

AKALAZYADA TIBBİ VE GİRİŞİMSEL TEDAVİLER

Doç. Dr. Uğur DEVECİ

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Gastroenteroloji,
Hepatoloji ve Beslenme Bilim Dalı, Elazığ

Tanım

- Akalazya, özofagusun bir motor fonksiyon bozukluğudur
 - Özofagus peristaltik aktivitesinin kaybolması
 - Alt özofagus sfinkter basıncının artması
 - Normalde yutmayla birlikte oluşan alt özofagus sfinkter gevşemelerinin \emptyset

Chicago sınıflaması

- **Tip I (klasik akalazya):** Alt özofagus sfinkterinde yetersiz gevşeme ve peristaltik aktive \emptyset
- **Tip II:** Alt özofagus sfinkterinde yetersiz gevşeme ve $>20\%$ panözofageal basınçlanma +
- **Tip III (spastik akalazya):** $>20\%$ prematüre kontraksiyon, distalde <4.5 sn gecikme

Tedavi

- Amaç
 - Semptomatik rahatlamaı saęlamak
 - Özofagusun boşalmasını düzeltmek
 - Megaözofagus gelişimini önlemek

Tedavi

- Yemeklerden sonra özofagusta kalan gıdaların aspirasyon riski vardır
 - Aspirasyon özellikle yan yatarken ve uyku sırasında gelişmektedir
 - Bu hastaların dik pozisyonda yemek yemeleri teşvik edilmelidir
 - Yemeklerin sonunda bol sıvı tüketilmelidir
 - Gece azami miktarda beslenmeleri önerilmelidir

Tedavi

- İlaç tedavisi
 - İzosorbit dinitrat
 - Nifedipin
 - Botulinum toksini
- Girişimsel tedaviler
 - Pnömatik dilatasyon
 - Laparoskopik cerrahi
 - Peroral endoskopik miyotomi (POEM)

İzosorbit dinitrat

- Mide kaslarında gevşeme yapar
- Alt özofageal sfinkter basıncını ↓
- Özofagus boşalmasını sağlar
- Baş ağrısı ve hipotansiyon en sık görülen yan etkileridir
- Uzun süreli kullanımda ilaca karşı direnç gelişebilmektedir

Nifedipin

- Kalsiyum kanal blokeridir
- Alt özofageal sfinkter basıncını azaltır ↓
- Özofagus kontraksiyonlarının amplitüdünü ↓
- Çocuk olgularda deneyim azdır

Botulinum toksini

- Bir nörotoksin olup nöromusküler birleşkede asetil kolin salınımını ↓ → kimyasal denervasyon yapar
- Erişkinlerde akalazya tedavisinde kullanılmaktadır
- Güvenli, basit ve tedavi edici olup %90 oranında başarı bildirilmiştir
- Endoskopi sırasında alt özofagus sfinkterinin dört kadranına enjeksiyon yapılmaktadır

Botulinum toksini

- Çocuklarda botulinum toksini tedavisi başarıyla uygulanmaktadır
- Buna karşın olguların çoğunda kısa süreli iyileşme sağlar
- İleri dönemde balon dilatasyon ya da miyotomi gerekebilir

Botulinum toksini

- Botulinum toksini tedavisi daha sonra yapılabilecek peroral endoskopik miyotomi işlemini teknik olarak zorlaştırabilir ve etkinliğini azaltabilir
- Bu tedavi yaklaşımı, cerrahi ve dilatasyonun kontrendike olduğu olgularda kısa süreli yarar sağlar

Pnömatik dilatasyon

- Alt özofagus sfinkter kasını yırtarak katı ve sıvı gıdaların geçişini sağlamak amaçlanır
- Özofagusun perforasyonu ve gastroösefageal reflü hastalığına yol açabilir
- Uygun çapta ve elastik olmayan dilatatörlerin kullanımı daha güvenlidir

Pnömatik dilatasyon

- Bu girişim sayesinde hastada yutma gücünü olmaksızın düzenli beslenme sağlanabilir
- Tedaviden kısa süre sonra semptomlarda nöks görülebilir → Bu durumda daha büyük bir balonla dilatasyon ya da cerrahi tedavi gerekebilir

Olgu

Z.A 2 yaşında kız çocuđu

Şikayeti: kusma, yutma güçlüđü ve gelişme geriliđi

Boy: 81cm 3P altı vücut ađırlıđı: 8.5 kg 3P altı

Fizik Muayene: gözler çökük, halsiz ve bitkin

Kusmuđunda sindirilmemiş gıdalar mevcut

Anne Baba 2.derece akraba

Olgu

Kusmuğunda sindirilmemiş gıda

Özofagustan mideye geçişte sorun

Özofagus atrezi veya stenozu, akalazya??

