

Drew C. Baird, MD

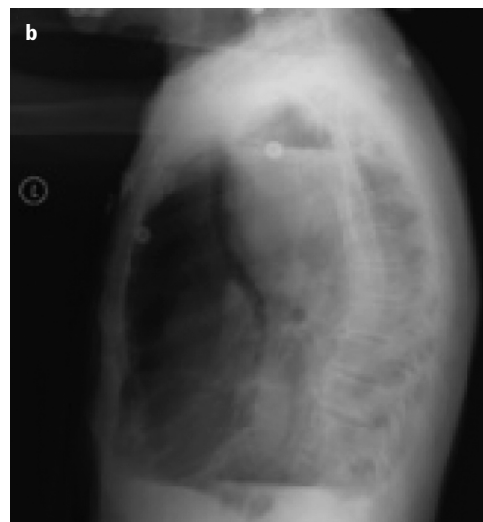
Kétoldali alsó végtagi ödémához társuló nyelési nehézség

A 70 éves férfi beteg egy hete folyamatosan rosszabbodó kétoldali, fájdalmas lábduzzadás miatt kereste fel a rendelőt, lábfájása azonban csak a jéghegy csúcsa volt. A kórelőzményben jelentős műtéti vagy egyéb esemény nem szerepelt. A beteg napi egy tabletta acetil-szalicilsavat szedett, nem dohányzott, nem fogyasztott alkoholt, és nem utazott a közelmúltban. Mellkasi fájdalomra, általános vagy testhelyezettel összefüggő nehézlézésre nem panaszkodott, viszont elmondta, hogy az elmúlt egy hónapban nehezen tudta lenyelni a táplálékot.

A cachexiás beteg fizikális vizsgálata során gyengült légzési hangokat, a jobb középső és alsó tüdőlebeny felett kopogtatási tompulatot, továbbá mindkét lábon térdmagasságig ujjbenyomatot megtartó ödémát találtunk. Laboratóriumi eredményeiből: agyi nátriuretikus peptid (BNP-) szint – 16 pg/ml, normocitás anémia (hemoglobin: 95 g/l; hematokrit: 29,6%, átlagos vörösvérsejt-térfogat [MCV]: 82,6 fl), kálium – 2,4 mekv/l, kalcium – 54 mg/l, albumin – 14 g/l. Az EKG bifaszculáris blokkot mutatott, amelyről azonban a régebbi EKG-kal való összevetés alapján bebizonyosodott, hogy nem új keletű. Egyszerű mellkasröntgen készült (1.a és 1.b ábra).

Mi a diagnózis?

A választ és a megbeszélést lásd a következő oldalon



1. ábra. A postero-anterior mellkasröntgen-felvételen (a) levegő-folyadék nívóval körülvett, nagy kiterjedésű fedettség látható a jobb mellkasfélben. Az oldalirányú felvételen (b) ugyanez a fedettség ábrázolódott; a levegő-folyadék nívó a légsövet előrébb mozdította

■ A diagnózis achalasia

Megbeszélés. Achalasia esetén a nyelőcső ritmikus összehúzódásai rendkívüli mértékben lecsökkennek, az alsó nyelőcső-záróizom (lower esophageal sphincter, LES) pedig nem ernyed el normálisan. A primer achalasia pontos oka ismeretlen, de szerepet játszik benne a plexus myentericus gátló neuronjainak degenerációja – rendes körülmények között ezek az idegsejtek felelősek a LES ellazulásáért és a nyelőcső-perisztaltikáért.

Fertőző, gyulladásos, autoimmun és genetikai okok szerepe egyaránt felmerül. A betegség prevalenciája kisebb mint 1 eset/10 000 fő; évente 100 000 főre vetítve 0,3–1 új esetet regisztrálnak. Leggyakrabban a harmadik és a hetedik életévtizedben jelentkezik. Mindkét nemet egyformán érinti.¹

Ismerjük viszont a pseudo-achalasia (vagy szekunder achalasia) hátterében álló, a LES ellazulásáért felelős neuronokat károsító vagy a LES ellazulását a tömeghatásból adódóan korlátozó tényezőket. A leggyakoribb ok a gyomor-nyelőcső átmenet rosszindulatú daganata, ám Chagas-kór, a plexus myentericus *Trypanosoma cruzi*-fertőzése és amyloidosis is állhat a háttérben.²

A primer achalasia tünetei lassan, alattomosan kezdődnek, a rendelkezésemre álló információk szerint nem diagnosztizálják. A betegek fokozatosan rosszabbodó, szilárd ételek fogyasztásakor jelentkező nyelési nehézségről számolnak be, később már folyadékokat sem tudnak akadálytalanul lenyelni. Az idő múlásával a betegek, segítőndő a falat átjutását az összehúzó állapotban lévő LES-en, különös szokásokat vesznek fel: lassan esznek, nyújtózkodnak, jobbra-balra dőlnek, evés után sétálnak.¹ Gyakori

panasz az étel visszajutása a nyelőcsőbe, a fogyás, a gyomorégés, a böfögés nehezítettsége.³ A hirtelen kezdet és a tünetek gyors (kevesebb mint 6 hónapon belüli) rosszabbodása pseudo-achalasiára vagy tumorra utal.

