei risultati, eseguita in base ai parametri di valutazione adottati, ha evidenziato che in 3 dei 6 soggetti operati si è avuto un esito buono, un caso è stato classificato come eccellente, mentre 2 sono stati classificati come insuccessi a causa delle complicanze postoperatorie (PO). Alla luce della nostra esperienza possiamo affermare che, nonostante l'esiguità della casistica ed il mancato successo in 2 dei 6 pazienti operati, l'intervento di CED secondo Torres rappresenta, quando opportunamente impiegato, una nuova alternativa nell'approccio terapeutico all'ICTM.

Summary

Idiopathic congenital total megaesophagus (ICTM) in dogs is the result of a congenital motor alteration of the esophagus characterised by paresis or even complete paralysis of the organ. The alteration of food transit produces a passive dilatation of the whole esophagus and esophagitis due to fermentation. Clinically this condition is characterised by regurgitation due to insufficient esophageal transit, severe nutritional and growth alterations and frequent episodes of ab ingestis pneumonia. Seventy-four% of puppies affected by this diseases dies within their first year of life¹. The objective of this study was to show our experience regarding the efficacy of Esophagus-Diaphragmatic Cardioplasty (CED) using the Torres technique¹ carried out on 6 puppies affected by ICTM. This surgical technique exploits the contractile activity of the diaphragm during the respiratory cycles determining alternatively a contraction and relaxation (pro-kinetic effect) of the distal thoracic portion of the esophagus and a contraction and partial dilatation (pump effect) of the cardias favouring the food transit down to the stomach. Functional parameters such as reduction or disappearance of regurgitation (as a result of an improvement of food transit through the esophagus, with subsequent reduction of the risk of ab ingestis pneumonia and improvement of the quality of life), and weight gain were evaluated. An analysis of the results carried out on the basis of the evaluation parameters adopted showed that 3 out of the 6 operated animals had a good outcome, in one case the outcome was excellent, whilst in 2 dogs the operation was unsuccessful due to complications. Despite the low number of cases available and the negative outcome in 2 of the 6 operated dogs, we can affirm that, when appropriately used, CED based on the Torres technique offers a new alternative for the therapeutic approach of ICTM.

INTRODUZIONE

L'esofago è un tubo muscolo-membranoso che unisce il faringe allo stomaco ed è costituito da quattro tonache: mucosa, sottomucosa, tonaca muscolare (totalmente striata nel cane, mentre nel gatto cambia in muscolatura liscia negli ultimi centimetri terminali) ed avventizia².

Topograficamente l'esofago, a livello toracico, alloggia nel mediastino dorsale, a sinistra della biforcazione tracheale e a destra dell'arco aortico. Successivamente passa ventralmente all'aorta attraverso lo iato esofageo del diaframma, si porta in addome e termina col cardias a livello di stomaco dove, nel cane e nel gatto, può raggiungere la lunghezza di 1-2 cm. Si fissa allo stomaco per mezzo della membrana freno-esofagea (Fig. 1), creando in questo modo un legame solidale fra stomaco, diaframma ed esofago. I movimenti diaframmatici collegati alle fasi respiratorie e della deglutizione determinano un movimento esofageo in senso cranio-caudale, trasversale e dorso ventrale³⁻⁸. Lo sfintere esofageo craniale (cricofaringeo) è costituito da muscolatura striata mentre quello caudale (gastroesofageo) da muscolatura liscia. L'innervazione dell'esofago è fornita principalmente dal nervo vago e, in via accessoria, dal simpatico². Tutte le patologie esofagee determinano alterazioni meccaniche e/o funzionali che hanno come comune denominatore clinico il rigurgito^{6-7, 9-14}.

Il megaesofago è un disturbo funzionale relativamente comune nel cane, meno nel gatto. Indipendentemente dall'eziopatogenesi del megaesofago, vi è sempre un alterato transito alimentare che esita in accumulo intraluminale di materiale e la conseguente dilatazione passiva dell'organo (Schema 1). Il perdurare delle condizioni sopra riportate causa fermentazione delle ingesta con aggravamento della dilatazione (fenomeno ischemico) e l'istaurarsi di fenomeni infiammatori a carico della parete (esofagite da fermentazione).

Oltre a ciò, la dilatazione permanente e l'infiammazione cronica generano un circolo vizioso capace di produrre una

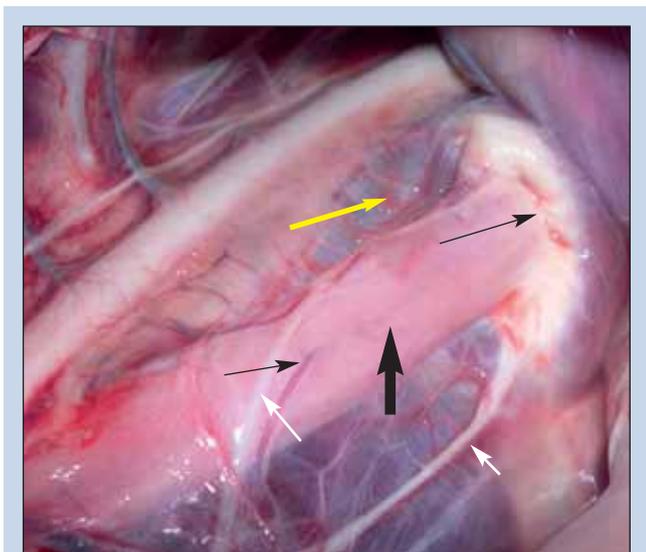
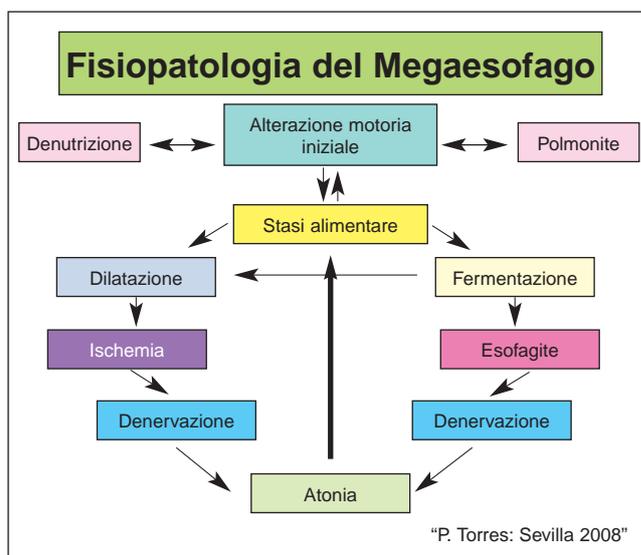


FIGURA 1 - Aspetto dell'esofago toracico distale (freccia grande) e suoi rapporti anatomici con: membrana freno-esofagea-diaframmatica (freccia lunga sottile), rami del n. vago superiore ed inferiore (freccie bianche), vascolarizzazione segmentaria (freccia corta sottile), pleura mediastinica (freccia gialla).