Ağlarken göz yaşı yok (alakrimiya)

Akalazyada radyolojik bulgular: özofagografi



Akalazyada endoskopik bulgular



Olgu

Özofagografide: özofagus alt ucunda kuş gagası görünümü

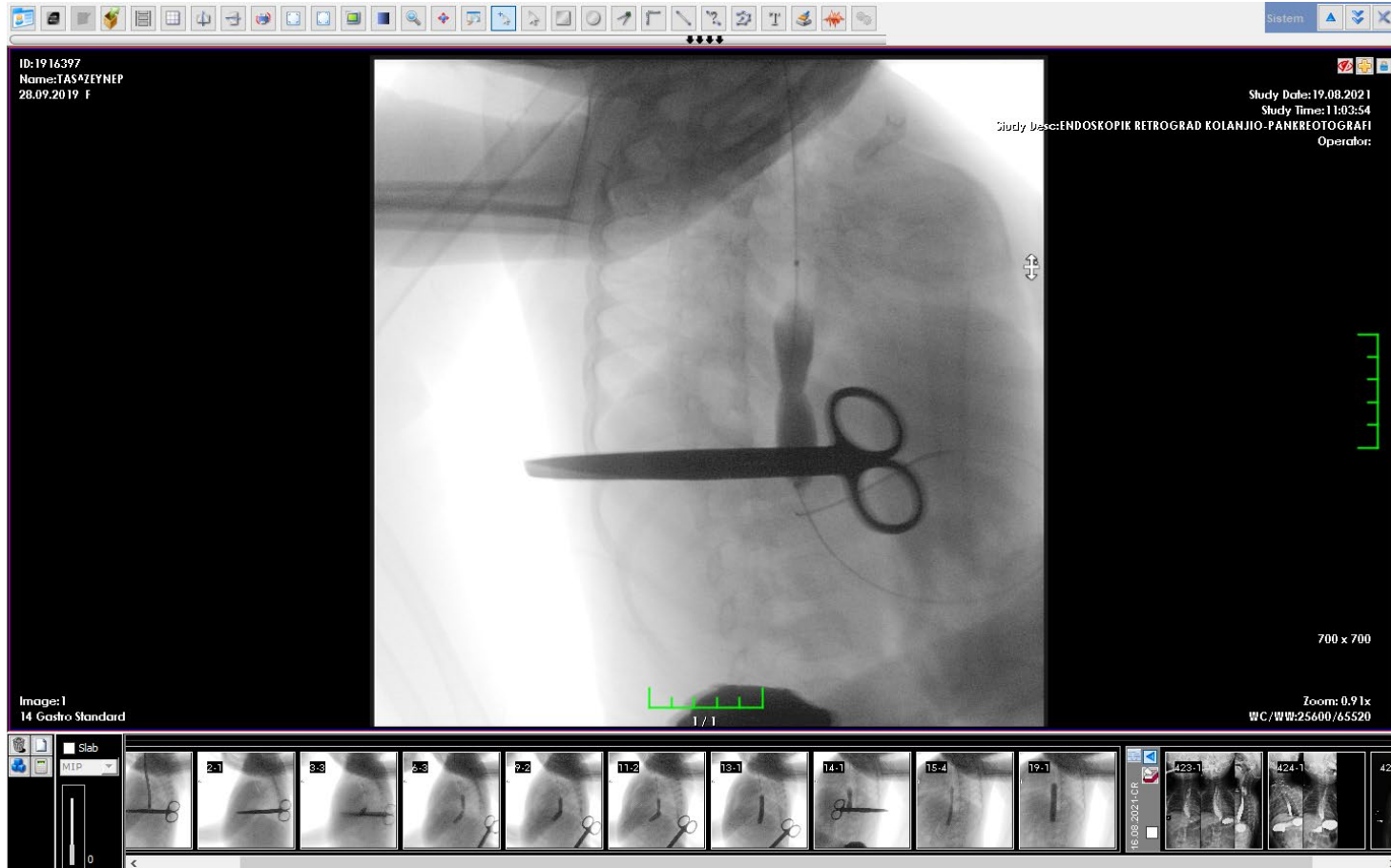
Endoskopide: özofagusta genişleme ve sindirilmemiş gıda

Serum Adrenokortikotropik hormon düzeyi 400 pg/mL (N=0-46 pg/mL)