Ha a primer achalasiát nem kezelik, a nyelőcső egyre jobban kitágul. Ez fokozza az aspiráció, a perforáció, az alultápláltság, a fogyás és a nyelőcsőrák kockázatát.³ Figyelemre méltó az itt bemutatott esetben, hogy milyen előrehaladottá vált a betegség, mire a beteg – inkább a másodlagos alultápláltságra, semmint az elsődleges betegségre utaló tünetekkel – orvoshoz fordult.

Differenciáldiagnózis: kizárandó a rekeszsérv

Az elkülönítő kórismézés során ki kell zárni a rekeszsérvet, a jobb középső lebenyre lokalizálódó tüdőgyulladást, az empyemát és a tüdőtályogot.

A rekeszsérv többnyire tünetmentes, véletlen diagnózisként derül rá fény

A betegek, a falat továbbjutását segítőndő, lassan esznek, nyújtózkodnak, jobbra-balra dőlnek, evés után sétálnak

az emésztőrendszer felső szakaszának vizsgálatakor, esetleg a mellkasröntgenen látható retrocardialis levegő-folyadék szint hívja fel rá a figyelmet.

A jobb középső tüdőlebenyt érintő pneumonia a mellkasröntgenen a lebeny határain belül körülírt fedettséggént jelentkezik, levegő-folyadék szint nélkül. Az empyema és a tüdőtályog a tüdőgyulladás szövődményei, a betegnek elhúzódó láza van, köhög, nehézlégzésre panaszkodik, közérzete rossz. Empyemában a mell-



2. ábra. Masszívan kitágult nyelőcső. A mellkasi CT-n a nyelőcső mellkasi bemenetétől a gyomorbemenetig tartó, helyenként 8 cm átmérőjű tárgyat ábrázolódnak, ez nagy valószínűséggel achalasiára utal. A légső előre felé elmozdult, a jobb hátsó tüdőrésszel összenyomódott. Emellett kétoldali pleurális folyadékgyülem és anasarcára utaló generalizált ödéma is látható

kasröntgenen folyadékgyülem látható a mellhártya lemezei között. A tüdőtályog leggyakrabban aspirációs pneumonia talaján alakul ki; üreges, levegő-folyadék szinttel rendelkező intrapulmonális lézióként ábrázolódik a röntgenfelvételen.

Betegünk mellkasröntgenén a tüdőszöveten és a pleurális téren kívül eső, levegő-folyadék szinttel rendelkező, a nyelőcsövet előre elmozdító terime ábrázolódott a mediastinumban. Ez a kép kitágult, a LES által feltartóztatott emésztetlen táplálékkal telt nyelőcsőre enged következtetni.

A diagnózis kulcsa: nyelőcső-nyomásmérés

A diagnózishoz legbiztosabban nyelőcső-manometria útján jutunk el. Achalasiában a nyomásmérés szegénys perisztaltikát és nyeléskor kellően el nem ernyedő LES-t mutat.³ Manometriával azonban nem különíthető el megbízhatóan egymástól a primer és a pseudo-achalasia.

Báriumnyeletéses vizsgálat és endoszkópia is segítheti a kórismézést, valamint a pseudo-achalasiától

való elkülönítést. Az időzített báriumos vizsgálat kimutatja a perisztaltika hiányát, a kitágult nyelőcsőben megrekedő báriumoszlop tetején a levegő-folyadék nivót, valamint a disztális nyelőcsőszakasz primer achalasiára jellemző, madárcsőszerű szűkületét.⁴ Endoszkópiával láthatóvá tehető a LES alatti terime, ám a nyelőcső összehúzódásait és a LES ellazulását nem lehet kielégítően megítélni.¹

Betegünk kivizsgálása során az elzáródást okozó elváltozások kizárása érdekében CT-t (2. ábra), báriumos vizsgálatot (3. ábra) és endoszkópiát egyaránt végeztünk.

