

ÇOCUK AKALAZYASI (Bir Vaka Nedeni İle)

Negüz Sumer*

Erdoğan Yalav**

Özden Uzunalımoğlu***

Kadir Koç****

Ömer Sevik*****

Akalazyaya aşağı ösofagus sfinkterinde gevşeme bozukluğu ve gövdesinde primer peristaltik dalgaların kaybolmasına bağlı olarak (aperistaltizm) meydana gelen yutma güçlüğü ile karakterize ve etyolojisi iyi bilinmeyen bir ösofagus hastalığıdır.

Gevşeme bozukluğu anlamına gelen akalazyaya ilk defa 1964 yılında Casella tarafından Auerbach pleksusundaki ganglion hücrelerinde sayısal azalma veya dejenerasyona bağlı olarak meydana geldiği bildirilmiştir (4). Casella ve diğer araştırmacılara göre Auerbach ve myenterik pleksuslardaki ganglion hücrelerinde meydana gelen bu değişimler motilite bozukluğunun temel nedeni olarak kabul edilmelerine rağmen bugün bile akalazyada lokmanın mideye geçişini engelleyen mekanizmanın nedeni yeterince anlaşılamamıştır (6,7,8,11). Hastalığın sebebi iyi bilinmediği için tedavide en başarılı yöntemin tesbitinde de bir fikir birliğine varılamamıştır (1,2,4,9,10).

Bu makalede A.Ü. Tıp Fakültesi Gastroenteroloji kliniğine başvuran akalazyalı bir erkek çocukta klinik bulgular ve cerrahi uygulama takdim edilmiş ve literatür gözden geçirilmiştir.

VAKANIN TAKDİMİ

Vaka K.D. 1.5 yaşında bir erkek çocuk olup kusma ve gelişme geriliği nedeni ile 29.9.1986 da Gastroenteroloji kliniğine yatırıldı. Hastanın şikayeti iki aylık iken başlamış, giderek artmış ve devam etmiş. Şikayetlerinin başladığı ilk günlerde sulu gıdaları azda

* A.Ü. Tıp Fak. Gastroenteroloji Bilim Dalı, Doçenti

** A.Ü. Tıp Fak. Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Başkanı

*** A.Ü. Tıp Fak. Gastroenteroloji Bilim Dalı Başkanı

**** A.Ü. Tıp Fak. Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

***** A.Ü. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı Araştırma Görevlisi

olsa alabiliyormuş, ancak kısa bir süre sonra hiç bir şey yutamaz olmuş, süt veya sulu gıdaları alır almaz kusarak çıkarıyormuş. Zayıflamış ve gelişme geriliği meydana gelmiş, yürüyemiyor ve ayakta duramıyormuş (Resim 1).



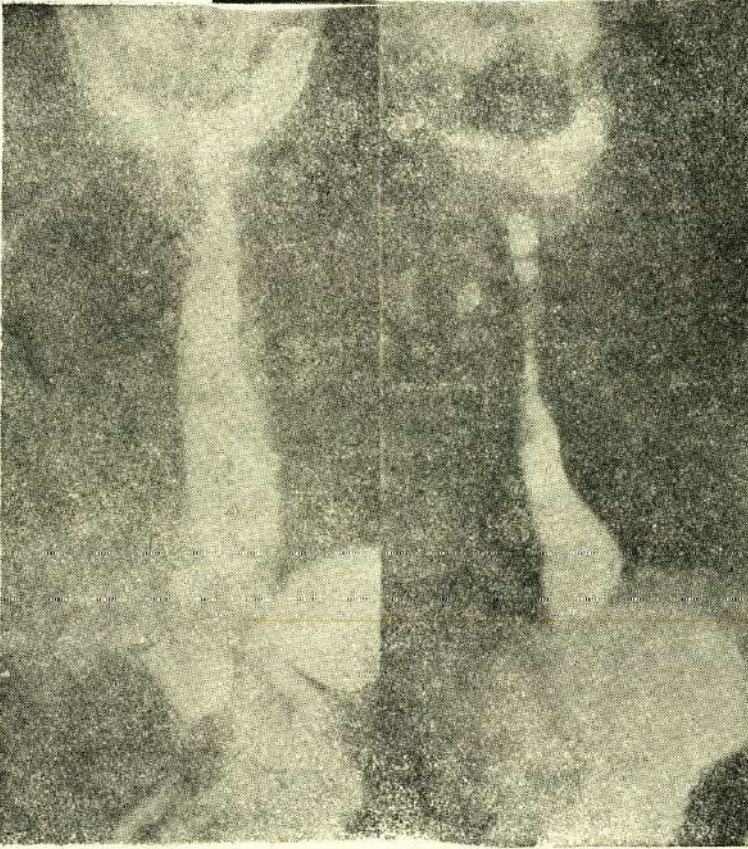
Resim 1 : K.D. 1.5 yaşında bir erkek çocuk. Yutma güçlüğü ve kusma şikayeti mevcut olup ileri derecede gelişme geriliği görülmekte.