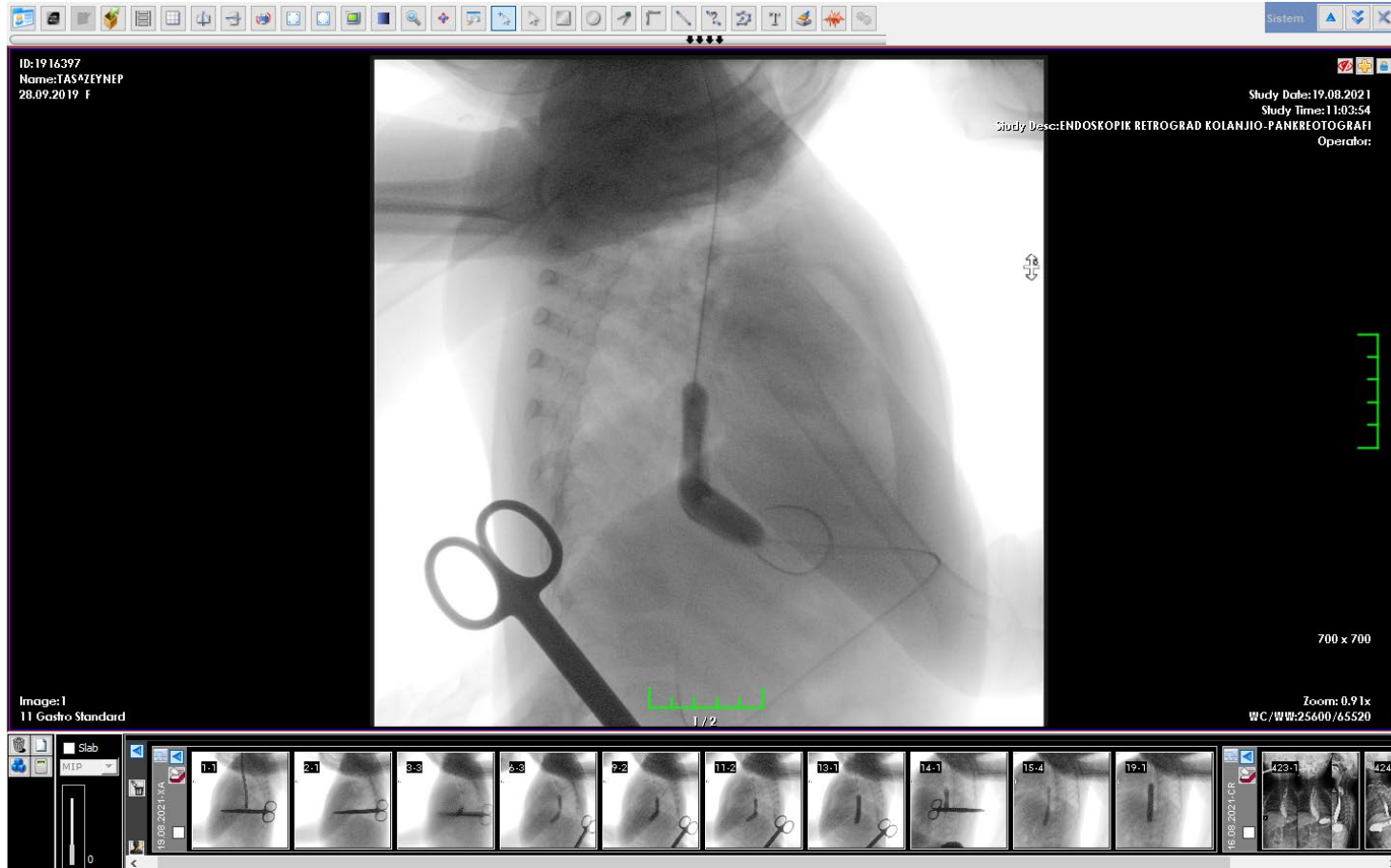
Tanı Triple A sendromu AAAS geninde homozigot mutasyon

