

ÖZOFAGUSUN MOTİLİTE BOZUKLUKLARI

ESOPHAGEAL MOTILITY DISORDERS

Nurettin Karaođlanođlu¹, Yener Aydın²

¹Yıldırım Bayezit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Atatürk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Cerrahisi Anabilim Dalı, Erzurum, Türkiye

e-posta: nkaraoglanoglu@hotmail.com

doi:10.5152/tcb.2011.44

Özet

Özofagusun motilite bozuklukları sık değildir ve genellikle disfaji, regürjitasyon ve aspirasyon gibi sekeller veya kardiyak olmayan atipik göğüs ağrısı ile görülür. Bu hastalıklar özofagus gövdesinde kısmen ileten veya iletmeyen peristaltik dalgaların varlığı, tekrarlayıcı yapısı, süresi ve amplitüdünü içeren özofagial kasılmaların yapısı ile alt özofagus sfinkter basıncı ve gevşemesini gösteren radyolojik ve manometrik çalışmalarla tanınır. Özofagus motilite bozuklukları sistemik bir hastalıkla ilişkili değilse primer ve sistemik bir hastalıkla ilişkiliyse sekonder olarak adlandırılır. Her hastalığın tedavi stratejisi farklıdır.

Anahtar kelimeler: Özofagus, motilite bozuklukları

Abstract

Esophageal motility disorders are uncommon and usually present with dysphagia or its sequelae, such as regurgitation and aspiration or atypical noncardiac chest pain. These disorders are diagnosed by radiological and manometric studies of the esophagus that assess lower esophageal sphincter pressure, and relaxation and the nature of esophageal contraction waves, including the amplitude, duration, repetitive nature, presence of nontransmitted or partially transmitted waves, and presence of peristalsis in the body of the esophagus. Esophageal motility disorders are classified as primary when unrelated to a systemic disease and secondary if they are associated with a systemic disease. Each disease has different treatment strategies.

Key words: Esophagus, motility disorders

GİRİŞ

Özofagusun motilite bozuklukları uzun zamandan beri bilinmesine rağmen etiyoloji ve fizyopatolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Son yıllarda özofagus motilite bozukluklarının fizyopatolojisine yönelik çalışmalar artmaktadır.

Hem anatomik hem de fizyolojik durumuna göre özofagusun motilite hastalıkları iki grupta incelenmektedir.

A. Faringoözofagial Bileşke ve Proksimal Özofagusun Motilite Bozuklukları

Yutma işlemi istemli, faringial ve özofagial olmak üzere üç fazdan oluşmaktadır. İstemli olarak lokma dil ile damak arasında tutulup farinkse itilir. Bu esnada refleks olarak trakea kapanır, özofagus girişi açılır ve peristaltik dalga ile lokma üst özofagusa geçer (1).

Farinks ve özofagus 1/3 üst kısmı çizgili kastan oluşmaktadır. Bu bölge glossofaringeus ve vagus sinirleri içindeki somatik sinir uyarıları ile kontrol edilmektedir. Krikofaringeus kası ve servikal özofagus arasındaki koordinasyonla lokma farinksten özofagusa itilir ve geriye kaçmaz. Üst özofagus sfinkterini oluşturan bu krikofaringeus kası istirahatte tonik kasılma esnasında kapalı olup sadece yutma esnasında açılır. Servikal sempatik ganglionlar, glossofaringeus, vagus ve spinal bulber kök sinirleri bu sfinkteri innerve etmektedir. Bu sinirler veya bunları kontrol eden daha üst sistemleri etkileyen nörojenik faktörler özofagusta motilite bozulmasına yol açabilir. Ayrıca özofagus kasını etkileyen çeşitli faktörler sinirsel ileti normal olsa da fonksiyon bozukluğuna yol açabilir (1). Üst özofagus sfinkterinin fonksiyonunda herhangi bir bozukluk yutma güçlüğü ve trakeobronşiyal sisteme aspirasyonla sonuçlanır.

Faringoözofagial bileşke ve proksimal özofagusun motor hastalıklarını sınıflandırmak için birçok sınıflandırma yapılmış olup Tablo 1'de gösterilen, Duranceau ve arkadaşlarının sınıflandırması en kapsamlı olanıdır (1, 2).

Nörojenik Hastalıklar

Nörojenik hastalıklar orofaringial yutmanın hem afferent hem de efferent bölümlerini etkileyerek nöral yapılara zarar verebilir. Yutmanın kontrolünde benzer fonksiyonu olmayan nöronlar ile arabuluculuk fonksiyonu gören bitişik nöronlar da eş zamanlı tutulabilir. Santral sinir sisteminin herhangi bir hastalığı potansiyel olarak yutma gücüne neden olabilir (3).

Serebrovasküler Ataklar

Bir strok sonrası aspirasyon pnömonisi ilk yıl için %20, sonraki yıllar için %10-15 ölüm riski taşımaktadır (4).

