

Maria Czapla-Wojtaszek¹, Jerzy Brzostek¹, Artur Mazur²

Achalazja wpustu u 13-letniej dziewczynki – opis przypadku

¹Z Oddziału Dziecięcego Szpitala Powiatowego w Dębicy
Ordynator: dr med. J. Brzostek

²Z Instytutu Fizjoterapii Uniwersytetu Rzeszowskiego
Dyrektor: prof. UR dr hab. med. A. Kwolek

Autorzy opisują przypadek achalazji przełyku - rzadkiego w wieku dziecięcym pierwotnego zaburzenia motoryki przełyku. Schorzenie rozpoznano u 6-letniej dziewczynki hospitalizowanej z powodu wymiotów i utraty masy ciała. Omówiono także patofizjologię schorzenia i możliwości jego leczenia.

Słowa kluczowe: achalazja, zaburzenia motoryki przełyku, dzieci

Achalasia of the esophagus in a 13-years old girl- a case report

The authors present a case of achalasia-primary esophageal motor disorder described as very rare in childhood. Achalasia was diagnosed in 13 years old girl referred to the hospital because of vomiting and weight loss. Patophysiology and possible therapy is also discussed.

Key words: achalasia, esophageal motility disorders, children

WSTĘP. CEL PRACY

Achalazja wpustu jest chorobą przełyku charakteryzująca się brakiem relaksacji dolnego zwieracza przełyku oraz upośledzeniem jego motoryki w postaci nieobecności pierwotnej fali perystaltycznej. Występuje z jednakową częstością u mężczyzn i kobiet. Najczęściej rozpoznawana jest między 35–45 rokiem życia, jeżeli dotyczy dzieci to przeważnie starszych, w wieku szkolnym, ale może pojawić się już w wieku niemowlęcym. Przed 15 rokiem życia wykrywa się około 5% wszystkich przypadków [1, 2]. Celem pracy jest opis przypadku 13-letniej dziewczynki u której rozpoznano achalazję przełyku.

OPIS PRZYPADKU

13-letnia dziewczynka przyjęta została do szpitala z powodu powtarzających się od kilku tygodni wymiotów, z towarzyszącym brakiem apetytu i spadkiem wagi ciała (kilka kilogramów). W wywiadzie – od 3 lat leczona z powodu astmy oskrzelowej.

Przyjęta w stanie ogólnym średnim, osłabiona, badaniem fizykalnym, poza cechami odwodnienia nie stwierdzono istotnych odchyłeń od stanu prawidłowego. Wyniki wykonanych badań laboratoryjnych, poza niskim stężeniem potasu w surowicy (3,2 mmol/l) były w normie. Badanie USG jamy brzusznej nie wykazało nieprawidłowości.

Zastosowano nawodnienie dożylnie i dożylną suplementację potasu, po kilku dniach wymioty ustąpiły, utrzymywały się nudności i niechęć do jedzenia. W celu poszerzenia diagnostyki zaplanowano badanie gastroskopowe.

W pierwszej próbie odstąpiono od badania po wprowadzeniu gastrokopu do przełyku, stwierdzono obecność niestrawionego pokarmu i podejrzewano chorobę o spożycie jedzenia przed badaniem.

Następnego dnia wykonano kolejną nieudaną próbę badania, które nie pozwoliło na ocenę śluzówki przełyku z powodu znacznego zalegania treści zawierającej pokarm spożyty kilkanaście godzin wcześniej, nie udało się wprowadzić gastrokopu do żołądka.

W związku z tym wykonano badanie radiologiczne, które wykazało przełyk w części piersiowej atonicznie poszerzony o upośledzonej perystaltyce z zaleganiem wypitego kontrastu, który wąskim strumieniem przechodził przez zwężony odcinek brzuszny do żołądka, wyraźniejsze opróżnianie przełyku widoczne było dopiero w pozycji stojącej po wypiciu większej ilości zawiesiny kontrastowej, żołądek, dwunastnica były prawidłowe. Na tej podstawie rozpoznano achalazję wpustu w skali radiologicznej I/II stopień.