SCHEMA 1 - Fisiopatologia del Megaesofago.

denervazione progressiva per compromissione del plesso sottomucoso e mioenterico. Il megaesofago può essere segmentale o totale. Quello totale si distingue in congenito ed acquisito^{11,15}; quello acquisito si distingue in idiopatico e secondario¹⁵.

L'ICTM rappresenta il 70% dei casi di megaesofago e attualmente la sua eziologia rimane sconosciuta^{1,7,16}. La patologia è caratterizzata da ipomotilità e da dilatazione generalizzata dell'esofago (Fig. 2) che provocano rigurgito, denutrizione, ritardo di crescita nei cuccioli, evidente immediatamente dopo lo svezzamento. Nelle forme complicate si associano spesso tosse e *polmonite ab ingestis* a volte fatali (Fig. 3). Nelle razze Alano, Setter Irlandese, Schnauzer Nano, Fox Terrier a pelo ruvido, Breton, Carlino, Sharpei, Terranova e meticci, l'incidenza dell'ICTM è stimata in ragione del 3 per 1000; al contrario nel Pastore Tedesco la patologia ha un'incidenza 10 volte maggiore. L'ereditarietà si è dimostrata solo per gli Schnauzer Nani e i Fox Terrier^{1,7,9-10,13,17}.

Negli ultimi anni sia l'ICTM sia il megaesofago idiopatico acquisito (MIA) sono stati oggetto di studio soprattutto per l'impiego di una nuova tecnica chirurgica denominata Cardioplastica Esofago Diaframmatica (CED) secondo Torres. Lo scopo di questo lavoro è di valutare l'efficacia dell'intervento di CED eseguito in sei cani affetti da ICTM. I parametri di riferimento utilizzati per la valutazione dei risultati ottenuti sono stati il miglioramento del transito esofageo, la conseguente scomparsa o riduzione del rigurgito e del rischio di *polmonite ab ingestis* ad esso collegato, il ripristino della fisiologica crescita ponderale ed il miglioramento della qualità di vita dei soggetti operati.

MATERIALI E METODI

L'inclusione dei casi fa riferimento al periodo maggio 2004 - settembre 2007. Tutti i soggetti inclusi nello studio erano affetti da ICTM (Fig. 4) e, alla presentazione, manifestavano disfunzione esofagea il cui grado di gravità era valutato sulla base del numero di rigurgiti giornalieri in: moderato (5-7 rigurgiti), grave (8-10 rigurgiti), severo (11-12 rigurgiti). Il protocollo diagnostico si basava su: raccolta dei



FIGURA 2 - Caso 1: esofagogramma in corso di Megaesofago Totale Congenito Idiopatico (I.C.T.M.).



FIGURA 3 - Reperto autoptico di lobi polmonari diaframmatici, dalla cui pleura viscerale protendono numerosi ascessi (freccia) originati dalla polmonite ab ingestis.



FIGURA 4 - Caso 5: Pastore Tedesco M., di mesi 9, di kg 16,7. Quadro di cachessia presente alla 1° visita.



FIGURA 5 - Caso 1: esofagoscopia in corso di ICTM; si evidenzia la dilatazione esofagea e l'esofagite ad essa associata.

dati anamnestici, esame clinico, esami ematologici ed ematochimici, esame radiografico diretto in proiezione L.L. in decubito destro, esofagogramma mediante impiego di mezzo di contrasto iodato idrosolubile (Gastrografin®) miscelato con Canine A/D in proporzione di 2 parti di mezzo di contrasto e 3 parti di Canine A/D ed esofagoscopia al fine di evidenziare lo stato della mucosa esofagea (Fig. 5). La durata e l'intensità della stabilizzazione preoperatoria variavano in funzione della gravità clinica di ogni singolo soggetto. Il protocollo utilizzato ha previsto l'uso di:

1) antibiotici (ceftriaxone, Rocefin Roche® 0,5 g, 20 mg/kg sid; metronidazolo, Metronidazolo Bieffe® 0,5 g/100 ml, 10 mg/kg sid. EV); 2) infusione endovenosa di soluzione glucosata al 5%, aminoacidi, Solamin® 5 g/100 ml e Ringer Lattato); 3) omeprazolo (Omeprazen® iniettabile Malesi, 0,7 mg/kg EV lenta sid) utilizzato per il trattamento sintomatico dell'esofagite. Durante il periodo di stabilizzazione preoperatoria, i soggetti sono stati alimentati in stazione bipedale con l'impiego di alimenti commerciali umidi, frullati sino ad ottenere la consistenza semiliquida somministrati con una frequenza di 6-7 pasti giornalieri. Come consigliato da Torres¹, al fine di evitare rigurgiti durante l'intubazione, tutti i soggetti hanno osservato un di-

giuno preoperatorio di 24 ore, durante il quale il supporto energetico è stato assicurato per via endovenosa.

Il protocollo anestesiológico adottato consisteva in: 1) premedicazione: atropina (0,02-0,04 mg/kg SC), buprenorfina (0,005-0,01 mg/kg IM), midazolam (0,2-0,3 mg/kg IM); 2) induzione: propofolo (4-6 mg/kg EV, ad effetto); 3) mantenimento: miscela di ossigeno ed isoflurano in respirazione controllata meccanica (ventilazione polmonare a 15 ml/kg, pressione inspiratoria massima di 20 cm Hg, frequenza respiratoria di 6-10 atti respiratori/minuto e tempo inspiratorio di 1-1,5 secondi). La fluidoterapia prevedeva per l'intero periodo operatorio l'impiego di Ringer Lattato in ragione di 10 ml/kg/ora.