Tablo 1. Faringoözofagial bileşke ve proksimal özofagusun motilite bozuklukları

1. Nörojenik
Serebrovasküler ataklar
Amiyotrofik lateral skleroz
Bulber poliomyelit
Multipl skleroz
Parkinson hastalığı
N.rekürens larinjjeus'un yaralanması
Konjenital (Riley-Day sendromu)
Hungtington koresi
2. Miyojenik
Miyastenya gravis
Musküler distrofi
Dermatomiyozi
Poliomyelit
Tirotoksikoz
3. Yapısal
Krikofaringial divertikül (Zenker)
Krikofaringial disfonksiyon (bar, akalazy)
Orolaringial girişim
Radyoterapi
Kostik yanıklar
4. Psişik nedenler
Globus histerikus
5. Diğerleri
Gastroözofagial reflü

Yutmayı tetikleyen refleksin yokluğu veya ciddi şekilde gecikmesi, dil kontrolünün azalması ve laringofaringial kas sisteminde tek taraflı veya bilateral zayıflama aspirasyon pnömonisine neden olur (3). Kavramsal olarak bu sebepler motor veya duyuusal bozukluk olarak ortaya çıkabilir.

Kortikal strok durumunda, beyin sapı stroklarından daha az disfaji gözlenmektedir (5). Ardışık 100 hastada yapılan bir çalışmada 4 gün içinde yapılan değerlendirmede akut serebral enfarkt bulunan hastaların %43'ünde disfaji tespit edilmiştir. Bununla beraber 2 hafta sonra hastaların %86'sında yutmanın normale döndüğü görülmüştür (5).

Poliomyelit

Olguların çoğunda poliomyelit sadece spinal kordu içerir. Solunum depresyonuna ek olarak bulbar poliomyelit disfajiyle de ilişkili olabilir. Bulber poliomyelitli 47 hastada yapılan bir çalışmada akut hastalığın 17 ay veya daha fazla sürdüğü ve hastaların %60'ında farinksin geçici veya sürekli tutulduğu tespit edilmiştir (6). Hastalıkta konuşma ve yutma fonksiyon bozukluğu görülmektedir (7).

Amiyotrofik Lateral Skleroz

Amiyotrofik lateral skleroz beyin, beyin sapı ve spinal kordda motor nöronların dejenerasyonu ile karakterize ilerleyici nörolojik bir hastalıktır. Spesifik semptomlar etkilenen motor nöronların lokalizasyonlarına bağlı olup tutulumun şiddeti ile bağlantılıdır. Dejeneratif süreç kranial sinir nükleuslarını tuttuğunda yutma gücüne meydana gelir. Dil ile faringial ve laringial kas sistemini içeren süreç karakteristik olarak orofaringial disfonksiyonu başlatır. Hastada dehidratasyon, malnutrisyon ve aspirasyon pnömonisi gelişir. Yutma fonksiyonundaki bozukluk progressif olduğundan gastrotomi ile beslenmelidir. Bazı hastalarda yutma bozukluğuna ilaveten solunum depresyonu ile ölüm meydana gelir (8).

Parkinson Hastalığı

Parkinson hastalarının sadece %15-20'si yutma problemlerinden şikâyetçi olmasına rağmen hastaların %95'inden fazlasında videofloroskopide defekt saptanabilir (3, 9). Hastalarda faringial kontraksiyon ve yutmaya cevapta gecikme vardır. Kombine manometrik ve floroskopik veriler inkomplet alt özofagus sfinkterinde relaksasyon ve faringial kontraksiyonda zayıflamayı gösterir (9). Kontrollü çalışmalar bulunmasa da levodopa ve karbidopa ile tedavi sonrası disfaji semptomlarında iyileşme olduğu belirtilmiştir (10, 11).

Tümörler

Medüller veya vagal tümörler potansiyel olarak yutmaya cevabı azaltır. Erişkinleri etkileyen en yaygın

histolojik alt tip astrositomalar iken çocuklarda en sık karşılaşılan tip medulloblastomadır (12).

Vagus sinirini tek taraflı tutan lezyonlar laringial kas sisteminde olduğu gibi yumuşak damak ve faringial konstrüktörlerde hemiparezi ile sonuçlanabilir. Hatta bu bölgeye ait cerrahi bir müdahale faringial yutma cevabının tamamen yok olmasına neden olabilir (13). Rekürren laringial sinirler tiroid cerrahisi, poliomyelit, aortik anevrizma, pnömonektomi, mediastinumun primer malign veya metastatik tümörlerinde hasarlanabilir. Tek taraflı rekürren laringial sinir hasarı vokal kordların tek taraflı adduktor paralizisi ile sonuçlanır. Bu defekt laringial kapanmadaki yetersizlik nedeniyle yutma esnasında aspirasyonla sonuçlanabilir. Bazı bildirilerin tersine rekürren laringial sinir hasarıyla ilişkili herhangi bir primer faringial disfonksiyon nadirdir (14).

Kas Hastalıkları

Orofarinksi tutan primer kas hastalıkları disfajiye eşlik edebilir. Yumuşak damak elevatörlerinin parezisi ve dil zayıflığını gösteren nazal konuşma ve nazofaringial regurjitasyon ağız içindeki bolusun kötü kontrolüne neden olabilir. Vallecula veya hipofarinksteki rezidü olası faringial kontraksiyon zayıflığını yansıtmaktadır. Nörolojik bozukluklarda olduğu gibi iskelet kasını etkileyen bozukluklar da disfajiye sonuçlanabilir (3).