Powtórzono endoskopię górnego odcinka przewodu pokarmowego, badanie wykonano po 18-godzinnej przerwie w spożywaniu posiłków. Stwierdzono zaleganie pokarmu w przełyku, przełyk rozдутy w dolnej części, ale bez zmian zapalnych w śluzówce, zaleganie pokarmu i treści żółciowej w żołądku, bez zmian zapalnych w żołądku, opuszcze i części zstępującej dwunastnicy. Badanie to potwierdziło wcześniejsze rozpoznanie. Dziewczynkę skierowano do leczenia operacyjnego – wykonano operację metodą Hellera z jednoczasową częściową fundoplikacją.

W 10 dobie po zabiegu wykonano badanie radiologiczne, które nie wykazało zwężenia w okolicy wpustu, uwidoczniono nadal poszerzony przełyk z obecną falą perystaltyczną. 5 miesięcy po zabiegu u pacjentki nie występowały zaburzenia połykania, ani inne objawy nawrotu choroby, czy powikłań po zabiegu, zwiększyła masę ciała o 5,5 kg.

DYSKUSJA

Etiologia choroby nie jest znana, rozważane są różne czynniki, m. in. mechanizm autoimmunologiczny i infekcyjny oraz czynniki wrodzone i wpływ tlenu azotu. Przyczyną prawdopodobnie jest brak lub niedostatek komórek zwojowych Auerbacha lub inne nieprawidłowości na różnych poziomach regulacji nerwowej. W wyniku tych zaburzeń zwiększone jest napięcie spoczynkowe dolnego zwieracza przełyku, co utrudnia pasaż pokarmów, a w efekcie powoduje rozszerzanie się przełyku i zaleganie w nim treści pokarmowej z następowym upośledzeniem aktywności perystaltycznej trzonu przełyku, wtórnego zaniku jego ściany i zmian zapalnych błony śluzowej. Upośledzenie rozszerzania dolnego zwieracza przełyku może być całkowite lub częściowe, dlatego objawy kliniczne mogą być różnie nasilone [1, 2, 3]. Najczęstszym objawem są zaburzenia połykania (dysfagia), w tym bolesne połykanie (odynofagia). Następnym objawem jest zwracanie pokarmu zalegającego w przełyku – wymioty zawierają

pokarmy, które chory spożył wiele godzin wcześniej, u niektórych pacjentów wymioty są szczególnie częste i przypominają bulimię (chory po zjedzeniu posiłku wywołuje wymioty, by zmniejszyć ból, jest to tzw. pseudobulimia). W zaawansowanych przypadkach opróżnianie przełyku do żołądka odbywa się jedynie pod wpływem siły ciężkości, dlatego zwracanie ma miejsce głównie w czasie snu, może doprowadzić do zachłyśnięcia, prowokować nocne napady kaszlu, a nawet zatrzymanie oddechu. Kolejnym istotnym objawem jest spadek masy ciała, u dzieci również brak oczekiwanego przyrostu masy ciała, zaburzenia wzrostu. W 45% przypadków występują dolegliwości bólowe, nasilające się po posiłku, uczucie zalegania pokarmu w przełyku, bulgotanie przedostającego się do żołądka pokarmu, odbijanie, czkawka, zwracanie pokarmów przy skłonach, u dzieci – „wolne jedzenie”, dławienie [2, 4, 5, 6].

Niekiedy objawy kliniczne są na tyle niespecyficzne, że chorzy długo podejrzewani są o inne schorzenia. Najczęściej leczeni są na astmę i jadłowstręt psychiczny. W różnicowaniu ponadto należy brać pod uwagę pseudoachalazję spowodowaną zwężeniem nowotworowym, łagodne zwężenia w przebiegu chorób zapalnych, w chorobie refluksowej, po oparzeniach, chorobę Chagasa, twardzinę, amyloidozę [2].

U dzieci średni czas pomiędzy wystąpieniem objawów, a postawieniem rozpoznania wynosi 23 miesiące, u dorosłych kilka lat.