Durante l'intervento chirurgico il paziente veniva posizionato in decubito laterale destro e si praticava una toracotomia al IX spazio intercostale sinistro che permetteva l'accesso alla porzione terminale dell'esofago toracico e al diaframma. Isolato il campo operatorio mediante garze laparotomiche umide imbibite di soluzione fisiologica tiepida, si individuava la membrana frenoesofagea sulla quale veniva disegnata, con pennarello per chirurgia plastica (Accu-line Delux Marking System), una semiluna avente un raggio di circa 2-3 cm (Fig. 6). A livello dello iato esofageo

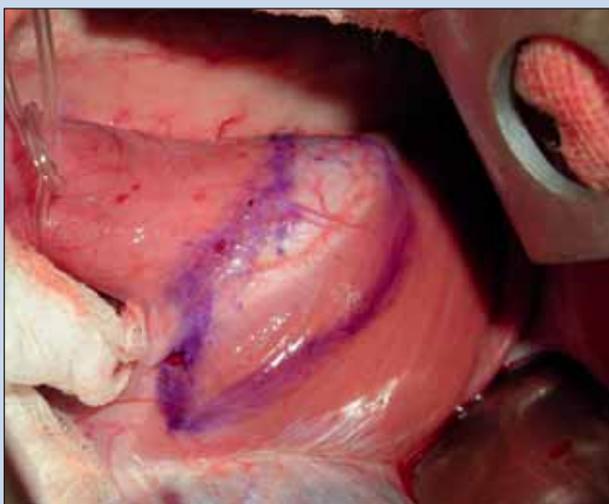


FIGURA 6 - Demarcazione della porzione di membrana diaframmatica da disseccare.

del diaframma, per dissezione smussa, veniva liberata completamente la metà sinistra della membrana freno esofagea dalle sue connessioni con la parete esofagea e successivamente si provvedeva ad una miectomia diaframmatica eseguita lungo la linea precedentemente disegnata. Si eseguiva la prima sutura mediante l'applicazione di punti ad U orizzontali posti a tutto spessore (Fig. 7) fra il nuovo bordo diaframmatico e la parete esofagea sinistra, utilizzando un monofilamento non riassorbibile (polipropilene 2/0, Prolene®, Ethicon), terminata la quale si sigillava il diaframma con monofilamento riassorbibile (3/0, PDS®, Ethicon)¹ (Fig. 8). Si posizionava sempre un drenaggio toracico al VII spazio intercostale ed emergente a livello cutaneo al X-XI spazio intercostale, si chiudeva la breccia toracotomica come di routine. Durante le prime 24 ore post-operatorie il protocollo utilizzato prevedeva una terapia analgesica con tramadolo cloridrato (Contramal Formenti® 50 mg/ml) diluito in soluzione fisiologica a concentrazione di 10 mg/ml e somministrato in infusione continua al dosaggio di 1-2 mg/kg/ora, pari a 0,1-0,2 ml/kg/ora¹⁸ e fluidoterapia con soluzione glucosata al 5%. Dopo 24 ore il drenaggio toracico veniva sempre rimosso. La terapia antibiotica è continuata nei 10 gg post-operatori con ceftriaxone (Rocefin

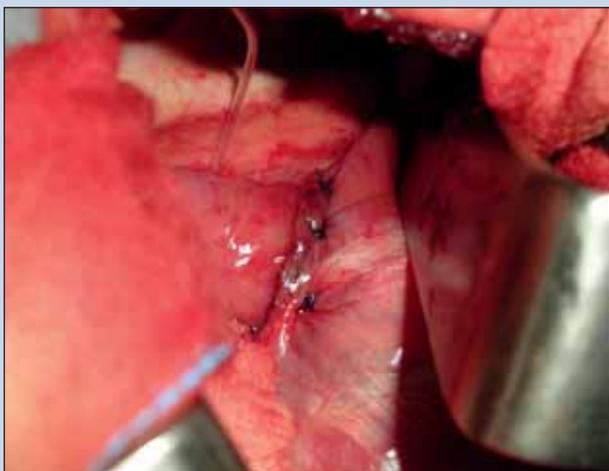


FIGURA 7 - Posizionamento punti a "U" orizzontali (prima sutura).

Roche®) 20 mg/kg IM Sid. La somministrazione di cibo riprendeva dopo 24 ore dall'intervento in stazione bipedale utilizzando diete commerciali in forma semiliquida suddivise in 5-6 piccoli pasti giornalieri. Tale metodica veniva mantenuta nei primi 30 giorni post-operatori.

Dal 30° giorno circa si somministravano alimenti commerciali umidi frammisti a modiche quantità di mangime secco in stazione quadrupedale con una frequenza eguale a quella utilizzata nel precedente periodo.

Dal 40° giorno l'alimento veniva somministrato con una frequenza di 4-5 piccoli pasti, sempre in stazione quadrupedale, ma a differenza del precedente periodo era costituito essenzialmente da mangime secco. Tale metodica veniva consigliata per 3-4 mesi al fine di garantire un buon regime nutrizionale ed evitare l'insorgenza di rigurgiti e di *polmonite ab ingestis*. Trascorso tale periodo si consigliavano almeno 2 pasti al giorno. Il follow-up clinico e radiografico eseguito a 30-40-60-90-210 giorni ha valutato il miglioramento del transito alimentare in termini di riduzione del numero di rigurgiti. La sua classificazione ha previsto: nessun miglioramento (5-6 rigurgiti/die), discreto miglioramento (2-3 rigurgiti/die), buon miglioramento (1-2 rigurgiti/die), eccellente miglioramento (0 rigurgiti/die). Sono stati inoltre valutati l'incremento in peso, la vivacità dei soggetti e la comparsa di eventuali complicanze. La valutazione nel lungo periodo è avvenuta mediante contatto telefonico col proprietario o veterinario referente.

RISULTATI

I soggetti presi in esame erano 4 Pastori Tedeschi (66,6%) di cui 3 maschi ed 1 femmina, 1 Epagneul Breton maschio (16,7%) ed 1 meticcio maschio (16,7%), di peso variabile da 3,2 a 17,5 kg (media 8,05 kg, mediana 8 kg). L'età d'insorgenza della patologia variava da 27 a 60 giorni (media 51,6 giorni, mediana 55 giorni). Gli episodi di rigurgito variavano da 5 a 12 al giorno (media 8 e mediana 7,5) e lo stato nutrizionale dei pazienti è stato classificato in: discreto in 1 caso, scadente in 4 e cachettico nel rimanente caso (Tab. 1). L'età alla quale è stata eseguita la chirurgia variava da 64 a 282 giorni (media 122,3 giorni, mediana 88 giorni) mentre l'intervallo di tempo intercorso tra

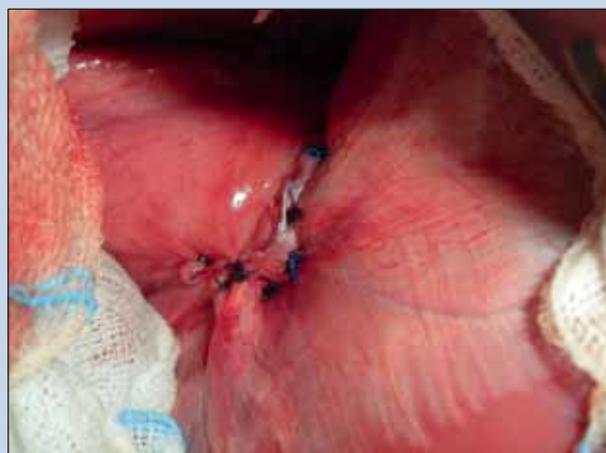


FIGURA 8 - Nuovo iato esofageo dopo seconda sutura.