Okulofaringial Distrofi

Okulofaringial kas distrofisi ilk kez 1915'te Taylor tarafından bildirilen ilerleyici disfaji ve pitozisle karakterize bir sendromdur. (15). Hastalık kas erimesi ile kendini gösteren otozomal dominant geçişli Fransız asıllı Kanadalı ailelerde görülmektedir. Genetik çalışmalar etkilenen ailelerde 14. kromozomda tutulum olduğunu göstermektedir (16).

Okulofaringial distrofi çizgili faringial kasları ve levator palpebra kasını etkiler. Muskuler distrofinin diğer formları faringial konstrüktörleri nadiren etkiler. Okulofaringial distrofinin ilk semptomu genellikle pitozis olup yavaş ortaya çıkar. Disfaji pitozisten önce başlayabilir ancak sıklıkla birkaç yıl sonra başlar. Baskın fonksiyonel bozukluklar hipofaringial staz ile faringial kontraksiyonun zayıflığı veya yokluğudur (17). Disfaji yavaş ilerler. Son dönemde açlık, aspirasyon pnömonisi veya asfiksiye yol açabilir.

Miyotonik Distrofi

Miyotonik distrofi iskelet kas sisteminde uzamış kontraksiyon ve gevşeme güçlüğüyle karakterize nadir görülen bir hastalıktır. Etkilenen hastalar arasında disfaji yaygın bir şikayettir. Erken araştırmalar krikofaringeusun tonik kasılmasının neden olduğunu işaret etse de yapılan manometrik ve radyolojik araştırmalar bunu

doğrulamamıştır (18, 19). Son zamanlarda disfaji şikayeti olan hastaların sadece yarısında motor bozukluklar olduğu gösterilmiştir. Hastalıkta faringial kontraksiyonda zayıflama, özofagus çizgili kasında peristaltizm yokluğu ve özofagus düz kas kısmında peristaltizm yokluğu veya zayıflığı vardır. Özofagusun herhangi bir kısmında tonik kasılmayı gösteren çalışma bulunmamaktadır (3).

Miyastenya Gravis

Miyastenya gravis nöromuskuler iletim bozukluğu ile karakterize ilerleyici otoimmün bir hastalıktır. Hastaların büyük bir kısmında asetilkolin reseptörü saptanmış olup asetil kolin reseptörlerinde azalma söz konusudur. Hastalığın temel özelliği kuvvetsizlik ve hareketle yorgunluktur. Disfaji Miyastenya gravisli hastaların üçte birinde görülür (3). Disfaji beslenmenin 15-20 dakika sonrasına kadar belli olmayabilir. Semptomlar 10 mg edrofonyum klorid verilmesini takiben veya istirahatle düzelir (3). İlerlemiş vakalarda disfaji daha derin olabilir. Hatta bulbar amiyotrofik lateral skleroz veya beyin sapı stroku ile karışabilir (20).

Fonksiyonel Orofaringial Disfajinin Tedavisi

Fonksiyonel orofaringial disfajinin tedavisinde dört noktaya odaklanılmaktadır (3):

- Altta yatan sistemik hastalığın belirlenmesi
- Cerrahi veya dilatasyon için uygun bir bozukluğun belirlenmesi
- Yutmanın tedavisi için disfajinin spesifik paterninin belirlenmesi
- Aspirasyon riskinin değerlendirilmesi

Yapısal Bozukluklar

Disfaji yapan yapısal bozukluklardan en sık görüleni krikofaringial divertikül ve krikofaringial disfonksiyondur.

Faringoözofagial Divertikül (Zenker Divertikülü)

Faringoözofagial divertikül, faringoözofagial bileşkede yapısal bozuklukların en sık görüleni olup özofagus divertiküllerinin de en yaygın rastlanılan tipidir. İlk defa 1769'da İngiliz cerrah Ludlow tarafından tanımlanmasına rağmen 1874 yılında Zenker ve von Ziemsen'in, literatürden topladıkları 22 olgu ve kendilerinin eklediği 5 olgu ile yaptıkları sınıflandırma nedeniyle daha iyi tanınır hale gelmiştir (2, 21). Divertikül farinksin inferior konstrüktör kası ile krikofaringial kas arasındaki mukozaya kaplı alandan çıkar. En yaygın beş ile altıncı dekatta görülmekte olup 30 yaşın altında nadirdir.

Faringoözofagial divertikülün nedeni tam olarak anlaşılabilmiş değildir. Özofagus üst kısımdaki sfinkte-

rin kasılması ile basıncın artması sonucu killian üçgeni olarak adlandırılan farinks arka duvarında, orta hatta ve inferior konstrüktör kasın oblik lifleri ile krikofaringeus kasının transvers lifleri arasında kalan zayıf noktadan farinks mukozasının dışı doğru herniasyonu oluşur (1, 21, 22).

Lerut ve arkadaşları (23) hastalığın patofizyolojisinde krikofaringial kasın etkilenmediği bir nörojenik hastalık ile musküler dejenerasyon tanımlamıştır. Daha sonra Cook ve arkadaşları (24) Zenker divertiküllü hastalarda sfinkter açılmasının önemli derecede azaldığını ve intrabolus basıncın daha yüksek olduğunu tespit etmiştir. Faringial kontraksiyon ile özofagus üst sfinkteri arasındaki uyumsuzluk daha önemlidir.