Hastaya Genkort tedavisi başlandı

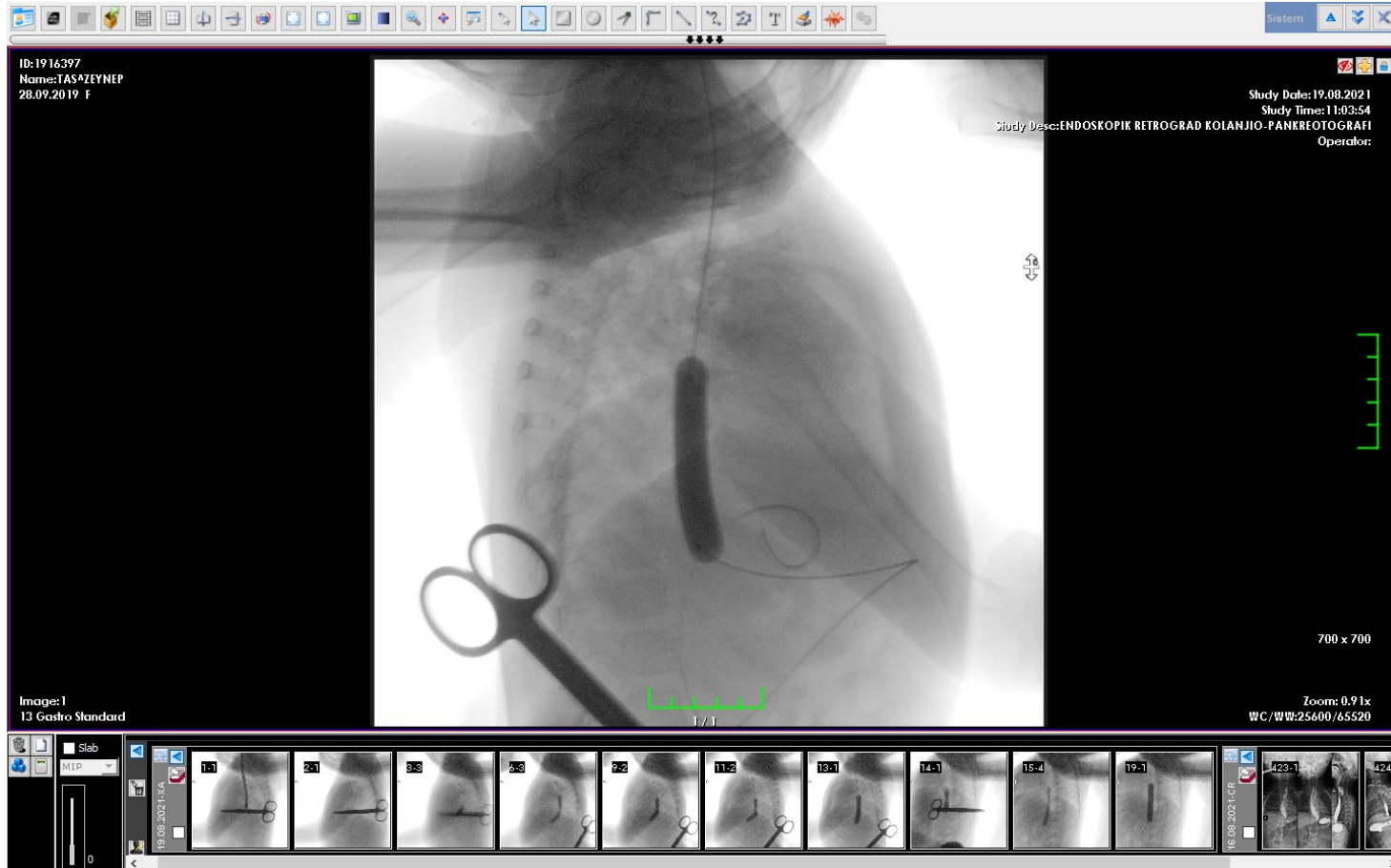
Pnömatik dilatasyon



Pnömatik dilatasyon



Pnömatik dilatasyon



Pnömatik dilatasyon

- **Komplikasyonlar** (sık değildir)
 - Özofagus perforasyonu (%5.3)
 - Ateş
 - Plevral efüzyon
 - Persistant özofageal ağrı
 - Aspirasyon pnömonisi
 - Kanama
 - GÖR (%5-12)

Pnömatik dilatasyon

- Perforasyon

- Özofagus perforasyonu en sık distal sol lateral kısmında görülür
- Perforasyon gelişen olgularda şiddetli göğüs ağrısı, ateş, disfaji, mediastinel ve subkutan amfizem veya plevral efüzyon görülebilir
- Asemptomatik çizgisel yırtıklarda tedavi gerekmez
- Semptomatik ve müküler duvarda perforasyon saptanan olgularda konservatif tedavi yapılır

Pnömatik dilatasyon

- Konservatif tedavide

- İntravenöz antibiyotik başlanır, oral beslenme kesilir

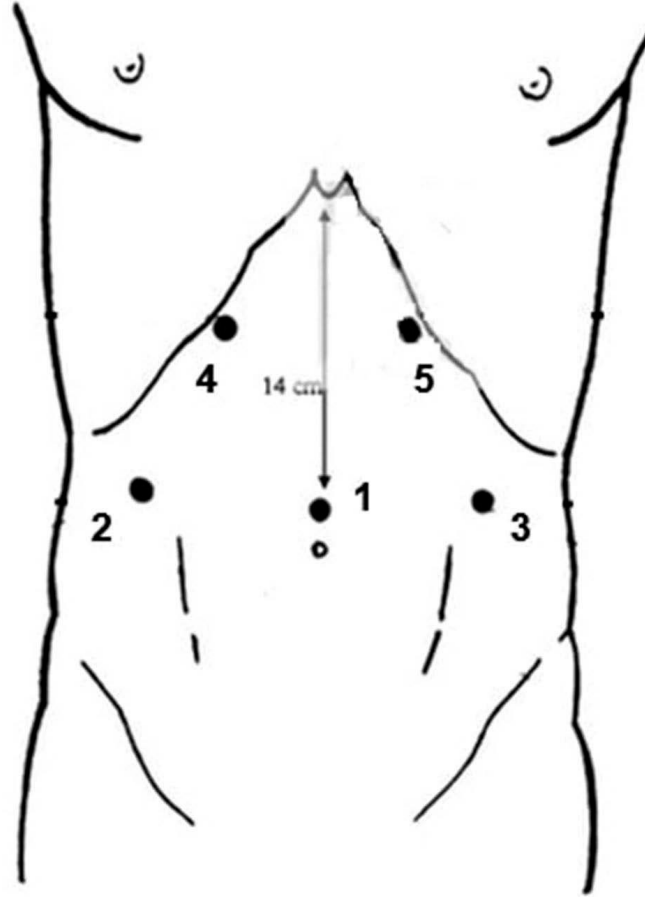
- Büyük perforasyonlarda

- Acil cerrahi tedavi, intravenöz antibiyotikler ve parenteral beslenme yapılır
- Deneyimli merkezlerde göğüs drenajı ve özofagusa stent uygulanmaktadır

Cerrahi tedavi

- Dilatasyon sırasında perforasyon gelişen ya da çok sayıda dilatasyona rağmen disfajisi düzelmeyen olgularda yapılmaktadır
- Birinci basamak tedavide minimal invaziv laparoskopik miyotomi uygulanmaktadır
- Heller miyotomide başarı yapılan miyotominin uzunluğuna bağlıdır

Laparoskopik Heller miyotomi için trokarların pozisyonları



Schlottmann F, Patti MG. Esophageal achalasia: current diagnosis and treatment. Expert Rev Gastroenterol Hepatol 2018; 12(7): 711-21.

Özofageal Miyotomi



Schlottmann F, Patti MG. Esophageal achalasia: current diagnosis and treatment. Expert Rev Gastroenterol Hepatol 2018; 12(7): 711-21.