Hastanın ve annesinin öz ve soy geçmişinde önemli bir özellik bulunamadı.

Fizik muayenesinde gelişme geriliği, deri turgor ve tonusunda ileri derecede azalma, «caput quadratum» tesbit edildi. Akciğer kaide-lerinde krepitan raller ve interkostal retraksiyon saptandı.

Laboratuvar bulguları : Hematokrit % 28, Hb % 60, lökosit 10.200, sedimentasyon 13 mm/st ve idrar bulguları normal idi. Total protein % 5.2 mg, albumin % 2.5 mg, globülin % 2.7 mg, Na 122 mEq/1, Cl 91 mEq/1, K 4.4 mEq/1, Ca 8.1 mg/dl, üre 13 mg/dl olarak bulundu. Akciğer grafisinde kaba bir infiltrasyon ve ösofagus

grafisinde ise gövde de genişleme, diyafragma altında kısa ve düzgün bir darlık görüldü (Resim 2). Radyolojik bulguları akalazyaya uyan hastanın genel durumu müsait olmadığı için endoskopik ve manometrik çalışma yapılamadı. Muhtemelen konjenital Akalazyaya düşünülen hastanın sıvı açığı ve elektrolit dengesi tıbbi tedavi ile düzeltildikten sonra Göğüs cerrahisi kliniğine operasyon için verildi.



Resim 2 : Preoperatif dönemde ösofagusun radyolojik görünümü. Diyafragma altında kısa ve düzgün bir darlık olup diyafragma üstünde gövde de genişleme ve aperistaltizm görülmekte.

AMELİYAT RAPORU

Hastada, ösofagus 1/3 alt uç, kardiya ve hatta midenin en iyi görülüp gerektiğinde ameliyatın istenilen yönde genişletilebilme imkanı veren torasik girişim yolu tercih edildi. İntratrakeal genel anestezi ile sol posterolateral ensizyon aracılığı ile 7 ci kosta yatağından