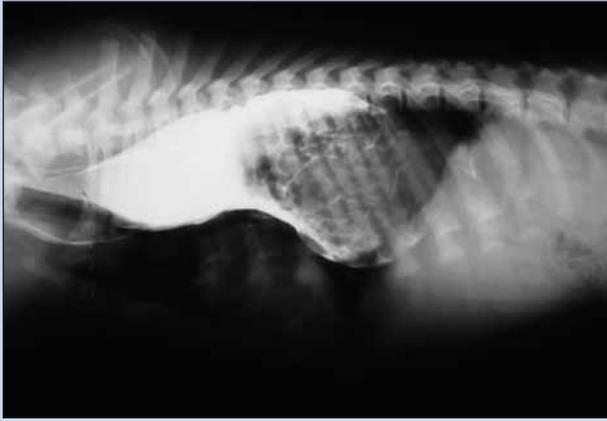


FIGURA 9 - Caso 4: esofagogramma: si evidenzia l'interruzione muraria del mezzo di contrasto e la presenza di tessuto molle nel 3° distale esofageo enormemente dilatato. Immagine compatibile con una intussuscezione gastroesofagea.

l'insorgenza della patologia e la chirurgia variava da 24 a 222 giorni (media 70,6 giorni, mediana 36 giorni). I risultati del protocollo diagnostico sono espressi in tabella 2. Due intussuscezioni gastroesofagee nel periodo preoperatorio hanno riguardato i casi 4 e 6. Nel caso 4 la paratopia è insorta all'età di 42 gg. (22 gg. prima della CED) e la diagnosi clinica è stata confermata mediante esofagogramma ed esofagoscopia (Figg. 9-10), mentre la riduzione è avvenuta in urgenza mediante gastropessi fundica alla parete addominale sinistra; nel caso 6 la paratopia, in stato iniziale, è stata diagnosticata all'età di 90 gg. in corso di esofagoscopia e la sua riduzione è avvenuta per via endoscopica spingendo lo stomaco invaginato in cavità addominale senza successiva pessi fundica. I radiogrammi di controllo eseguiti a 30, 40, 60, 90 e 210 giorni dalla CED nei vari casi trattati hanno evidenziato ancora un esofago dilatato con presenza di cibo e/o aria nel suo lume, ma anche un buon riempimento gastrico a breve distanza dal pasto, soprattutto nei casi 3, 4 e 6 (Figg. 11-12).

Follow-up a 30 giorni

Il caso 1 è deceduto in settima giornata PO in seguito a grave *polmonite ab ingestis* senza dimostrare la diminuzione del numero giornaliero di rigurgiti. Al contrario i rimanenti 5 soggetti evidenziarono un netto miglioramento del transito esofageo fin dai primi giorni PO, testimoniato da



FIGURA 10 - Caso 4: esofagoscopia in corso d'ICTM la quale evidenzia la presenza dello stomaco incarcerato nell'esofago distale. Stesso caso di cui alla Fig. 12.

un drastico calo dei rigurgiti e dal progressivo recupero in peso corporeo, come riassunto nella tabella 3. In particolare a 30 giorni PO, l'esito è stato giudicato buono in tre casi (50%) (casi 2, 3, 4) e rispettivamente eccellente e discreto nei rimanenti due casi (6 e 5).

Follow-up a 60 giorni

Il caso 2 è deceduto a 35 giorni dall'intervento per peritonite generalizzata formatasi in seguito ad occlusione gastroduodenale per ingestione di un corpo estraneo (strisce di stoffa). Al controllo eseguito 60 giorni PO, gli episodi di rigurgito risultavano completamente assenti nei casi 3, 4, 6 ma ancora presenti nel caso 5 in ragione di 3-4 episodi/die a breve distanza dal pasto. I casi 3, 4 e 6 hanno ben tollerato l'alimentazione secca in stazione quadrupedale con frequenza di 4-5 pasti/die. Nel solo caso 5 l'alimentazione è continuata mediante l'utilizzazione di una dieta commerciale semiliquida somministrata con le stesse modalità utilizzate per gli altri casi. Nei casi 3 e 4 l'incremento in peso era rispettivamente di 63 g/die e 152 g/die, in linea coi parametri di razza, mentre nei casi 5 e 6 erano rispettivamente di: 90 g/die e 102 g/die, quindi inferiori ai parametri di razza. La vivacità e la qualità di vita dei soggetti risultava

Tabella 1
Stato iniziale dei soggetti alla visita preoperatoria

N°	Razza	Sesso	Età inizio patologia	Età alla chirurgia	Intervallo tra inizio patologia e chirurgia	Peso alla chirurgia	Stato di nutrizione	Gravità in funzione dei rigurgiti giornalieri
1	P.T.	M	52 gg	133 gg	81 gg	8 kg	Scadente	Severo (10)
2	Meticcio	M	55 gg	79 gg	24 gg	3,5 kg	Scadente	Moderato (6)
3	Epagneul Breton	M	58 gg	83 gg	25 gg	3,2 kg	Scadente	Moderato (7)
4	P.T.	F	27 gg	64 gg	37 gg	3,5 kg	Scadente	Grave (8)
5	P.T.	M	60 gg	282 gg	222 gg	17,5 kg	Cachettico	Severo (12)
6	P.T.	M	58 gg	93 gg	35 gg	12,6 kg	Discreto	Moderato (5)

Moderato: 5-7 rigurgiti giornalieri

Grave: 8-10 rigurgiti giornalieri

Severo: 11-12 rigurgiti giornalieri

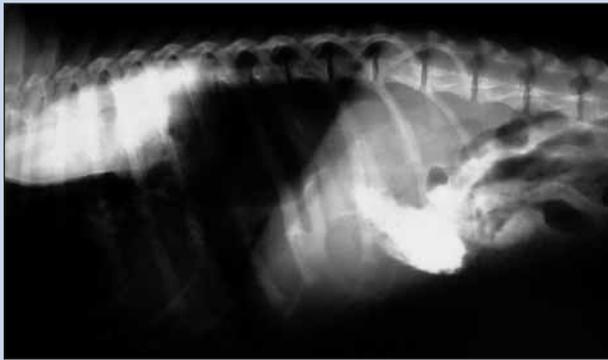


FIGURA 11 - Caso 3: il radiogramma in proiezione laterale destra con pasto baritato eseguito a 90 gg. dall'intervento evidenzia ancora la dilatazione esofagea, ma anche il passaggio di alimento nello stomaco.