Zenker divertikülü primer olarak yaşlılarda görülüp erkeklerde iki kat fazladır. Solid gıdalara karşı disfaji ve sindirilmemiş gıdaların regürjitasyonu en yaygın semptom olup tipik bir bulgudur. Ağız kokusu, gürültülü yutma veya yutma sonrası gürültü ve globus hissi de oldukça yaygındır. Bu durum aspirasyonla sonuçlanabilir. Gece öksürüğü, sabahları olan ses kısıklığı ve adultlarda yeni bronkospazma neden olabilir. Bazı olgularda hasta yemek sonrası boynunda şişlik olduğunu ve daha sonra kaybolduğunu ifade edebilir. Nadiren servikal palpable bir kitle saptanabilmektedir. Hiatal herni, gastroözofagial reflü ve Zenker divertikülü arasındaki ilişkiye rağmen sadece çok az bir hastada retrosternal yanma görülür (21, 25). Faringoözofagial divertikülden kaynaklanan kanser olguları çok nadir de olsa literatürde bildirilmiştir (26, 27).

Lateral veya oblik pozisyonda çekilen bir baryumlu özofagogram en değerli tanı metodudur. Özofagial manometri ve endoskopi tanıya az miktarda katkı sağlar. Endoskop gerçek özofagial lümenin sıklıkla divertikül içine girebilmesi nedeniyle divertikülün perforasyonuna yol açabilir. Endoskopi malignite ihtimali veya yabancı cisim gibi başka bir endikasyon durumunda dikkatle yapılabilir.

Zenker divertikülünün tedavisi hem divertikülektomi hem de divertikülopeksi ile kombine krikofaringial miyotomiden oluşan cerrahi tedavidir. Minimal invaziv transoral endoskopik yolla stapler kullanılarak özofagodivertikülostomi oluşturularak da tedavi yapılabilir. Faringoözofagial divertikülün medikal tedavisi bulunmamaktadır. Hastada beslenme bozukluğu veya kronik pulmoner komplikasyon bulunması cerrahiye engel teşkil etmeyip, aksine tekrarlayan aspirasyonlar varsa cerrahi aciliyet arz etmektedir. Perforasyon durumunda da acil cerrahi uygulanması gerekir.

Endoskopik tedavi anatomik kısıtlamalar nedeniyle bazı hastalarda tercih edilememektedir. Alt çenedeki şekil bozukluğu, sınırlı çene hareketi, belirgin ön

dişler veya rijit servikal kifozun neden olduğu boyun ekstansiyonunu sınırlayan durumlarda divertiküloskopi yerleştirilmesinde güçlük olabilmektedir. Ayrıca 2 cm'den küçük ve 6 cm'den büyük divertiküller açık yaklaşımla tedavi edilmelidir. Endoskopik enstrumantasyonun uygun olmadığı veya komplikasyonla karşılaşılan bütün hastalar açık cerrahiye alınmalıdır. İşlem endotrakeal genel anestezi altında yapılmalıdır (25).

Endoskopik cerrahi için genel anestezi sonrası iki omuz arasına bir silindir yerleştirilerek boyun ekstansiyona getirilir. Üst çenedeki dişler korunarak laringoskop ışığı altında endoskop yerleştirilir. Özofagial lümen, divertikül lümeni ve genel duvar yapısı değerlendirilir. Özofagus ve divertikül merkezi arasındaki ortak duvar tutulur. Ateşlemeden önce staplerin pozisyonu doğrulanamıyorsa minimal invaziv yaklaşım güvenli olmayacağından açık cerrahiye geçilir. Pozisyon doğrulandığında ise stapler ateşlenmeli ve çıkartılmalıdır. Stapler krikofaringeus kasını içeren özofagus ve divertikül arasındaki yara kenarlarını kapatır. Septumun ayrılan kenarları açık özofagial lümeni ortaya çıkartmak için laterale çekilmelidir. Kesilen kenarlar hemostazdan emin olmak için gözlenmelidir. Önemli bir septum ve divertiküler kese hala mevcutsa ikinci bir stapler uygulanarak aynı işlem tekrarlanmalıdır. Cerrahiden sonraki gün hastaya sulu diyet başlanır. Sıvıları tolere ettiğinde yumuşak gıdalara geçilir ve hasta postoperatif ikinci gün taburcu edilir (25, 28-30).

Açık cerrahi için birçok teknik tarif edilmesine rağmen en çok kabul gören ve uygulanan metot divertikülektomidir. Supin pozisyonda intratrakeal entübasyonla hasta uyutulur. Hastanın başı hafifçe sağa çevrili pozisyonda sternokleideomastoid kasının ön kenarı boyunca, hiyoid kemik seviyesinden klavikulanın üzerine kadar uzanan bir kesi yapılır. Deri, deri altı ve platizma geçilerek karotid kılıf laterale, tiroid ve larinks mediyale doğru ekarte edilir. Özofagus ve farinks arka duvarına ulaşılarak divertikül bulunur. Divertikül tepe kısmından bir Allis veya Babcock klemp ile tutularak hafif traksiyon uygulanır ve künt diseksiyonla çevre dokulardan serbestleştirilir. Bu esnada kalın bir nazogastrik sonda özofagustan geçirilir. Böylece hem özofagusun palpasyonu kolaylaştırılır hem de divertikül serbestleştirilirken mukozanın gereğinden fazla çekilip stenoz oluşması engellenmiş olur. Divertikülün boynu tam olarak ortaya konur ve çıkış yerinden aşağı doğru 3-4 cm uzunluğunda miyotomi yapılır. Özofagus duvarı seviyesinde ya boyun kısmına stapler uygulanarak ya da mukoza açılarak divertikülektomi tamamlanır. Daha sonra mucoza 4/0 veya 5/0 vikril ile tek tek kapatılır. Nazogastrik sonda buruna tespit edilir, retrofaringial bölgeye dren konularak işlem sonlandırılır. Postoperatif 2. gün sulu

diyet başlanır. Drenden bir şey gelmezse dren çekilir (2, 21, 25, 31, 32).

