

Αχαλασία και λοιπές κινητικές διαταραχές οισοφάγου

Εμμανουέλα Τσουκάλη, Γεώργιος Π. Καραμανώλης

Βασικά σημεία

- Η αξιολόγηση των κινητικών διαταραχών του οισοφάγου γίνονται με βάση την ταξινόμηση κατά Chicago v. 3 με τη χρήση μανομετρίας υψηλής ανάλυσης.
- Η αχαλασία αποτελεί τη συνηθέστερη και καλύτερα μελετημένη πρωτοπαθή κινητική διαταραχή του οισοφάγου και διακρίνεται σε τρεις τύπους.
- Η κυριότερη κλινική εκδήλωση της αχαλασίας είναι η δυσφαγία.
- Η θεραπεία της αχαλασίας περιλαμβάνει την έγχυση βοτουλινικής τοξίνης, την αεροδιαστολή και τη χειρουργική ή ενδοσκοπική μυστομή.
- Η αντιμετώπιση των λοιπών κινητικών διαταραχών του οισοφάγου δεν είναι σαφώς καθορισμένη.

Εισαγωγή

Ως κινητικές διαταραχές του οισοφάγου ορίζονται οι νοσολογικές οντότητες των οποίων η παθοφυσιολογία ή/και η συμπτωματολογία οφείλεται σε διαταραχές της φυσιολογικής κινητικής δραστηριότητας του σώματος και των σφιγκτήρων του οισοφάγου. Οι κινητικές διαταραχές διακρίνονται σε πρωτοπαθείς (προσβολή μόνο του οισοφάγου) και σε δευτεροπαθείς (προσβολή του οισοφάγου στο πλαίσιο συστηματικών νοσημάτων).

Ιδιοπαθής Αχαλασία

Η αχαλασία είναι μια πρωτοπαθής διαταραχή κινητικότητας του οισοφάγου που χαρακτηρίζεται από απουσία περισταλισμού του σώματος του οισοφάγου και απουσία ή ατελής χάλαση του κατώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα (ΚΟΣ). Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την μη επαρκή προώθηση του βλωμού της τροφής στον στόμαχο και την εμφάνιση δυσφαγίας.

Επιδημιολογία

Η αχαλασία είναι μια σπάνια νόσος με ετήσια επίπτωση 1,6 νέες περιπτώσεις ανά 100.000 άτομα και επιπολασμό 10/100.000. Τα δύο φύλα προσβάλλονται με όμοια συχνότητα και η νόσος μπορεί να προκύψει σε κάθε ηλικιακή ομάδα, ωστόσο η εμφάνιση πριν την ενηλικίωση είναι σπάνια.

Αιτιολογία

Αν και η αιτιολογία της νόσου είναι άγνωστη, η εκφύλιση των γαγγλίων του μυεντερικού πλέγματος του τοιχώματος του οισοφάγου φαίνεται να αποτελεί τον κυριότερο παθοφυσιολογικό μηχανισμό. Η δευτεροπαθής αχαλασία μιμείται την εικόνα της ιδιοπαθούς αχαλασίας, αλλά υπάρχει σαφής αιτιολογικός παράγοντας. Στη νόσο Chagas, που παρατηρείται κυρίως στην Κεντρική και Νότια Αμερική, η λοίμωξη με το παράσιτο *Trypanosoma cruzi* οδηγεί σε απώλεια των τοιχωματικών γαγγλίων που συνεπάγεται απουσία περισταλισμού του σώματος του οισοφάγου και ατελή χάλαση του ΚΟΣ. Άλλες νοσολογικές οντότητες που σχετίζονται με δευτεροπαθή αχαλασία είναι η αμυλοείδωση, η σαρκοείδωση, η νευροινωμάτωση, η ηωσινοφιλική οισοφαγίτιδα, το σύνδρομο MEN2B, το νεανικό σύνδρομο Sjogren, η χρόνια ιδιοπαθής εντερική ψευδο-απόφραξη και η νόσος Fabry.