A kezelés célpontja:

az összehúzódott LES

Az achalasia kezelésének célja, hogy elősegítsük az étel átjutását az összehúzódott LES-en. A LES nyugalmi



3. ábra. Az achalasiára jellemző „madárcsőr”. A báriumnyeletéses vizsgálat a nyelőcső diffúz megnagyobbodását mutatta ki. A nyelőcső-gyomor átmenetnél az achalasia diagnózisával összhangban szűkülő „madárcsőr” rajzolódott ki

fennáll. A tágítás szükség esetén megismételhető, de egyre kisebb arányban jár sikerrel. A beavatkozás legsúlyosabb szövődménye a nyelőcső falának átszakadása, ami az esetek 2%-ában fordul elő.⁵

A botulinumtoxin injekció szintén elfogadott nem sebészeti terápiás eljárás. Azoknak ajánlják, akik kevésbé invazív megoldást szeretnének. A LES-be fecskendezett toxin az izom összehúzódásáért felelős idegek átmeneti sorvadását idézi elő. A beavatkozást követően a betegek 70%-a a tünetek javulásáról számol be; közülük minden második beteg fél évvel, minden harmadik beteg egy évvel később is remisszióban van. Három-négy havonta szükségesé válhat az injekció megismétlése, a toxin hatásossága azonban ilyenkor egyre csökken.⁶

A laparoszkópos Heller-miotomia során átvágják a LES izmait, így az feladatát nem lesz képes ellátni, a falatok át tudnak jutni a LES-en. A betegek 90%-ának tünetei enyhülnek a műtétet követően;⁵ a 10 éves remisszió ará-

nya 67–85%.¹ A pneumatikus tágításhoz képest folyamatában tekintve nem szignifikánsan jobb a kimenetel, de a legtöbb vizsgálatban jobbnak találták a myotomiát a tágításnál. A sebészeti kezelést a 40 évesnél fiatalabb, a nem sebészeti kezelésre többszöri ismétlés ellenére sem reagáló, továbbá a nyelőcső-perforáció szempontjából nagy kockázatnak kitett betegeknek javasolják.⁵

Kórlefolyás

Betegünk kórlefolyása felhívja a figyelmet a terápia kockázataira. A beteg achalasiájának súlyossága miatt Heller-miotomiára került sor. A posztoperatív időszakban számos szövődmény lépett fel. A nyelőcső átfúródott, végül az ebből kialakuló uralhatatlan vérzés okozta a páciens halálát. Az eset végzetes kimenetele ráirányítja a figyelmet a kórkép súlyosságára és a kezeléssel járó kockázatokra.

Nyilatkozat. Érdeklődés nem áll fenn. Az itt megfogalmazott megállapítások a szerző saját nézetei, és nem tekinthetők az USA Védelmi Minisztériuma hivatalos véleményének.

Levelezési cím: drew.baird@us.army.mil

BILATERAL LEG EDEMA AND DIFFICULTY SWALLOWING • VOL 58 / NO 2 / FEBRUARY 2009 / THE JOURNAL OF FAMILY PRACTICE

Irodalom:

1. Pohl D, Tutuian R. Achalasia: an overview of diagnosis and treatment. *J Gastrointest Liver Dis* 2007;16:297–303
2. Spechler SJ, Castell DO. Classification of oesophageal motility abnormalities. *Gut* 2001;49:145–151
3. Farrokhi F, Vaezi MF. Idiopathic (primary) achalasia. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:38
4. Levine MS, Rubenstein SE. Diseases of the esophagus: diagnosis with esophagography. *Radiology* 2005;237:414–427
5. Roberts KE, Duffy AJ, Bell RL. Controversies in the treatment of gastroesophageal reflux and achalasia. *World J Gastroenterol* 2006;12:3155–3161
6. Annese V, Bassotti G. Non-surgical treatment of esophageal achalasia. *World J Gastroenterol* 2006;12:5763–5766

Figyelemre méltó, hogy mennyire előrehaladottá vált a betegség, mire a beteg orvoshoz fordult

tónusát csökkentő gyógyszeres terápia haszna korlátozott, és a betegség előrehaladtával egyre kevésbé hatásos ez a kezelés. Leggyakrabban kalciumcsatorna-blokkolókat – főként nifedipint –, valamint nitrátokat használnak erre a célra.⁵

Az achalasia legeredményesebb nem sebészeti gyógymódja a pneumatikus tágítás. Ennek során a LES izomrostjait kontrollált körülmények között elszakítják, így a záróizom kitágul, az ételt pedig a gravitáció juttatja a nyelőcsőből a gyomorba.⁶ A tüneti javulás az esetek 60%-ában 1 éven, 50%-ában 5 éven, 36%-ában pedig 10 éven túl is