Heller miyotomi

- Ameliyat sırasında manometrik ölçümle miyotomi yapılacak kasın uzunluğu belirlenir
- Çocuklarda bu yöntem henüz etkin şekilde kullanılamamaktadır
- Uzun dönemde en iyi sonuçlar transabdominal miyotomi ve anti-reflü tedavisi yapılanlarda gözlenmiştir

Heller miyotomi

- Açık ve laparoskopik miyotominin komplikasyonları benzerdir
- Laparoskopik miyotomide hastanede yatış süresi daha kısa ve oral beslenmeye geçiş daha hızlıdır
- En sık görülen komplikasyonlar GÖR ve disfajidir

Heller miyotomi

- Disfaji, Heller miyotomi yapılan olgularda daha sık görülmektedir
- Heller miyotomi sonrası semptomları tekrarlayan olguların tedavisinde pnömatik dilatasyon güvenli bir yöntemdir.
- Yetişkinler özofageal karsinom riski nedeniyle takip edilmelidir

Peroral endoskopik miyotomi (POEM)

- İlk kez 2007 yılında Parsricha ve ark. tarafından hayvan modellerinde uygulanmıştır
- Japonya'da Inoue ve ark. ilk kez klinik uygulamaya başlamışlardır
- Özofagus akalazyasının birincil tedavisinde POEM, Heller miyotomi ve pnömatik dilatasyon gibi seçeneklerden giderek daha fazla kullanılmaktadır

Peroral endoskopik miyotomi (POEM)

- Özofagus duvarında bir submukozaal tünelle oluşturularak ardından distal özofagusun mukozası ve submukozası geçildikten sonra dairesel kas tabakasının dikkatli bir şekilde kesilmesi işlemidir
- Miyotomiye takiben klipsler kullanılarak mukozal insizyonun kapatılması gerçekleştirilir

Peroral endoskopik miyotomi (POEM)

- Avantajları: kısa işlem süresi, daha uzun segment miyotomi, az komplikasyon, beslenmeye daha hızlı geçiş ve hastanede daha kısa yatış süresi
- Komplikasyonları: pnömoperitoneum, mukozal hasar, pnömoni, subkutan - mediastinel amfizem ve pnömotoraks
 - POEM sonrası %18 oranında GÖR bildirilmiştir

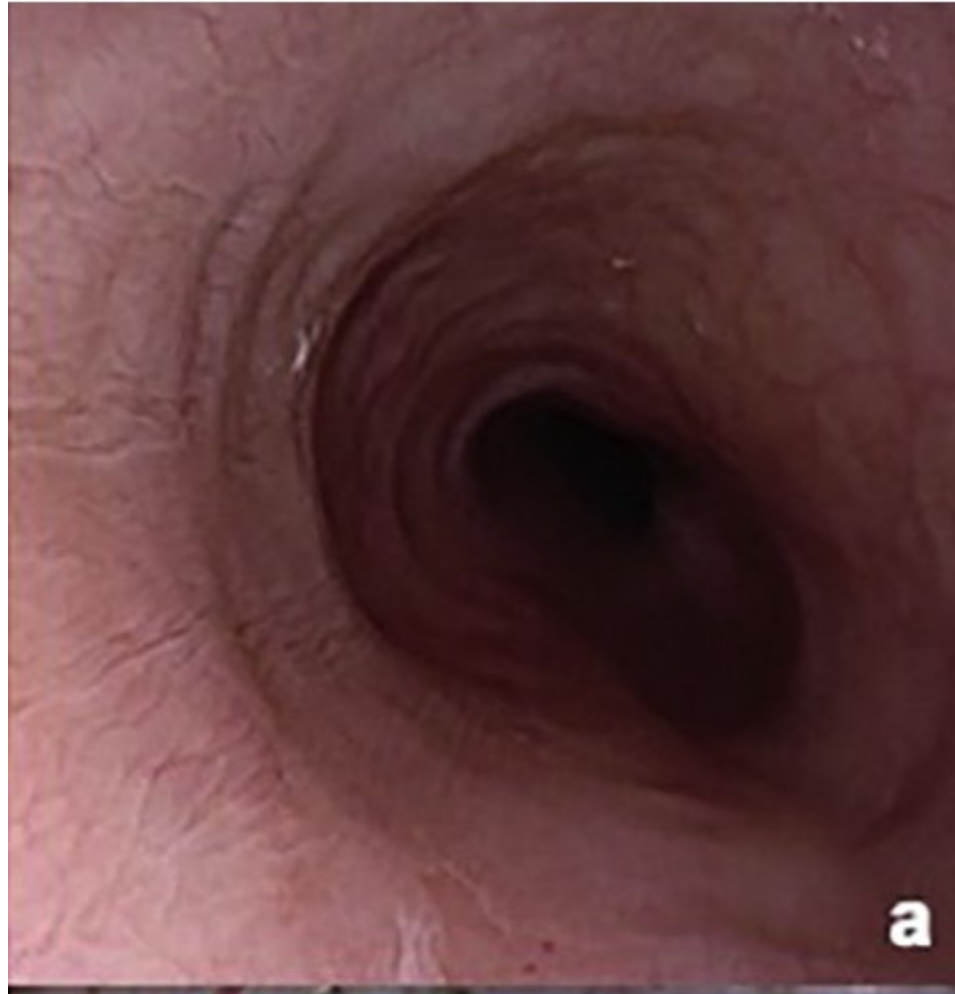
Peroral endoskopik miyotomi (POEM)