Παθογένεια

Η αχαλασία προκύπτει από φλεγμονή και εκφύλιση των νευρώνων του τοιχώματος του οισοφάγου. Υπάρχουν ενδείξεις ότι σχετίζεται με παραλλαγές στην HLA-DQ περιοχή και ότι στους ασθενείς αυτούς ανευρίσκονται κυκλοφορούντα

αντισώματα έναντι των εντερικών νευρώνων, υποδηλώνοντας ότι η αχαλασία είναι μια αυτοάνοση διαταραχή. Κάποιοι ερευνητές αναφέρουν ότι η αχαλασία πυροδοτείται μετά από αντίδραση του οργανισμού σε αντιγόνα κάποιων ιών (πχ έρπη ζωστήρα, ιλαράς, HSV1). Φαίνεται να υπάρχει μια κληρονομική προδιάθεση λόγω της συσχέτισης με την HLA-DQ περιοχή, αλλά και την εμφάνιση της αχαλασίας σε γενετικά σύνδρομα (σύνδρομο Allgrove: αχαλασία που συσχετίζεται με επινεφριδιακή ανεπάρκεια και παθολογική παραγωγή δακρύων).

Η ιστολογική εξέταση του τοιχώματος του οισοφάγου σε ασθενή με αχαλασία αναδεικνύει μειωμένο αριθμό νευρώνων στο μυεντερικό πλέγμα και ύπαρξη λεμφοκυττάρων και λιγότερα συχνά ηωσινοφίλων γύρω από τα εναπομείνοντα γαγγλιοκύτταρα. Αυτή η φλεγμονώδης εκφύλιση αφορά κυρίως τους ανασταλτικούς νευρώνες που παράγουν μονοξειδίο του αζώτου (NO) και επηρεάζουν την χάλαση των λείων μυϊκών ινών. Αυτό έχει σαν αποτέλεσμα την αύξηση της πίεσης ηρεμίας του ΚΟΣ και την αδυναμία χάλασής του, καθώς και την απουσία περισταλισμού στο τμήμα του οισοφάγου που διαθέτει λείες μυϊκές ίνες. Και οι δύο παραπάνω μηχανισμοί οδηγούν σε επηρεασμένη οισοφαγική κάθαρση.

Επιπλέον, στους ασθενείς με αχαλασία περιγράφεται διαταραχή του αντανακλαστικού χάλασης του ανώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα (ΑΟΣ). Φυσιολογικά, σε υγιείς μάρτυρες η παλινδρόμηση αέρα από τον στόμαχο στον οισοφάγο οδηγεί σε χάλαση του ΑΟΣ που κλινικά εκδηλώνεται ως ερυγή. Σε ασθενείς με αχαλασία, το αντανακλαστικό αυτό είναι επηρεασμένο και υπάρχει αντί για χάλαση, παράδοξη αύξηση της πίεσης του ΑΟΣ, με αποτέλεσμα να επιδεινώνεται η διάταση του οισοφάγου.

Κλινική εικόνα

Η αχαλασία έχει μια προοδευτική πορεία. Οι ασθενείς συνήθως έχουν για χρόνια συμπτωματολογία πριν αναζητήσουν ιατρική βοήθεια. Σε μια μελέτη με 87 ασθενείς με πρωτοεμφανιζόμενη αχαλασία βρέθηκε ότι οι ασθενείς είχαν μέση χρονική διάρκεια συμπτωμάτων 4,7 χρόνια πριν την διάγνωση. Αυτή η καθυστέρηση στη διάγνωση οφείλεται στο γεγονός ότι οι ασθενείς αρχικά θεραπεύονται λανθασμένα για γαστροοισοφαγική παλινδρομική νόσο (ΓΟΠΝ).