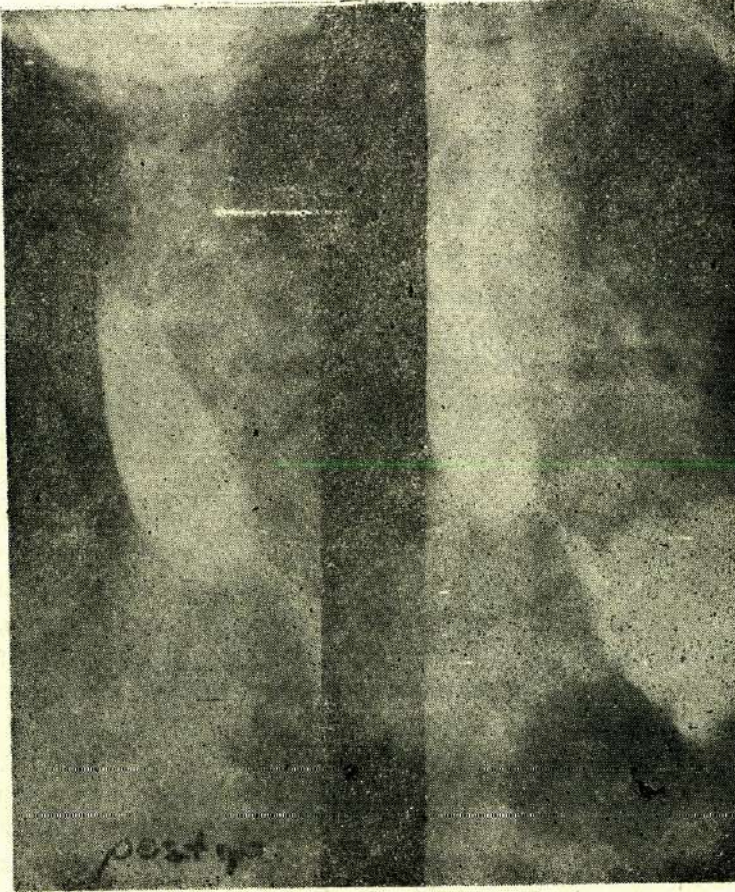
intratorasik boşluğa girildi. Akciğer kısmen kollabe edilip yukarı doğru çekildi. Böylece inferior ligament görülerek kesildi ve mediastinal plevra açıldı. Ösofagus kıvrık pens aracılığı ile altından geçilip teyp geçilerek askıya alındı. Ösofagus dikkatle yapılan disseksiyon aracılığı ile mediastinal plevradan ayrıldı. Bu bölge ösofagusun kalınlaşmış ve sertleşmiş olduğu ancak stürüktür yapısında olmadığı tesbit edildi. Herhangi bir yanılığa imkan vermemek için diyafragma açılarak sol elin işaret parmağı ile mideye sokuldu, fundus, kardiyaya ve ösofagokardiyak bileşke bölgesi dikkatle incelendi. Parmak ösofagus lümenine itilerek bu bölgenin tümöral stürüktür yapıda olmadığı tespit edildi. Sol elin işaret parmağı ösofagus lümeninde iken intratorasik ösofagus alt bölümüne kardiyadan başlayarak 4-5 cm. uzunluğunda myotomi yapıldı. Frenoösofageal ligament açılarak kardiyaya kadar myotomi insizyonu uzatıldı. Kanama ve mukozada kazai bir defekt açılıp açılmadığı kontrol edildikten sonra parmak mideden çıkarıldı. Mide tek tek konan dikişlerle kapatıldı. Diyafragma dikilerek karın boşluğu kapatılmış oldu. Ösofagusta myotomi yapılan bölgede ösofagus adelesi mediastinal plevraya tek tek dikişlerle tutturulduktan sonra mukozanın daha serbest genişlemesine imkan verildi. Kanama kontrol yapıldıktan sonra su altı drenajı ile göğüs tabaka tabaka kapatıldı. Hasta ameliyathaneyi iyi durumda terk etti.

Ameliyatı takiben hasta Gastroenteroloji kliniğinde tekrar takibe alındı. Operasyon sonrası hastanın bütün şikayetleri kayboldu. Katı ve sulu gıdaları rahatlıkla yutabiliyordu. Kilo almaya başladı. Kontrol ösofagus grafisinde pasajın açık olduğu tesbit edildi (Resim 3).

TARTIŞMA

Akalazyaya primer peristaltik dalganın kaybolması ve aşağı ösofagus sfinkterinin gevşeyememesi ile karakterize, etyolojisi iyi bilinmeyen bir hastalıktır. Sistemik bir hastalık değildir, böylece Chagas hastalığı veya skleroderma gibi sistemik hastalıklardan kolayca ayrılabilir. Hastalığın etyopatogenezinde çeşitli faktörler sorumlu tutulmuştur. Nedeni ne olursa olsun hastalarda parasempatik innerasyondaki düzensizliğe bağlı olarak belirtilerin meydana geldiği görüşü benimsenmiştir (1,3,4,6,7,8,14).

Casella, akalazyada görülen fizyopatolojik bulguların Auerbach pleksusundaki ganglion hücrelerinin sayısal azalmasına veya yapısındaki dejeneratif değişikliğe bağlı olarak meydana geldiğini bildir-



Resim 3 : Postoperatif dönemde ösofagusun radyolojik görünümü. Diyafragma altındaki dar bölgede genişleme ve pasaj mevcut (Ameliyattan bir hafta sonra).

miştir (6,7). Bu görüş Cannon'un denervasyon kanunu ile uyumludur (5). Akalazyanın patogenezi açıklayan çok sayıda çalışma ve teori literatürde mevcuttur (6,7,8,11,13,14). Bir çalışmada distalde dilate olmayan segmentte normal ganglion hücrelerinin yanında, ösofagusun dilate kısmında bulunan myenterik pleksusta ganglion hücrelerinin mevcut olmadığı gösterilmiştir. Ancak bu durum kesin bir özelliği göstermez. Kimyasal boyalarla yapılan çalışmalarda, myenterik pleksusta mevcut olan ganglion hücrelerinin sayısal azalması yanında ganglion hücreleri ile birlikte sinir gövdelerinde bulunduğu tesbit edilmiştir. Elektronmikroskopik çalışmalar ve intestinal poli-

peptid hormonlarla yapılan çalıřmalar akalazyanın nörojenik bir hastalık olduđuna iřaret eder.