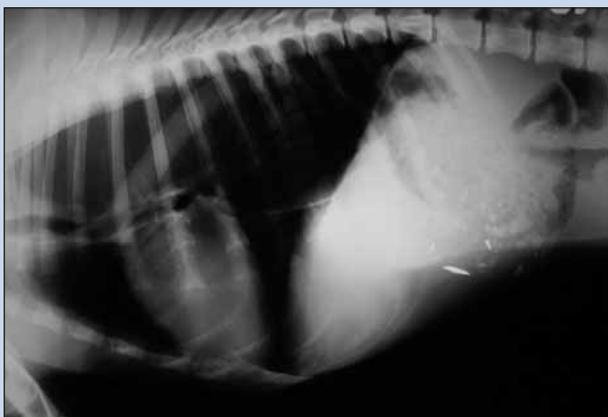


FIGURA 12 - Caso 6: il radiogramma in proiezione latero-laterale destra eseguito a 40 gg. dall'intervento, evidenzia il buon riempimento gastrico e l'assenza d'ingesta nel lume esofageo.

buona per i casi 3, 4 e 6 e discreta nel caso 5 in virtù del digiuno legato alla presenza dei rigurgiti. Il caso 5 a 60 gg. dalla CED pesava 24,8 kg manifestando ancora 2-3 rigurgiti post-prandiali. A 78 gg. dall'intervento il progressivo incremento dei rigurgiti (5-6 al gg.) ed il progressivo decadimento fisico ci induceva ad iniziare una nutrizione forzata



FIGURA 13 - Caso 4: follow-up a 18 mesi dall'intervento, il cane raggiungeva il peso di kg 30.

per via gastrostomica per 18 giorni. Dopo la rimozione del tubo gastrostomico ricomparivano i rigurgiti ed il proprietario optava per l'eutanasia. L'autopsia non evidenziava alcuna anomalia. In tutti i soggetti trattati si sono osservate complicanze non sempre collegate al megaesofago. Di queste, 2 intussuscezioni gastroesofagee erano già presenti nel periodo preoperatorio (caso 4 e 6). Le complicanze nel periodo PO hanno riguardato 4 soggetti dei quali: il caso 1 è deceduto in settima giornata per *polmonite ab ingestis*, il caso 2 è invece deceduto a 35 gg. per peritonite generalizzata secondaria ad ostruzione intestinale da corpo estraneo, mentre i casi 3 e 5 hanno evidenziato intussuscezione gastroesofagea rispettivamente a 108 gg. PO e a 60 gg. PO. Per entrambi i casi la diagnosi clinica è stata confermata mediante esofagoscopia e la riduzione è stata eseguita in urgenza mediante gastropessi del fondo gastrico alla parete addominale di sinistra.

Follow-up a lungo periodo.

Il soggetto n. 3 a 36 mesi pesava 14 kg e svolgeva regolare attività venatoria.

Il soggetto n. 4 a 18 mesi di età pesava 30 kg e si alimentava in modo normale senza aver più manifestato rigurgito (Fig. 13).

Tabella 2
Esiti diagnostici

N°	Razza	Sesso	Temperatura	Ematologia e biochimica	RX torace diretto	Esofagogramma	Esofagoscopia
1	P.T.	M	39,7 C°	Neutrofilia, anemia, ipoproteinemia	Polmonite	I.C.T.M.	Esofagite
2	Meticcio	M	39,4 C°	Neutrofilia, anemia, ipoproteinemia	Polmonite	I.C.T.M.	Esofagite
3	Epagneul Breton	M	39,5 C°	Neutrofilia e anemia	Polmonite	I.C.T.M.	Esofagite
4	P.T.	F	39,7 C°	Linfomonocitosi, anemia, iperbilirubinemia e azotemia	Dilatazione esofagea distale e presenza di massa intralumen	I.C.T.M., blocco improvviso m.d.c.nella porzione del esofagea distale	Intussuscezione gastroesofagea
5	P.T.	M	39,9 C°	Neutrofilia, linfomonocitosi, iperbilirubinemia e azotemia	Polmonite, diverticolo esofageo precardiaco	I.C.T.M., diverticolo esofageo precardiaco	Grave esofagite; diverticolo esofageo precardiaco
6	P.T.	M	38,8 C°	Anemia e ipoproteinemia	Dilatazione esofagea	I.C.T.M.	Esofagite; intussuscezione gastroesofagea

Tabella 3
Follow-up a 30 gg dall'intervento

N°	Rigurgiti giornalieri	Complicanze	Peso kg a 30 gg	Incremento in peso nei 30 gg p.o.	Esito a 30 gg.
1	5-6	<i>Polmonite ab ingestis</i>	-	-	Infausto
2	1-2	-	5,8	2,3 kg	Buono
3	1	-	5,2	2 kg	Buono
4	1	-	6,2	2,7 kg	Buono
5	2-3	-	22	4,5 kg	Discreto
6	0	-	16,7	4,1 kg	Eccellente

Infausto: 5-6 rigurgiti giornalieri
Discreto: 2-3 rigurgiti giornalieri
Buono: 1-2 rigurgiti giornalieri
Eccellente: 0 rigurgiti giornalieri

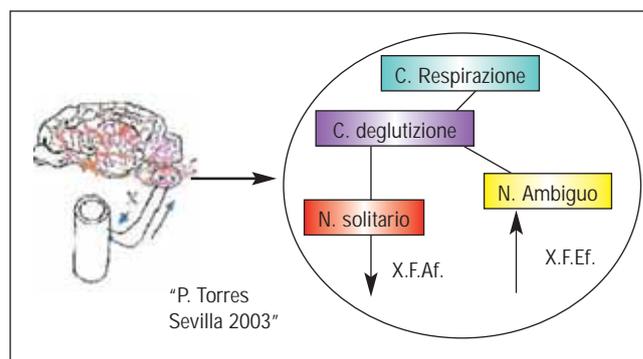
Il proprietario del caso 6, contattato telefonicamente a 210 gg. PO, riferiva che il soggetto pesava 32 kg, si alimentava in modo normale senza evidenziare episodi di rigurgito.

DISCUSSIONE E CONCLUSIONI

L'ICTM è stato per diverso tempo assimilato all'acalasia dell'uomo. Quest'ultima è caratterizzata dall'aumento della pressione a livello dello sfintere gastroesofageo e dal suo mancato rilasciamento¹. Studi manometrici hanno però dimostrato che nell'ICTM del cane si ha una diminuzione dell'ampiezza della contrazione o una risposta motoria nulla allo stimolo di post-deglutizione del bolo alimentare, trattandosi più precisamente di una paresi o paralisi completa dell'esofago, con pressione normale a livello di sfintere gastroesofageo¹.