Το κλασικό σύμπτωμα της νόσου είναι η δυσφαγία αρχικά στα στερεά, η οποία επιδεινώνεται με τον χρόνο και τελικά αφορά και τα υγρά. Στα αρχικά στάδια της νόσου η λήψη υγρών βοηθά στην κατάποση των στερεών. Συχνά συνυπάρχουν αυτόματες αναγωγές άεπτου περιεχομένου ή/και σιέλου. Σε προχωρημένα στάδια της νόσου εκδηλώνονται αναπνευστικά συμπτώματα όπως λοιμώξεις του αναπνευστικού από μικροεισροφήσεις και νυχτερινός βήχας. Στα αρχικά στάδια της νόσου αρκετοί οι ασθενείς αναφέρουν συμπτώματα οπισθοστερνικού καύσου

και θωρακικού άλγους. Μπορεί να συνυπάρχει απώλεια βάρους, η οποία ωστόσο συνήθως είναι μικρή. Η μεγάλη απώλεια βάρους και η γρήγορη εγκατάσταση της δυσφαγίας υποδεικνύουν ψευδοαχαλασία λόγω κακοήθειας. Τις περισσότερες φορές για να αντιμετωπίσουν την δυσφαγία οι ασθενείς υιοθετούν συγκεκριμένες κινήσεις προκειμένου να βοηθήσουν την κατάποση (ανύψωση του λαιμού, τράβηγμα των ώμων προς τα πίσω κ.α.).

Διάγνωση

Η υποψία της διάγνωσης τίθεται στην βάση της τυπικής κλινικής εικόνας που αναφέραμε και σε χαρακτηριστικά ευρήματα του οισοφαγογραφήματος και της μανομετρίας. Η ενδοσκόπηση πραγματοποιείται κυρίως για τον αποκλεισμό της κακοήθειας στη γαστροοισοφαγική συμβολή και δίνει μόνο έμμεσες ενδείξεις για πιθανή διάγνωση αχαλασίας. Το οισοφαγογράφημα με βάριο εκτιμά τη οισοφαγική κάθαρση και την μορφολογία της γαστροοισοφαγικής συμβολής και αποτελεί βασική εξέταση στην διαγνωστική προσπέλαση των ασθενών με πιθανή αχαλασία. Η διάγνωση της νόσου απαιτεί την πραγματοποίηση μανομετρίας οισοφάγου. Τόσο η συμβατική όσο και η υψηλής ανάλυσης μανομετρία μπορούν να θέσουν τη διάγνωση, ωστόσο η μανομετρία υψηλής ανάλυσης έχει μεγαλύτερη ευαισθησία και προσφέρει περισσότερες πληροφορίες όσον αφορά στον τύπο της αχαλασίας και στη μορφολογία της γαστροοισοφαγικής συμβολής. Τα δεδομένα αυτά κατευθύνουν καλύτερα την περαιτέρω αντιμετώπιση του ασθενούς.