Akalazyaya hastalıđının tanısında radyolojik inceleme yanında, endoskopik ve manometrik çalıřmalarda önemli tanı yöntemleri olarak kabul edilirler. Ancak bu son iki yöntem küçük yařtaki çocuklar için uygulanması zor olan çalıřmalardır.

Akalazyaya eriřkinlerde sıkça görüldüđü halde neonatal dönemde nadiren görülür. Tüm akalazyalı hastaların yalnızca % 5'i 15 yařından önce semptom verir. Çocuk akalazyasında semptomlar çođunlukla geç çocukluk döneminde ortaya çıkar. Literatürde erken belirti veren vaka sayısının çok az olduđu bilinmektedir. Buick Akalazyaya tanısı almıř 15 çocukta semptomların en erken 7 aylık iken bařladıđını bildirmiřtir (4).

Akalazyada tedavi seçimi tartıřmalıdır. Genellikle eriřkinlerde forse dilatasyon bařarılı bir tedavi yöntemi olarak kabul edilir. Fellows ve arkadaşlarına göre dilatasyon yapılan eriřkin vakalardan yalnızca % 10 da myotomiye gerek duyulmuřtur (9). Ancak çocuklarda dilatasyon sonuçları olduđuça farklıdır. Berquist ve arkadaşları dilatasyon uyguladıkları 8 çocuđun 5 de ortalama 19 ay devam eden bir iyilik dönemi tesbit etmiřlerdir (3). Payne ve arkadaşları ise hidrostatik dilatasyon uyguladıkları 17 çocuktan sadece 7. de kalıcı bir iyiliđin meydana geldiđini bildirdiler (12). Azizkhan yařları 9 dan daha fazla olan çocuklarda dilatasyon tedavisinden yaklaşık olarak % 25 de kalıcı bir iyilik tesbit etmiřtir (1). Bir diđer çalıřma grubunda Azizkhan ve arkadaşları 78 çocukta modifiye Heller ameliyatından sonra hastaların % 98 de semptomların tamamen kaybolduđunu gözlediler.

Mayo kliniđinde takib edilen 899 Akalazyalı eriřkin hastada miyotomi sonuçlarının dilatasyona oranla iki misli daha bařarılı olduđu tesbit edilmiřtir. Hastaların % 84 de mükemmel sonuçlar alınmıřtır.

Çocuklarda uygulanan myotomi ameliyatından sonra görülen perforasyonun daha az sıklıkta olduđu anlařılmıřtır. Myotomi ameliyatından sonra sık olarak görülen komplikasyon gastrosofageal reflü'dür. İnsidansı deđiřik arařtıřıcılara göre çok farklıdır ve antireflux yöntem uygulandıđı takdirde oranın çok azaldıđı tesbit edilmiřtir. Buick ve arkadaşları antireflux yöntem uygulanmadan sadece myotomi yapılan 9 çocuk hastanın yalnızca 3 de radyolojik olarak reflü tes-

bit ettiler. Heller tipi myotomilerden sonra 1 yıl içinde vakaların % 24 de, 10 yıl içinde ise vakaların % 48 de reflü görülmüştür (1,4).

Bu gün, literatüre göre, çocuklarda akalazyaya tedavisinde tercih edilen başlıca yöntem Heller ameliyatı olup beraberinde Nissen funduplikasyonunun yapılması halinde reflü'ya ait bulguların çok az sıklıkta meydana geleceği kabul edilir.

Vakamız, literatürde görülen vakalardan çok daha erken dönemde (2 aylık) semptom veren ve en küçük yaşta ameliyat olan vaka olarak dikkati çekmektedir. Ameliyat sonrası bütün yakınmaları düzelen ve kilo alan hasta, ilerde teşekkül edebilecek komplikasyonları incelemek için takibe alınmıştır.