Numerose ipotesi sono state formulate per spiegare questa disfunzione:

- alcuni autori ritengono che la lesione al plesso mioenterico e sottomucoso sia dovuta a fenomeni degenerativi legati alla esofagite da fermentazione, nonché alla distensione permanente della parete esofagea stessa. Le loro affermazioni si basano sul fatto che la stessa alterazione è presente in posizione precardiaca nella parete esofagea dilata in corso di persistenza del 4° arco aortico¹⁹⁻²⁰;
- altri autori hanno segnalato una diminuzione del numero dei neuroni a livello dei nuclei ambiguo e solitario e ipotizzano che i frequenti fenomeni di *polmonite ab ingestis* siano dovuti ad una inefficienza di associazioni neuronali con conseguente mancato controllo fra i nuclei sopra citati ed il centro respiratorio, quest'ultimo incaricato di comandare il sigillo della glottide durante la deglutizione. Tali autori, basandosi su studi necroscopici, hanno postulato che l'origine della disfunzione motoria sia dovuta all'immatùrità e/o alle alterazioni a carico del plesso mioenterico a livello di parete dell'esofago^{1,11};
- la teoria più accreditata sembra essere quella che postula una immaturità del nucleo ambiguo e solitario, (Schema 2) a cui conseguirebbe l'assenza di peristalsi esofagee. Questa ipotesi è suffragata dal fatto che in alcuni cuccioli è stata constatata una normalizzazione funzionale spontanea e progressiva a partire dal 6° mese di età^{1,11};
- studi elettromiografici in cani con megaesofago con-



SCHEMA 2 - *Megaesofago Congenito Idiopatico (MCI)*.

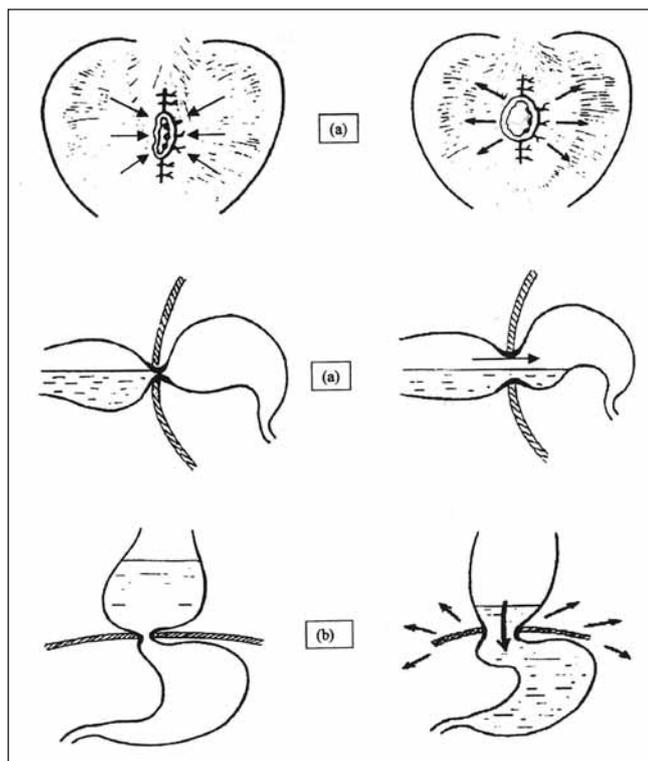
genito hanno rilevato una normale innervazione vagale efferente e l'assenza di segni di denervazione. Pertanto, la disfunzione motoria sarebbe attribuibile ad una alterazione biomeccanica della parete dell'esofago più che ad alterazioni neuromuscolari primarie^{1, 11, 21}.

Le strategie terapeutiche fin ad ora adottate per risolvere questa sindrome si suddividono in terapie mediche e chirurgiche. Negli animali colpiti da ICTM è stata suggerita una terapia medica procinetica per la muscolatura liscia (metoclopramide o cisapride) al fine di stimolare la peristalsi esofagea²²⁻²³. Tuttavia, la metoclopramide e la cisapride stimolano la contrazione dello sfintere gastroesofageo ma non hanno effetto sul muscolo striato esofageo del cane. I recettori esofagei 5HT4 sono presenti in molte specie animali, ma sono apparentemente assenti nel muscolo striato esofageo del cane⁶. In alcuni cani colpiti da ICTM il betanecolo (5-15 mg/cane PO q 8 h) si è dimostrato utile nello stimolare le contrazioni esofagee propaganti e per questo motivo è considerato l'agente procinetico più appropriato per la terapia di questo disordine⁶. L'alimentazione eseguita in stazione eretta frazionata in piccoli pasti determina un miglioramento clinico solo nel 5% dei casi, inducendo spesso il proprietario ad abbandonare tale pratica per l'eccessivo tempo dedicato a fronte di risultati alquanto deludenti¹. Per quanto riguarda la terapia chirurgica, in veterinaria, la cardiomiectomia (miotonia di Heller's)^{1,24} e la cardioplastica di Wendel^{25,26,27} sono state abbandonate a causa dell'insorgenza di reflusso gastroesofageo che determina un grave peggioramento dell'esofagite, complicando di fatto l'ICTM già presente^{19,24}. L'intervento di CED secondo Torres si pone l'obiettivo di correggere artificial-

mente la paralisi esofagea (in particolare della porzione toracica terminale) sfruttando l'attività contrattile del diaframma durante i cicli respiratori, stabilendo in tal modo una sorta di pompa unidirezionale in grado di spingere piccole quantità di cibo verso lo stomaco. Il meccanismo su cui si basa (schema 3) si deve all'azione meccanica di stiramento e rilassamento che il diaframma esercita durante i cicli respiratori sia sull'esofago distale (effetto "pro cinetico") sia sullo sfintere gastroesofageo, che viene così stirato e parzialmente aperto (effetto pompa)¹⁻²⁸.