Cerrahi yöntemleri karşılaştıran kontrollü bir çalışma bulunmamaktadır. Birkaç endoskopik teknik serilerinde hastaların en az %90'ında tatmin edici sonuçlar ve %10'undan azında rekürrens oranı bildirilmiştir (25). Bu sonuçlar açık cerrahi teknik serilerinde bildirilen sonuçlarla benzerdir. Her iki teknik sonrası komplikasyon oranları benzer olup en sık hemoraji, geçici vokal kord paralizisi ve mediastinite yol açan perforasyon gözlenmektedir.

Krikofaringial Disfonksiyon (Bar, Akalazyza)

Özofagus üst sfinkterinde divertikül olmaksızın idiyopatik disfonksiyon bulunabilir. Fizyopatolojisi tam olarak aydınlatılmamıştır. Krikofaringial bar radyolojik bir terim olup üst özofagus sfinkterinde öne doğru çentiklenme ve daralma görülmektedir.

Krikofaringial akalazyza terimi, ganglion hücrelerinde azalma ile karakterize olan alt sfinkter akalazyası ile eş anlamlı değildir. Burada ganglion hücrelerinde dejenerasyon bulunmayıp özofagus üst sfinkterinde relaksasyon yetmezliğine bağlı obstrüksiyon söz konusudur. Manometrik olarak üst özofagus sfinkterinde basınç yüksektir. Belirgin kas hipertrofisi ve yutmaya cevap olarak kasta gevşeyememe söz konusudur. Miyotomi semptomları rahatlatmada başarılıdır (1, 2).

B. Özofagus Gövdesi ve Alt Sfinkteri Tutan Hastalıklar

Özofagus gövdesi ve distal kısmı üst bölgeden ayrılan en önemli fark düz kastan yapılmış olmasıdır. Ayrıca üst bölgedeki yüksek basınçlı alan sadece birkaç san-

timetrelilik segmentte iken alt kısımdaki yüksek basınçlı alan en az 4-6 cm'lik bir segmenti tutar. Bu bölgenin temel fonksiyonu primer peristaltik dalganın devamlılığını sağlayarak besinleri mideye iletmek ve mide içeriğinin özofagusu kaçışını engellemektir. Mide içeriğinin özofagusu regürjitasyonunu engellemek için yutma dışında alt özofagus sfinkteri kapalı olmalıdır. Reflüyü önleyici bu fonksiyonda yetersizlik olursa mide içeriği özofagusu geçer. Regürjite olan materyali atmak için peristaltik hareketlerde artış meydana gelir. Bu ilişki nörolojik ve hormonal mekanizmalarla kontrol edilir (1, 2). Özofagus gövdesi ve alt sfinkterini tutarak motilite bozukluğuna yol açan hastalıklar Tablo 2'de gösterilmiştir. Özofagus gövdesinde sık görülen hastalıklardan birisi de divertiküllerdir (Resim 1-3).

PRİMER MOTİLİTE BOZUKLUKLARI

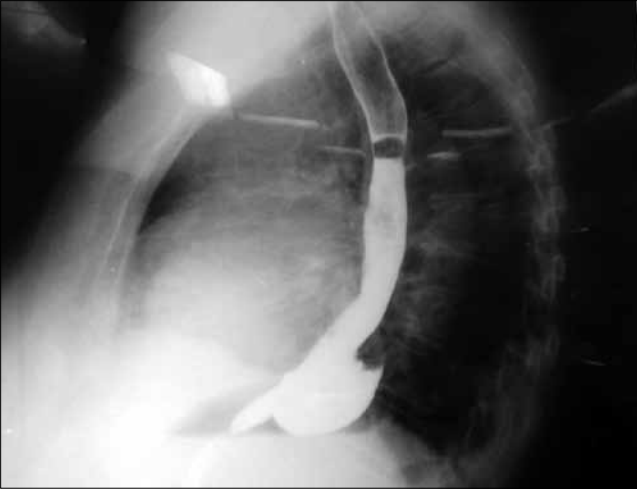
Akalazyza

Akalazyza Yunanca bir kelime olup "gevşeyememe" demektir. İlk kez 1679'da Thomas Willis tarafından tanımlanmış ve balina kemiği ile dilate edilerek etkili bir tedavi uygulanmıştır (33). Akalazyza özofagusun en iyi tanımlanmış hastalığı olup kolay tanı konulur. Hastalığın birbiriyle ilişkili üç önemli özelliği bulunmaktadır. Alt özofagus sfinkterinde yutmaya karşı gevşeyememe, özofagus gövdesinde peristaltizmin kaybolması veya aşırı dilatasyon görülmektedir.