- Çocuklarda akalazyaya tedavisinde POEM etkili ve güvenli bir yöntemdir
- Akalazyaya tedavisi yapılan merkezlerde olguların %29'una POEM uygulaması, %58'ine Heller miyotomi ve %46'sına pnömatik dilatasyon yapıldığı bildirilmiştir

Peroral endoskopik miyotomi (POEM)

- Çocuklarda POEM uygulama oranının düşük olmasının çocuklara POEM uygulayabilecek deneyimli hekim sayısının az olmasına bağlı olduğu düşünülmektedir
- 11 çalışmayı içeren bir derlemede, akalazyaya nedeniyle POEM uygulanan 389 çocukta %97 oranında başarı bildirilmiştir

Özofagus lümeni



Saez J, Mejia R, Pattillo JC, Vuletin F, Monrroy H, Jaime F, Sharp A. Per oral endoscopic myotomy (POEM) in pediatric patients with esophageal achalasia: First Latin-American experience. J Pediatr Surg 2021; 56(4): 706-10.

Gastroösofageal bileşke



Saez J, Mejia R, Pattillo JC, Vuletin F, Monrroy H, Jaime F, Sharp A. Per oral endoscopic myotomy (POEM) in pediatric patients with esophageal achalasia: First Latin-American experience. J Pediatr Surg 2021; 56(4): 706-10.

Submukozal boşluğa geçiř



Saez J, Mejia R, Pattillo JC, Vuletin F, Monrroy H, Jaime F, Sharp A. Per oral endoscopic myotomy (POEM) in pediatric patients with esophageal achalasia: First Latin-American experience. J Pediatr Surg 2021; 56(4): 706-10.

Longitudinal miyotomi



Saez J, Mejia R, Pattillo JC, Vuletin F, Monrroy H, Jaime F, Sharp A. Per oral endoscopic myotomy (POEM) in pediatric patients with esophageal achalasia: First Latin-American experience. J Pediatr Surg 2021; 56(4): 706-10.

Submukozal tünel



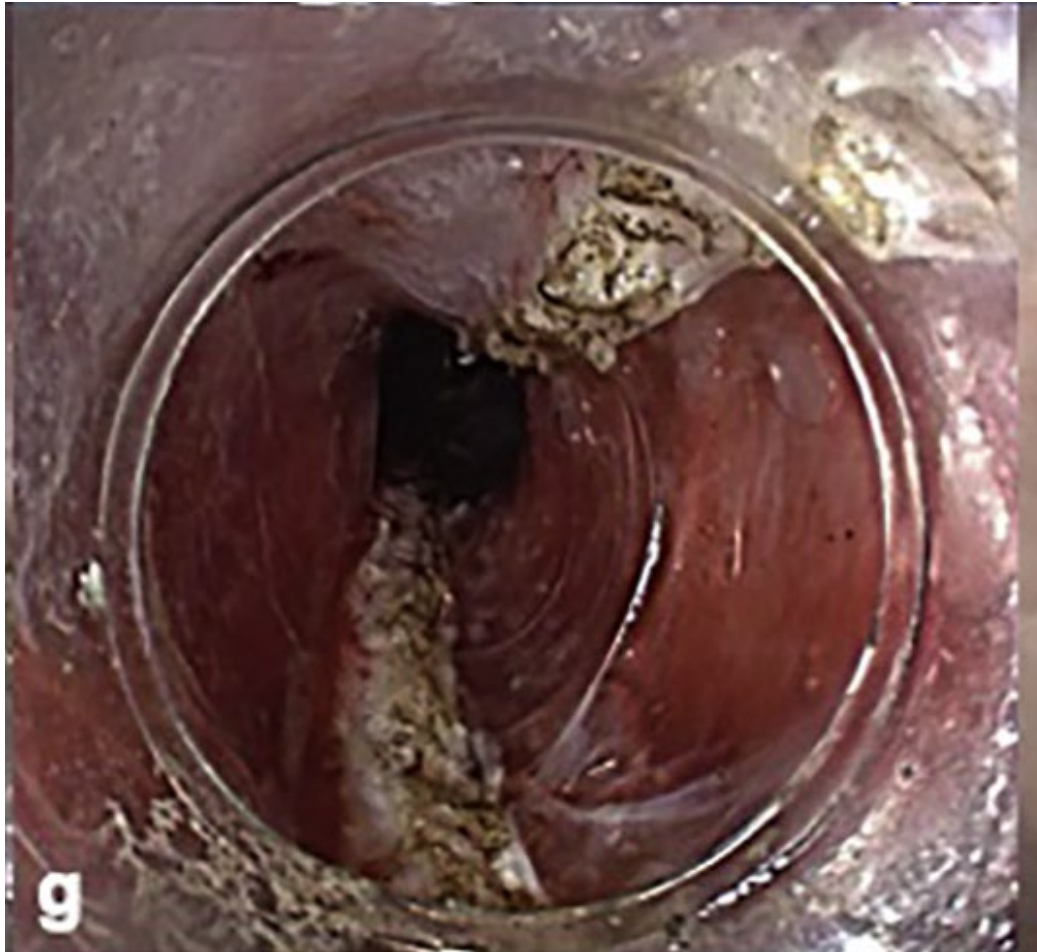
Saez J, Mejia R, Pattillo JC, Vuletin F, Monrroy H, Jaime F, Sharp A. Per oral endoscopic myotomy (POEM) in pediatric patients with esophageal achalasia: First Latin-American experience. *J Pediatr Surg* 2021; 56(4): 706-10.