La decisione di quanta membrana frenoesofagea debba essere asportata rappresenta il punto cruciale della tecnica. Secondo la nostra esperienza e facendo riferimento agli schemi di Torres, si deduce che se il diametro del semicerchio che si realizza a livello di membrana frenoesofagea misura 4-6 cm, il suo raggio di curvatura sarà 2-3 cm e quindi è questo, per ora e in attesa di ulteriori approfondimenti, il dato teorico da osservare durante la resezione, tenendo presente che l'obiettivo finale da raggiungere è sempre una leggera tensione che il diaframma deve esercitare sullo sfintere gastroesofageo¹. Tale obiettivo è, a nostro parere più facilmente raggiungibile demarcando con pennarello l'area di tessuto da asportare seguendone poi il perimetro durante la dissezione con forbici curve. In questo modo l'escissione risulterà più agevole e precisa senza rischi di lacerazioni radiali del diaframma. Inoltre, la scelta del IX spazio intercostale come via di accesso chirurgico offre secondo noi una buona esposizione del campo operatorio. Lo studio clinico da noi condotto secondo i parametri di valutazione adottati dimostra che l'intervento di CED può determinare un buon miglioramento clinico del transito alimentare esofageo.

L'insuccesso del caso 1 è, secondo noi, dovuto alla incapacità del soggetto a produrre una normale espansione



SCHEMA 3 - Meccanismo d'azione della Cardioplastica Esofago-Diaframmatica durante le tappe del ciclo respiratorio, in posizione normale (a) e in posizione eretta (b) (P. Torres).



FIGURA 14 - Caso 5: esofagogramma in corso d'ICTM, il quale evidenzia la presenza di un grosso diverticolo precardiaco associato a stasi alimentare.

toracica durante i cicli respiratori per l'estrema debolezza in cui versava (per la concomitante *polmonite ab ingestis*) inficiando in tal modo l'azione di pompa unidirezionale creata con la CED. Il caso 2 è deceduto per cause non collegate al ICTM o alla CED quando le condizioni PO avevano evidenziato un netto miglioramento del transito esofageo. Il fallimento del caso 5, invece, va ricondotto alla tardiva diagnosi di megaesofago che ha causato così la cronica replezione dell'organo favorendo lo sfiancamento della parete e quindi l'insorgenza di un grosso diverticolo da pulsione precardiaco²⁹⁻³¹ (Fig. 14). La nutrizione forzata mediante tubo gastrostomico ha determinato un miglioramento clinico solo temporaneo del soggetto in quanto, alla sua sospensione, la presenza del diverticolo ha di fatto riattivato i rigurgiti. Non possiamo prevedere quale esito si sarebbe potuto ottenere con l'intervento di "folding" del diverticolo eseguito in contemporanea con la CED. Esperienze passate ci hanno però segnalato, anche se empiricamente, la scarsa utilità di tale procedura. La valutazione dei risultati ottenuti enfatizza l'importanza di una selezione rigorosa del paziente su cui intervenire, al fine di escludere dalla CED i soggetti gravemente defedati e/o la cui anamnesi di malattia risulti irrimediabilmente cronica. Infatti, l'analisi dei risultati evidenzia che tanto maggiore è stato il gap temporale tra l'insorgenza della patologia e la chirurgia, tanto peggiore è stato l'esito nei soggetti operati. L'intussuscezione gastroesofagea si è dimostrata la complicanza più frequente nei casi da noi trattati. La sua eziologia risulta al momento sconosciuta però, secondo alcuni autori, tale disturbo si svilupperebbe soprattutto in cani maschi immaturi con megaesofago idiopatico e con incompetenza dello sfintere cardiaco, soprattutto se al di sotto dei 3 mesi di età²⁹. Uno iato ampio e lasso permetterebbe lo spostamento craniale del cardias nell'esofago e successivo intrappolamento e strangolamento dello stomaco invaginato³⁰. La nostra esperienza concorda solo in parte con quanto asserito, poiché i soggetti del nostro studio erano 1 femmina e 3 maschi, rispettivamente di 42, 90, 108 e 342 giorni di età. Nei casi 4 e 6, l'invaginamento fu diagnosticato alla visita preoperatoria; mentre nei casi 3 e 5 tale condizione fu diagnosticata come complicanza post operatoria. In considerazione del fatto che la patologia può svilupparsi in egual misura sia nel pre che nel post operatorio è nostra convinzione che l'incidenza di tale

complicanza non sia da attribuire alla tecnica chirurgica. Pensiamo invece che tale patologia sia sottostimata nei soggetti con megaesofago e così pure le morti ad essa associate. A seguito della resezione della membrana frenoesofagea, non si sono osservate alterazioni respiratorie, tanto meno cedimenti del diaframma stesso, con insorgenza di ernia diaframmatica. Non abbiamo inoltre mai osservato segni clinici e/o alterazioni ematologiche o radiografiche riconducibili alla presenza di processi settici o flogistici collegabili allo sviluppo di tragitti fistolosi lungo il decorso delle suture, come confermato anche all'esame autoptico eseguito sul caso n° 5. Infine, la necessità di stabilire un buon dialogo col proprietario è, secondo noi, d'importanza cardinale. Per questi motivi crediamo che nella fase preoperatoria vadano discussi dettagliatamente i possibili rischi ed i benefici collegati alla tecnica, puntando molto sulla responsabilizzazione del proprietario nella gestione dei pasti che, come già ribadito in precedenza, sono di fondamentale importanza, soprattutto per i primi 30 gg. successivi l'intervento, periodo in cui il rigurgito può ancora manifestarsi con maggior frequenza. Infatti, nell'immediato periodo perioperatorio, il cucciolo, essendo ancora penalizzato dalle sue precarie condizioni fisiche, può essere incapace a sviluppare una adeguata espansione toracica ed attivare quindi in modo efficace il meccanismo di pompa unidirezionale conseguente alla CED. Per questa ragione consigliamo di alimentare i cuccioli operati per i primi 30 giorni in stazione bipedale in modo da favorire lo svuotamento dell'esofago e tentare di controllare quindi l'insorgenza dei rigurgiti. Superata questa fase abbiamo notato una rapida e netta normalizzazione, testimoniata dalla riduzione o dalla scomparsa degli episodi di rigurgito, dal recupero in peso vivo e dalla vivacità in tutti i soggetti sopravvissuti. Concludendo, nonostante l'esiguità della casistica ed il mancato successo in 2 dei 6 pazienti operati, possiamo affermare che l'intervento di CED secondo Torres rappresenta una nuova alternativa nell'approccio terapeutico all'ICTM e, sulla base di una singola segnalazione³²⁻³⁴, anche del MIA a patto che la diagnosi sia precoce in modo da non dover operare su pazienti defedati e con gravi alterazioni strutturali (e quindi funzionali) dell'esofago.

Ringraziamenti

Si ringrazia Elena Mazzocchi per il prezioso contributo dato nell'elaborazione delle immagini e delle tabelle.

Parole chiave

Cane, megaesofago totale congenito idiopatico, Cardioplastica Esofago-Diaframmatica.