Μανομετρία

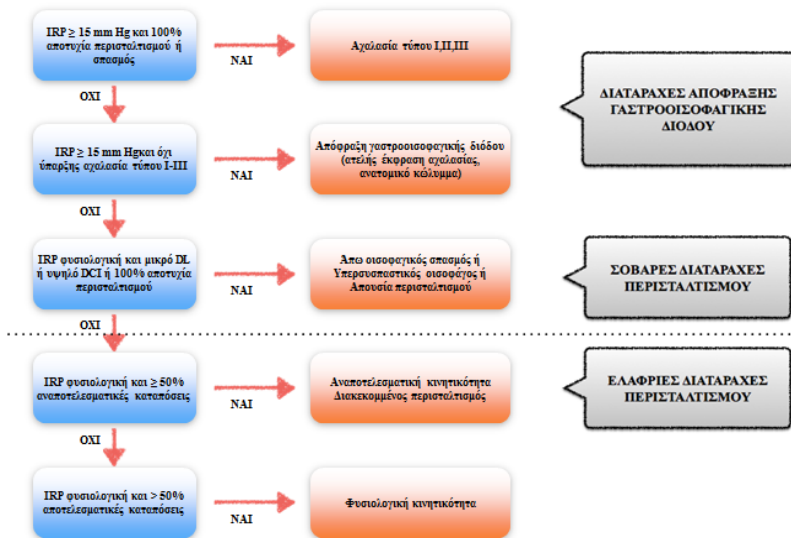
Η διάγνωση της αχαλασίας στην υψηλής ανάλυσης μανομετρία βασίζεται στην ταξινόμηση κατά Chicagon.3 (εικόνα 1). Κύρια ευρήματα είναι αυξημένη τιμή IRP και η απουσία περισταλτισμού. Η παράμετρος IRP (integrated relaxation pressure) είναι η μέση τιμή των μέγιστων πιέσεων χάλασης της γαστροοισοφαγικής συμβολής που ακολουθεί μια κατάποση. Φυσιολογικές τιμές IRP θεωρούνται κάτω από 15 mmHg, αν και αυτό διαφέρει ανάλογα με το σύστημα της μανομετρίας που χρησιμοποιείται.

Σύμφωνα με την ταξινόμηση κατά Chicagon.3 η αχαλασία χωρίζεται σε τρεις υπότυπους που καθορίζουν τον περαιτέρω χειρισμό του ασθενούς (εικόνα 2):

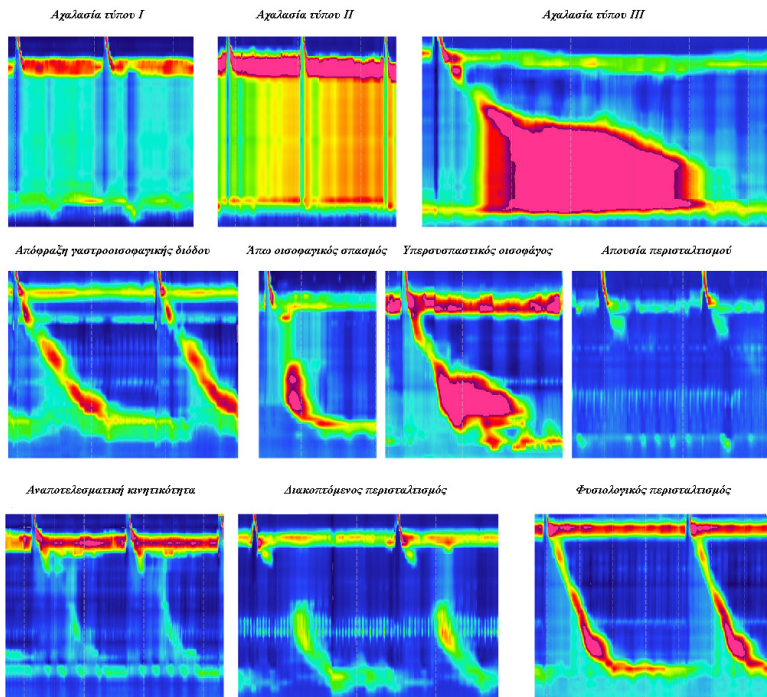
-Τύπος I (κλασική αχαλασία): οι καταπόσεις δεν οδηγούν σε περισταλτισμό του οισοφάγου. Παρατηρείται 100% ανεπιτυχής περισταλτισμός σε όλες τις καταπόσεις με $DCI < 100$ mmHgs. Το DCI (distal contractile integral) είναι μια παράμετρος που καθορίζει τη δύναμη της σύσπασης των κατώτερων δύο τριτημορίων του οισοφάγου.

-Τύπος II: παρατηρείται ταυτόχρονη αύξηση πίεσης σε όλο το μήκος του σώματος

Κεφάλαιο 2



Εικόνα 1. Ταξινόμηση κινητικών διαταραχών οισοφάγου κατά Chicago 3.