Miyotomi



Saez J, Mejia R, Pattillo JC, Vuletin F, Monrroy H, Jaime F, Sharp A. Per oral endoscopic myotomy (POEM) in pediatric patients with esophageal achalasia: First Latin-American experience. J Pediatr Surg 2021; 56(4): 706-10.

Miyotomi



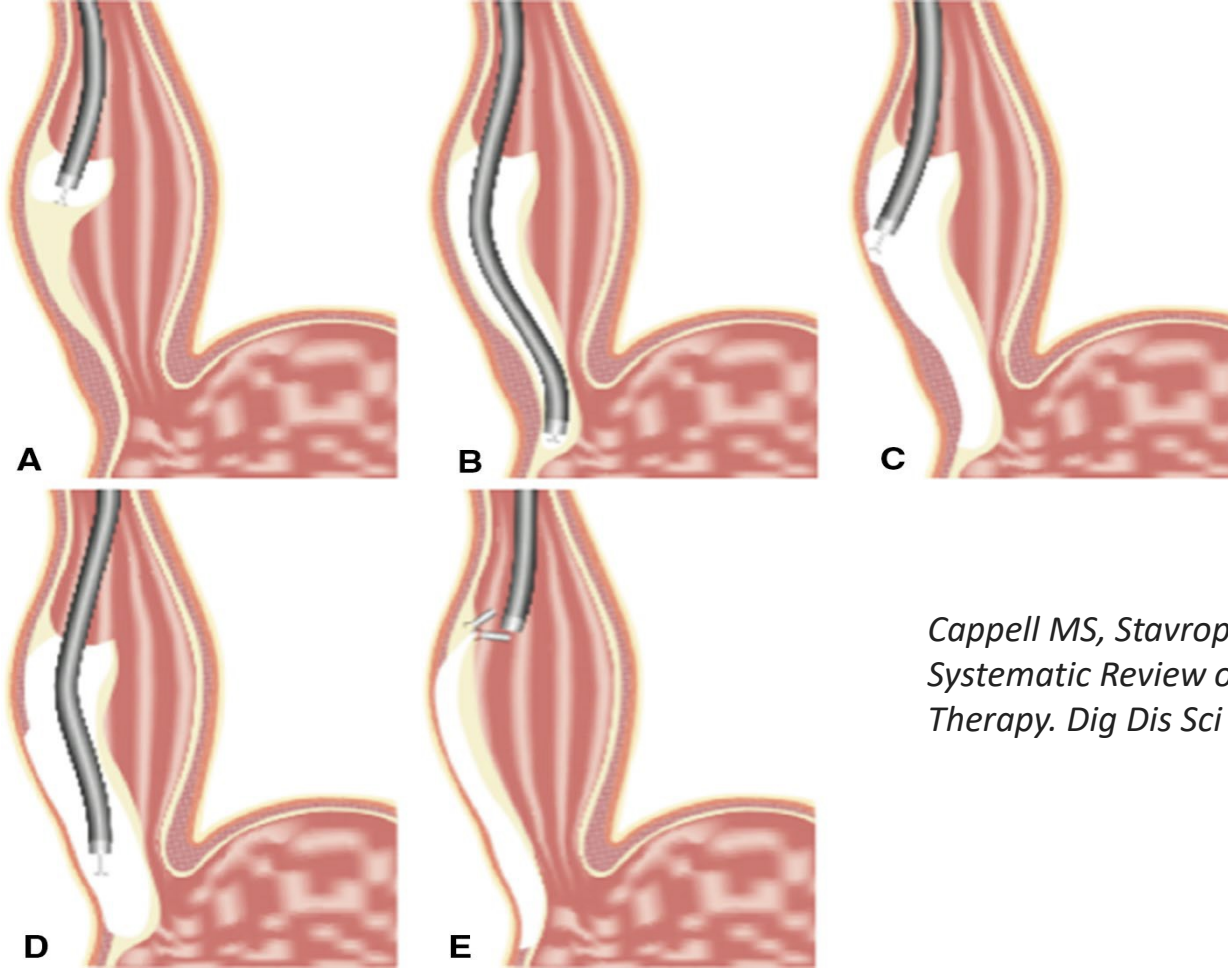
Saez J, Mejia R, Pattillo JC, Vuletin F, Monrroy H, Jaime F, Sharp A. Per oral endoscopic myotomy (POEM) in pediatric patients with esophageal achalasia: First Latin-American experience. J Pediatr Surg 2021; 56(4): 706-10.

Mukozanın kapatılması



Saez J, Mejia R, Pattillo JC, Vuletin F, Monrroy H, Jaime F, Sharp A. Per oral endoscopic myotomy (POEM) in pediatric patients with esophageal achalasia: First Latin-American experience. J Pediatr Surg 2021; 56(4): 706-10.