Key words

Dog, idiopathic congenital total megaesophagus, Esophagus-Diaphragmatic Cardioplasty.

Bibliografia

- Torres P.: "Cardioplastia Esofago Diafragmática como tratamiento del Megaesófago Total Congénito idiopático en el Perro." Arch. Med. Vet. XXXII. N° 1. 2000.
- Grandage J. In: Slatter D.: "Trattato di Chirurgia dei piccoli animali". A. Delfino Editore. Cap. 35. Pag. 504-505. 2003.
- Barone R.: "Anatomia comparata dei mammiferi domestici". Vol.3°. Ed agricole. Pag. 238-248. 1996.
- Morales J.L.: "Anatomia clinica del perro y gato". Ed. López. Pag. 134. 2002.
- Luera M. In: Uson J., Tejado V.: "Fibroendoscopia digestiva veterinaria y medicina experimental en pequeños animales". ED. Univesidad de Zaragoza. Pag. 71. 1985.
- Washabau R.J. In: Hall E.J., Simpson J.W., Williams D.A.: "Malattie dell'apparato digerente". UTET. Cap. 18. Pag.133-142. 2008.
- Rosin E.; Leib M.S.: In: Bojrab M.J.: "Le basi patogenetiche delle Malattie Chirurgiche nei Piccoli Animali". ED. Giraldi. Pag. 270-283. 2001.
- Strombeck D.R., Guilford W.G. In: Strombeck's Small Animal Gastroenterology. Third Edition. ED W. B. Saunders Company 1996. "Pharinx And Esophagus: Normal Structure And Function", Cap. 10 Pag. 202-210.
- Lecoindre P.: "Atlas d'endoscopie chez les carnivores domestiques". MED'COM. Pag. 13-41. 2001.
- Schaer M.: "Medicina clinica del cane e del gatto". Masson. Pag. 270-281. 2006.
- Torres P.: "Megaesófago en el perro. Révision bibliográfica e y proposición de una nueva clasificación". Arch. Med. Vet. XXIX. N°1. 1997. Pag. 13-23.
- Barthéz P.: "Imagerie médicale: exploration des affections du tube digestif". Pratique Medicale et Chirurgicale de l'animal de compagnie. Novembre-dicembre 1994. Tome 29. supplement au N° 6.
- Parker N.R., Caywood D.D.: "Malattie chirurgiche extra-cardiache del torace". Clinica Veterinaria del Nord America piccoli animali. Delfino editore. Vol. IV, N. 3/4, Pag. 783-807. 1989.
- Sherding R.G., Johnson S.E., Tams T.R.: "Small Animal Endoscopy". Second Edition. Mosby. Pag. 59-96. 1999.
- Guereno J.M.V., Lozano O.R., González A.S., Perea B.L.: "Megaesófago fisiopatología, clínica, diagnóstico y perspectivas de tratamiento". Consulta de Difusion Veterinaria. Vol. 16, N. 150, Mayo 2008. Pag. 27-31.
- Strombeck G.C., Meyer W.: "Strombeck's Small Animal Gastroenterology". Third Edition. W.B. Saunders Company. Pag. 202-210. 1996.
- Washabau R. J.: "Diagnóstico diferencial y tratamiento de disfagia y regurgitación". XIX Congreso AMVAC 2002. Medicina y Cirugía digestiva. Madrid (22-24 febbraio 2002). Pag. 99-124.
- Henke J., Erhardt W.: "Terapia del dolore negli animali da compagnia". Ed. Masson. 2006. Pag. 101-103.
- Strombeck D. R., Troya L.: "Evaluation of lower motor neuron function on two dogs with megaesophagus". J. Am. Vet. Med. Assoc. 174(2), pag. 181-183. 1976.
- Strombeck D. R., "Pathophysiology of esophageal motility disorders in the dog and cat; application to management and prognosis". Veterinary Clinic of North America 8 (2). Pag. 229-244. 1978.
- Holland C.T., Satchell P., Farrow B. "Vagal esophagomotor nerve function and esophageal motor performance in dog whit congenital idiopathic megaesophagus". AJVR. jun; 57(6): 906-913. 1996.
- Buonaccorsi A. "Le malattie del cane e del gatto diagnostica e terapia medica". Ed agricole. 1995. Pag. 125-126.
- Willard M. "Megaesofago(debolezza esofagea)". In: Medicina interna del cane e del gatto. Nelson W. R., Couto C.G. Ed. Masson. Pag. 380-381.
- Duhautois B., "Guide Pratique de Chirurgie des tissus mous chez le chien et le chiat." Ed. MED'COM. 2003. Pag. 202-205.
- Cheli R.: "Clinica chirurgica veterinaria". Terza edizione. UTET. Vol. 1. 1988. Pag. 352-375.
- Slatter D. H.: "Chirurgia dei piccoli animali", Vol. 1, Ed. sbm, (1990), Pag. 673-675.
- David T., Kasper I., Kasper M.: "Grande atlante di tecnica chirurgica del cane e del gatto". UTET. Pag. 262-264. 2004.
- Torres P., Rodríguez J. G.: "Megaesofago idiopatico en el perro. Analisis de 14 casos tratados mediante Cardioplastica Esofago-Diafragmática", Atti del XXXVIII congresso National de AVEPA, Sevilla (10-12 ottobre 2003). Pag. 262.
- Kyles A.E.: "Esofago". In: Trattato di chirurgia dei piccoli animali. Slatter D.: Ed. Delfino. 3° ed. Vol. 1. Pag. 585.
- Hedlund C.S.: "Chirurgia dell'apparato digerente". In: Chirurgia dei piccoli animali. Fossum T. W. ED. Masson. 1999. Cap.16. Pag. 251-253.
- Burk R.L., Ackerman N.: "Testo atlante di radiologia dei piccoli animali". ED. Utet. 1991. Pag. 58.
- Mazzocchi G., Rasparini A., Sinelli M.: "Cardioplastica Esofago Diaframmatica nel Megaesofago Idiopatico acquisito (M.I.A.) nel cane adulto". XI Congresso Nazionale SICV. Grugliasco (To). Pag.192-195. 10-12 giugno 2004.
- Mazzocchi G., Rasparini A., Sinelli M.: "Cardioplastica Esofago Diaframmatica nel Megaesofago Idiopatico acquisito (M.I.A.) nel cane adulto". Veterinaria. anno 19. n° 3. Pag. 39-47. giugno 2005.
- Mazzocchi G.: "Cardioplastica Esofago Diaframmatica come trattamento del Megaesofago congenito ed acquisito nel cane: prime esperienze cliniche". A.T.O.V.E.L.P. Chirurgia Toracica. Montecatini. 18 febbraio 2007.