Akalazyza nadir bir hastalık olup toplumda 1-6/100,000 insidansında görülmektedir (34). Semptomatik özofagal hastalığı olanların %2-14'ünde akalazyza tespit edilmiştir (34). Görülme sıklığı kadın ve erkek hastalarda eşittir. Genellikle 25-60 yaş arasında görülmektedir.

Tablo 2. Özofagus düz kasını tutan hastalıklar

Primer motilite bozuklukları	Sekonder motilite bozuklukları	Konjenital motilite bozuklukları
Akalazyza	Skleroderma	Hereditör spastik ataksi
Difüz özofagal spazm	Psödoakalazyza	Riley-Day sendromu
Aşırı sıkışmış özofagus	Multipl skleroz	Atrezi cerrahisi
Hipertansif alt sfinkter	Diyabetik nöropati	
Nonspesifik motilite bozukluğu	Sjögren sendromu	
	Reflü özofajit	
	Chagas hastalığı	
	Parkinson	
	Alkolizm	
	Tirotoksikoz	
	Amiloidoz	
	Crohn hastalığı	



Resim 1. Özofagus distalinde yerleşmiş bir divertikülün barıyumlu grafide yandan görünümü

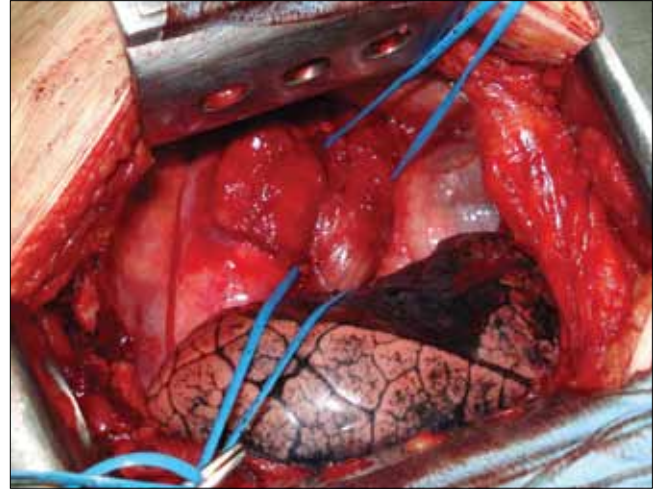


Resim 2. Aynı olguda divertikülün toraks tomografisindeki görünümü

Bazı ailesel olgulara rastlanması nedeniyle hastalığın genetik yatkınlıkla ilişkili olabileceği belirtilmiştir. Ancak Mayberry ve Atkinson (35) 159 akalazy hastasının birinci derece yakınlarından hiçbirinde akalazy saptamamıştır.

Akalazyanın etiyolojisi halen tam olarak bilinmemektedir. Patolojik çalışmalarda özofagial myenterik pleksusta (Auerbach pleksusu) inflamasyon, ganglion hücre kaybı ve fibrozisi içeren anormallikler gösterilmiştir. Ayrıca vagus sinirinde dejeneratif değişiklikler ve vagusun dorsal motor nükleusunda değişiklikler tespit edilmiştir.

Akalazyadaki bozukluğun temelini yutmaya cevap olarak AÖS'nin tam gevşemesinde yetersizlik ve özofagus düz kasındaki aperistaltizm oluşturmaktadır. Vakaların %60'ında AÖS basıncı yüksektir. Akalazyada AÖS dahil olmak üzere özofagus gövdesinde kasların innervasyonunda problem vardır. İnhibitör mekanizmadaki bozukluğa bağlı olarak sfinkter gevşeyemez



Resim 3. Divertikülün sol torakotomideki görünümü

ama kasılmayı sağlayan kolinerjik nöronlar korunmuştur (36). Asetilkolin analogu olan metakolin verildiğinde özofagus gövdesinde ve AÖS'de aşırı kontraksiyonlar geliştiği görülmüştür. Nadiren midenin motor fonksiyonunda ve Oddi sfinkterinde de motor fonksiyon bozuklukları görülebilmektedir (37, 38). Yapılan çalışmalarda serumda kızamıkçık virüsüne ait antikor titrelerinin önemli derecede yüksek olduğu saptanmıştır (39). Ayrıca *Tripanosoma cruzi*'nin neden olduğu Chagas hastalığında da intramural ganglionlarda yerleşmeye bağlı olarak akalazyadaki gibi motilite bozukluğu görülmüştür.

Akalazyalı hastalarda semptomlar hastalığın süresine ve özofagustaki dilatasyonun şiddetine bağlı olarak değişkenlik gösterir. Hastalarda en sık ve en erken görülen semptom disfajidir. Hastaların yaklaşık %95'inde disfaji bulunmaktadır. Disfajinin önemli bir özelliği paradoksal disfaji olarak adlandırılan sulu gıdalarla yutma güçlüğü'nün daha belirgin olmasıdır. Hastalığın ilerlemesi ile birlikte disfaji bir plato çizer ve daha fazla ilerleme göstermez (36, 40). Yenilen gıdalar dilate özofagusta fazla miktarda kaldığından hastaların yaklaşık %70'inde regürjitasyon görülür. Regürjitasyon pozisyonla ilişkili olup yatar pozisyonda, uyku esnasında ve yemeklerden sonra sıktır. Regürjite olan besinlerin özelliği mide asidi ve safra ile karışmamış ve sindirilmemiş olmasıdır (36). Hastalığın erken evresinde göğüs ağrısı sık olup olguların yaklaşık 2/3'ünde görülür. Ağrı substernal yanma, baskı veya basınç hissi şeklinde olup kardiyak hastalıklar ve gastroözofagial reflüdeki ağrıya benzer niteliktedir. Antiasit ve nitratlarla ağrıda rahatlatma görülmektedir (41). Hastaların %10'unda genellikle regürjitasyona bağlı olmak üzere bronkopulmoner komplikasyonlar görülür (40). Bazı hastalarda hava yolu kompresyonu ve stridor semptomları görülebilir. AÖS'deki basınç azalması ile ilişkili