Εικόνα 2. Ευρήματα υψηλής ανάλυσης μανομετρίας σύμφωνα με την ταξινόμηση κατά Chicago 3.

Αχαλασία και λοιπές κινητικές διαταραχές οισοφάγου

του οισοφάγου σε περισσότερες από 20% των καταπόσεων και 100% αποτυχία περισταλτισμού σε όλες τις καταπόσεις.

-Τύπος III (σπαστική αχαλασία): μετά τις καταπόσεις παρατηρούνται μη φυσιολογικές συσπάσεις-σπασμοί του οισοφάγου με DCI > 450 mmHg σε περισσότερες από 20% των καταπόσεων.

Ακτινολογικά ευρήματα

Στην απλή ακτινογραφία θώρακος πιθανόν να αναδεικνύεται διάταση του μεσοθωρακίου λόγω διάτασης του οισοφάγου, καθώς και απουσία της γαστρικής φυσαλίδας. Στο οισοφαγογράφημα με βάριο ενδεικτικά ευρήματα αχαλασίας είναι η μορφολογία του οισοφάγου (διατεταμένος, σιγμοειδής), η έλλειψη περισταλτισμού, η καθυστερημένη κένωση του βαρίου και η μορφολογία δίκην ράμφους πουλιού της γαστροοισοφαγικής συμβολής. Ωστόσο, δεν αποτελεί ειδική εξέταση, καθότι στο 1/3 των περιπτώσεων είναι ψευδώς αρνητικό για αχαλασία.

Ενδοσκοπικά ευρήματα

Η γαστροσκόπηση πιθανόν να αναδείξει διάταση του οισοφάγου με παρουσία υπολειμματικού τροφώδους περιεχομένου, αρκετές φορές μεγάλης ποσότητας. Η ενδοσκοπική εμφάνιση του ΚΟΣ ποικίλλει και μπορεί να είναι φυσιολογική, να εμφανίζεται ως πεπαχυσμένος μυϊκός δακτύλιος ή να έχει μορφολογία “ροζέττας” στην ανάστροφη όραση του ενδοσκοπίου. Σε ασθενείς με αχαλασία, η δίοδος του ενδοσκοπίου μπορεί να γίνει σχετικά εύκολα με ήπιους χειρισμούς σε αντίθεση με τη δυσκολία που συναντάται σε κακοήθεια ή ινωτικές στενώσεις της γαστροοισοφαγικής συμβολής. Ο βλεννογόνος του οισοφάγου στις περισσότερες περιπτώσεις είναι φυσιολογικός. Ωστόσο, μπορεί να υπάρχει ερύθημα και εξελκώσεις δευτεροπαθώς λόγω της στάσης του φαγητού στον αυλό του οισοφάγου. Συχνά επίσης λόγω της στάσης αυτής, παρατηρούνται λευκωπές πλάκες στον βλεννογόνο, ως επί μνηστιασικής οισοφαγίτιδας.

Στον ενδοσκοπικό υπέρηχο ευρήματα ενδεικτικά αχαλασίας αποτελεί η πάχυνση της κυκλοτερούς μυϊκής στοιβάδας του ΚΟΣ αλλά και σε όλο το μήκος του λείου μυϊκού ιστού του οισοφάγου. Ο ενδοσκοπικός υπέρηχος είναι χρήσιμο εργαλείο για τη διαφοροδιάγνωση της αχαλασίας από την ψευδοαχαλασία και χρησιμεύει για τον καθορισμό όγκων του κατώτερου οισοφάγου και της καρδιάς του στομάχου. Ενδοσκοπικά ευρήματα που αναδεικνύουν αξιοσημείωτη (>10mm) και/ή ασύμμετρη πάχυνση του τοιχώματος του οισοφάγου υποδηλώνουν κακοήθεια.