Podstawę rozpoznania stanowi badanie rentgenowskie z kontrastem w przełyku; na podstawie tego badania wyróżniamy 3 okresy (stopnie) achalazji. Badanie endoskopowe wnosi również wiele do rozpoznania, ale szczególnie ważne jest dla wykluczenia innych patologii (carcinoma, leiomyoma) mogących dawać podobne objawy. Ważną rolę w diagnostyce odgrywiają badania manometryczne oraz badania manometryczne z prowokacją. Scyntygrafia znajduje zastosowanie głównie w kontrolach opróżniania przełyku po leczeniu [5, 6, 7, 8].

Leczenie ma na celu zmniejszenie napięcia dolnego zwieracza przełyku i umożliwienie opróżniania się przełyku z pokarmu pod wpływem siły ciężkości. Przeważa pogląd, że leczeniem z wyboru powinno być leczenie chirurgiczne. Metodą alternatywną może być u dorosłych mechaniczne rozszerzanie dolnego zwieracza przełyku. Nową metodą jest endoskopowe wstrzyknięcie w okolicę dolnego zwieracza toksyny botulinowej, prowadzące do zmniejszenia napięcia zwieracza, dające efekt przejściowy, do 6

miesiący. Leczenie farmakologiczne jest mało skuteczne, stosowane są leki rozkurczające mięśnie gładkie: azotany i blokery kanału wapniowego. Poprawę kliniczną przynieść mogą leki uspokajające, psychoterapia, przestrzeganie zaleceń dietetycznych [8, 9, 10].

PIŚMIENNICTWO

1. Mayberry JF.: *Epidemiology and demographics of achalasia*. *Gastrointest Endosc Clin N Am*. 2001 Apr; 11(2): 235.
2. Brucher BL., Stein HJ., Bartels H., Feussner H., Siewert JR.: *Achalasia and esophageal cancer: incidence, prevalence, and prognosis*, *World J Surg*. 2001 Jun; 25(6): 745.
3. Kjellin AP: *Ost AE, Pope CE 2nd. Histology of esophageal mucosa from patients with achalasia*, *Dis Esophagus*. 2005; 18(4): 257.
4. Di Martino N., Monaco L., Izzo G., Cosenza A., Torelli F., Basciotti A.: *Brillantino The effect of esophageal myotomy and myectomy on the lower esophageal sphincter pressure profile: intraoperative computerized manometry study*, *Dis Esophagus*. 2005;18(3): 160.
5. Ali MA, Lacy BE.: *Esophageal manometry and pH monitoring: gastroenterologists' adherence to published guidelines*, *J Clin Gastroenterol*. 2005 Aug; 39(7): 584.
6. Park W, Vaezi MF: *Etiology and pathogenesis of achalasia: the current understanding*, *Am J Gastroenterol*. 2005 Jun; 100(6): 1404.
7. Richards WO, Torquati A, Holzman MD, Khaitan L, Byrne D, Lutfi R, Sharp KW.: *Heller myotomy versus Heller myotomy with Dor fundoplication for achalasia: a prospective randomized double-blind clinical trial*, *Ann Surg*. 2004 Sep; 240(3): 405–12; discussion 412.
8. Scalfari G, Manganaro A, Vita PM, Centorrino A, Basile M, Manganaro A, Montalto S.: *Esophagoscopy in pediatric surgery*, *Pediatr Med Chir*. 2004 Mar-Apr; 26(2): 119.
9. Kaufman JA: *Oelschlager BK. Treatment of Achalasia*. *Curr Treat Options Gastroenterol*. 2005 Feb; 8(1): 59.
10. Cosentini EP, Wenzl E, Jakesz R.: *Treatment of achalasia*, *Wien Klin Wochenschr*. 2004 May 31; 116(9–10): 296.

Maria Czapla-Wojtaszek
Szpital Miejski w Dębicy
Oddział Dziecięcy
ul. Krakowska 91
39-200 Dębica
tel. 014 6703621