olarak retrosternal yanma ortaya çıkmaktadır. Ayrıca tedavi edilen hastalarda tedavinin bir komplikasyonu olarak da ortaya çıkabilir.

Tipik akalazyaya dışında yutma güçlüğü ve spazmik ağrı ile seyreden başka bir tipi vardır. Bu tip, vigorous (şiddetli) veya Tip II akalazyaya olarak adlandırılmaktadır (42). Akalazyanın bu tipinde AÖS'de gevşeyememe ile birlikte tipik akalazyanın tersine olarak özofagusta aşırı kontraksiyonlar görülür. Tip II akalazyada ağrı en önemli semptomdur.

Baryumlu özofagografide özofagusun genişliğine göre akalazyaya üçe ayrılır (43):

Evre I (minimal): özofagus çapı <4

Evre II (orta): özofagus çapı 4-6 cm arasında

Evre III (ileri): özofagus çapı >6 cm

Akalazyaya tanısı klinik semptomlar, radyografi, endoskopi ve manometrik değerlendirme ile konur. Akalazyaya tanısı semptomlar başladıktan ortalama 4-5 yıl sonra konulmaktadır (44). Göğüs radyografisi özellikle akalazyanın erken dönemlerinde normaldir. Akciğer radyografisinde dilate özofagusun trakeayı yana itmesi, medias-tende hava-sıvı seviyesi, mide fundusu hava odacığının görülmemesi, AÖS'nin kuş gagası gibi görülmesi ve sigmoid özofagus görünümü olabilir. Ayrıca aspirasyon pnömonisine bağlı bulgular gözlenebilir (33, 36).

Baryumlu özofagografide akalazyanın karakteristik bulguları dilate bir özofagus ve gastroözofagial bileş-kede düz, ince ve kalem ucu veya kuş gagası şeklinde bir görünümdür. Floroskopi özofagus gövdesinde peristaltizm azalması veya yokluğunu ve AÖS'de relaksasyon kusurunu gösterir (45). Erken evre akalazyada küçük gastroözofagial bileşke tümörüne bağlı psödo-akalazyada olduğu gibi diğer motilite bozukluklarıyla ayırım güçtür.

Endoskopi akalazyalı olguların üçte birinden daha azında tanıya yardımcı olmaktadır. Endoskopik değerlendirmede özofagusta gıda ve sekresyon ile dilatas-yon ve aperistaltizm karakteristik bulgulardır. Endosko-pik muayene tümör ve striktür ayırımında da yardımcı olmaktadır. Psödoakalazyadan şüphelenilen olgularda gastroözofagial kitleyi değerlendirmek için bilgisayarlı tomografi çekilmelidir (46, 47).

Akalazyanın kesin tanısı manometre ile konulmaktadır (48). Özofagial manometrede akalazyanın klasik bir-kaç bulgusu vardır. Bunlar; dilate özofagusa sekonder düşük amplitüdü kontraksiyonlara eşlik eden düz kas segmentinde aperistaltizm, AÖS istirahat basıncında yükselme, sulu maddelerin yutulması sonrası sfinkter-in inkomplet relaksasyonu ve özofagus gövdesinde-ki istirahat basıncının mide basıncından daha yüksek olmasıdır. Vigorous akalazyada özofagus gövdesinde yüksek amplitüdü ama ilerleyici karakterde olmayan kasılmalar bulunmaktadır (Resim 4).

Radyolojik ve manometrik incelemeler primer aka-lazyaya veya chagas hastalığına bağlı akalazyaya için spesifik değildir. Manometrik olarak akalazyaya tanı-sı konulan hastaların %5'ini tümör ile ilişkili akalazyaya oluşturmaktadır (36). İleri yaş hastalarda semptomların başlama süresi bir yıldan daha kısa olanlarda ve erken dönemde ciddi kilo kaybı olanlarda psödoakalazyaya düşünülmalıdır. Endoskopik değerlendirmede gastro-özofagial bileşke geçilirken psödoakalazyada dirençle karşılaşılırken primer akalazyada karşılaşılmaz. Ayrıca gastroözofagial bölgede tümör infiltrasyonu olmaksızın paraneoplastik sendromda olduğu gibi akalazyaya ben-zeri sendrom da bildirilmiştir (36, 49).

Akalazyaya komplikasyonlarının çoğu özofagustaki retansiyon ve staz ile ilişkilidir. Mukozanın irritasyonuna bağlı özofajit oldukça sıktır. Gece öksürüğü, pnömoni ve akciğer apsesine kadar değişen akciğer komplikas-yonları görülmektedir. Epifrenik divertikül nadiren gö-rülmekte olup olguların yarısında akalazyaya gibi motilite bozuklukları ile birlikte görülmektedir (50).