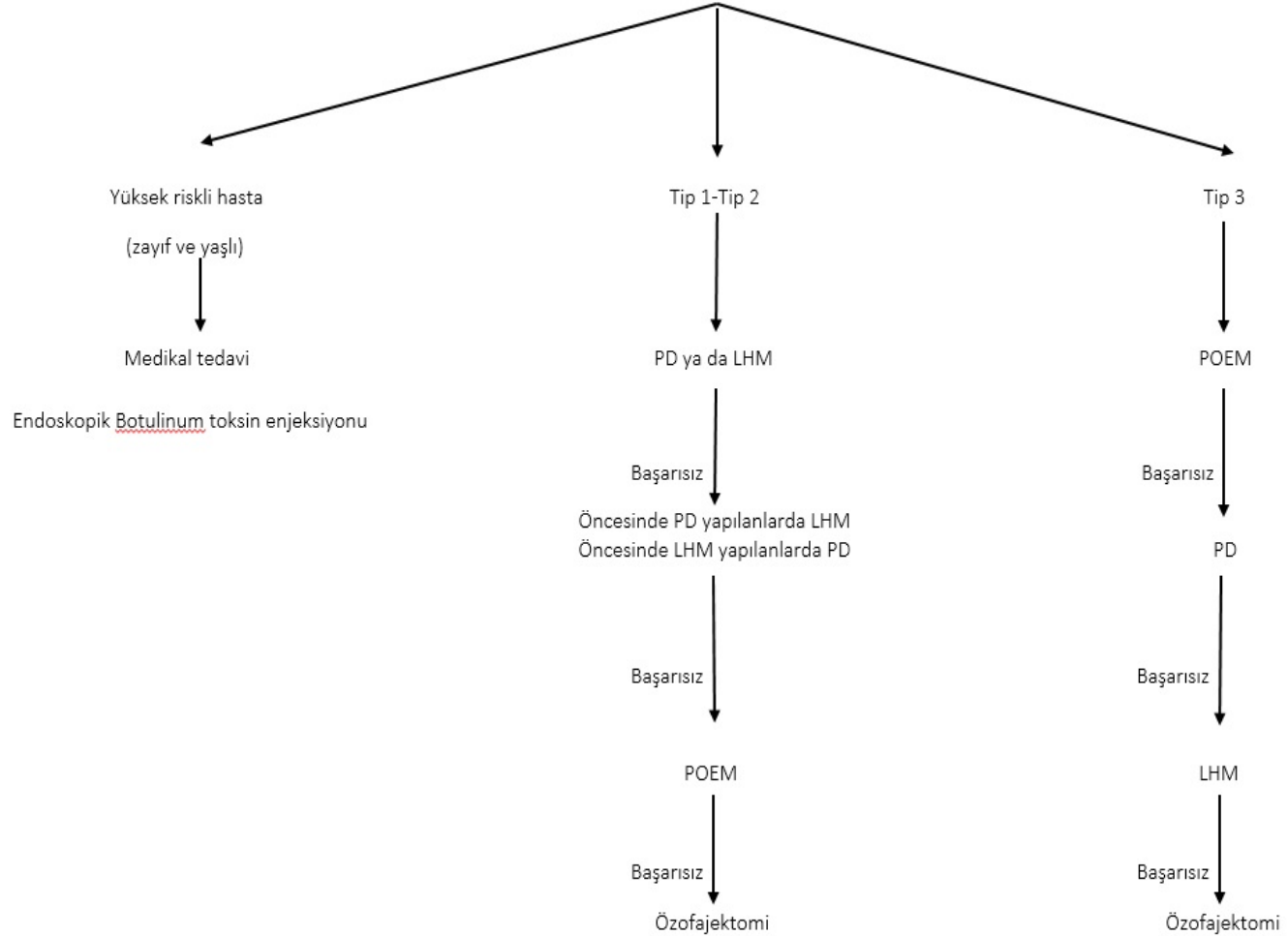
Peroral endoskopik miyotomide önemli adımlar



Cappell MS, Stavropoulos SN, Friedel D. Updated Systematic Review of Achalasia, with a Focus on POEM Therapy. Dig Dis Sci 2020; 65(1): 38-65.

- Endoskopik elektrokoter kullanarak, alt özofagus sfinkterinin yaklaşık 8 cm proksimalinde özofagusa 120° genişliğinde kesi yapılarak submukozaya ulaşılır.
- Endoskopik elektrokoterle submukozal tünel içinden alt özofagus sfinkterinin 2-3 cm'ye distaline kadar submukozal insizyon yapılır.
- Submukozal tünel içindeki endoskopik miyotomi yapılır.
- Endoskopik miyotomi tamamlandıktan sonra endoskop submukozal tünelden çekilir.
- Endoskopik klipslerle submukozal tünelin proksimal açıklık kapatılır.

ÖZOFAGEAL AKALAZYA



Özofageal akalazyanın tedavi algoritması; PD: Pnömatik dilatasyon; LHM: Laparoskopik Heller Miyotomi; POEM: Peroral endoskopik miyotomi
Schlottmann F, Patti MG. Esophageal achalasia: current diagnosis and treatment. Expert Rev Gastroenterol Hepatol. 2018 Jul;12(7):711-721.