Hastanın tıbbi tedavisindeki yardımları için Çocuk hastalıkları kliniğine teşekkür ederiz.

ÖZET

Çocuk Akalazyası :

Yutma güçlüğü, kusma ve gelişme geriliği nedeni ile kliniğe yatırılan 1.5 yaşındaki bir erkek çocukta radyolojik olarak Akalazyaya tesbit edilmiştir. Şikayeti doğumdan iki ay sonra başlamış ve giderek artan hastanın sıvı ve elektrolit dengesi sağlandıktan sonra ameliyata verildi. Operasyondan sonra şikayetleri tümü ile kayboldu ve kilo aldı. Radyolojik kontrolde ösofagus pasajının açıldığı tesbit edildi.

Literatüre göre, Akalazyalı vakaların ancak % 5'i 15 yaşından önce semptom vermiş olup literatürde en küçük yaş 7 ay olarak bildirilmiştir.

Vakamız en küçük yaşta semptom veren ve en küçük yaşta ameliyat olan vaka olarak dikkati çekmektedir.

SUMMARY

Achalasia in a Child

1.5 years old male child was accepted to our clinic due to complaints of dysphagia, vomiting and retardation. The complaints had retardation. The complaints had started two months after birth and has been increasing steadily.

Achalasia of the esophagus was diagnosed following the radiological examination of the child. Patient was operated on following the

accomplishment of liquid and electrolyte imbalance. The complaints were relieved after operation and the child started gaining weight. The normal esophageal passage was determined by control radiological examination of esophagus.

In the literatur, 5 per cent of Achalasia cases had symptoms before 15 years of age and the youngest case which is reported is 7 months old.

In our case, the symptoms revealed when the child was 2 months old and therefor it is the youngest case reported in the literature.

KAYNAKLAR

1. Azizkhan, R.G., Tapper, D., Eraklis, A. : Achalasia in childhood a 20 year experience. *J Ped Surg* 15 : 457, 1980.
2. Ballantina, T.V., Fitzgerald, J.F., Grosfield, J. : Transabdominal esophagomyotomy for achalasia in children. *J Ped Surg* 15 : 457, 1980.
3. Berquist, W.E., Bryn, W.J., Ament, M.E., Euler, A.R. : Achalasia, diagnosis, management and clinical course in children. *Ped* 71 : 798, 1983.
4. Buick, R.G., Spitz, L. : Achalasia of the cardia in children. *Brit J Surg* 72 : 341, 1985.
5. Cannon, W.B. : A low of denervation. *Am J Med Sci* 198 : 737, 1938.
6. Casella, R.R., Brown, A.L., Sayre, G.P., Ellis, F.H. : Achalasia of the esophagus, pathologic and ethiologic considerations. *Ann Surg* 160 : 474, 1964.
7. Casella, R.R., Ellis, F.H., Brown, A.L. : Fine sturcture changes in achalasia of the esophagus. L. Vagus nerves. *Am J Path* 46 : 279, 1965.
8. Csendes, A., Gladys, F., Braghetto, I., Carlos, F., Velasco N., Henriquez, A. : Gastroesophageal sphincter pressure and histological changes in distal esophagus in patients with achalasia of the esophagus. *Dig Dis Sci* 30 : 10-941, 1985.
9. Fellow, J.W., Ogilvie, A.L., Atkinson, M.P. : Pneumatic dilatation in achalasia. *Gut* 24 : 1020, 1983.
10. Jara, F.M., Toledo-Pereyna, L.H., Lewis, J.W., Magilligan D.J. : Longterm results of esophogomyotomy for achalasia of the esophagus. *Arch Surg* 114 : 935, 1979.
11. Moersch, H.J. : Cardiospasm in infancy and in childhood. *Ann J. Dis Child* 38 : 284, 1979.
12. Payre, W.S., Ellis, F.H. jr., Olsan, A.M. : Treatment of cardiospasm achalasia of the esophagus in children. *Surg* 50 : 731, 1961.
13. Staddart, C.J., Johnson, A.G. : Achalasia in siblings. *Brj Surg* 69 : 84, 1982.
14. Westley, C.R., Herbst, J.J., Goldman, S., Wiser, W.C. : Infantil achalasia : inherited as an autosomal recessive disorder. *J Ped* 87 : 243, 1975.