Akalazyalı hastalarda özofagus kanseri riski nor-mal popülasyona göre 14.5 kat artmıştır (33). Burada staz ve mukozal irritasyonun kanseri tetiklediği düşü-nülmektedir. Tümör tipi hastaların hemen hepsinde skuamoz hücreli kanserdir (51). Akalazyanın kronik bir



Resim 4. Vigorous akalazyalı bir olguda baryumlu grafide distal uçtaki darlığın görünümü

komplikasyonu da reflü özofajittir. Bu nedenle hastalarda Barret mukoza ve adenokarsinoma gelişmesi de sürpriz değildir (52). Akalazyaya tedavisi için yapılan miyotomi kanser riskini ortadan kaldırmaz. Bu nedenle hastalar düzenli aralıklarla takip edilmelidir.

Akalazyaya için tam bir kür sağlayan tedavi yöntemi bulunmayıp tedavi palyatif yaklaşımlardan oluşmaktadır. Akalazyada tedavi seçenekleri ilaç tedavisi, pnömotik dilatasyon, botulinum toksin (Botoks) enjeksiyonu, fundoplikasyonlu veya fundoplikasyonsuz açık veya minimal invaziv özofagomiyotomi ve özofagial rezeksiyon ve replasmandan oluşmaktadır.

Medikal tedavide AÖS'yi gevşetmek amacıyla farmakolojik olarak nifedipin, isosorbid dinitrat, terbütalin sülfat, nitrogliserin ve aminofilin gibi bazı ilaçlar kullanılmıştır. Bu ilaçlar genellikle yemek öncesi alınır. İlaç sonrası hastaların bir kısmında AÖS basıncı düşer ve semptomlarda rahatlama olur. Bu ilaçlardan genellikle nifedipinin en etkili olduğuna inanılır (34, 53, 54).

Özofagial dilatasyonda buji veya balon dilatatörlerle basınç oluşturarak sfinkteri oluşturan sirküler kasın birbirinden ayrılması sağlanır. Pnömotik balon kardiya bölgesine yerleştirilerek floroskopi altında kısa aralıklarla balon şişirilerek sfinkter genişletilir. Dilatasyonda 30-40 mm çapındaki dilatatör balonların şişirilmesi ile miyotomi sağlanır. Diğer bir seçenek ise plastik veya metal uçlu bujilerle en ince çaplı olandan başlayıp en kalına kadar sırayla kardiya'dan mideye geçilerek sfinkterin dilate edilmesidir. Dilatasyon sonrası oluşan retrosternal veya epigastrik ağrı durumunda özofagus perforasyonu akılda tutulmalıdır. Pnömotik dilatasyon uygulanan 899 olguluk bir çalışmada hastaların %70.8'inde düzelme, %16.6'sında yeni bir dilatasyon ve %8.3'ünde cerrahi miyotomi ihtiyacı olmuştur (55). Çeşitli serilerde özofagial perforasyon oranları %0-7 arasında bildirilmiştir (56). Bunun yanında kanama, intramural hematoma ve dilatasyon esnasında reflü gelişmesi diğer komplikasyonları oluşturmaktadır. Hastalarda ikinci dilatasyondan sonra semptomlarda nöks görülüyorsa alternatif tedavi yöntemlerine başvurulmalıdır. Genç hastalarda ise birinci dilatasyonun yetersiz olduğu durumlarda cerrahi tedavi önerilmektedir. Terminal dönemde bulunan, kooperasyon kurulamayan, yeni miyokard enfarktüsü geçirmiş ve kanser şüphesi bulunan olgularda dilatasyon kontrendikedir. Sigmoid özofagus, geçirilmiş miyotomi, epifrenik divertikül veya hiatal herni durumunda ise rölatif kontrendikasyon bulunmaktadır (57).

Akalazyalı hastalarda botoks kullanımına Pasricha ve arkadaşları öncülük etmiştir (58). Botoks skleroterapi tipi iğne kullanılarak endoskopik olarak AÖS'de dört bölgeye enjeksiyon tarzında uygulanır. Sinir ucunda

asetilkolin açığa çıkmasını inhibe ederek kasın paralizisine yol açtığı tahmin edilse de akalazyaya tedavisindeki etki mekanizması tam olarak bilinmemektedir (34). Tedavi ayaktan hastalara uygulanabilmektedir. Botoks enjeksiyonu sonrası hastalarda geçici göğüs ve epigastrik ağrı görülebilmektedir. En olumlu sonuçlar yaşlı ve vigorous akalazyalı hastalarda elde edilmektedir. Tedaviye cevap 8-14 ay olup daha sonra tekrarlanmalıdır. Etkisinin geçici olması ve yüksek maliyeti nedeniyle genel durumu kötü, balon dilatasyonu ve diğer tedavi yöntemlerini tolere edemeyen hastalarda önerilmektedir.

Laparoskopik özofagomiyotomi için hastaya modifiye litotomi pozisyonu verilir. Preoperatif bir orogastrik tüp yerleştirilir. Orta hatta ksifoid proçese umblikustan 1/3 uzaklıkta 5 mm'lik bir insizyon yapılır. Abdomen 15 mmHg basınca getirilir ve bir Veress iğne yerleştirilir. İlave dört adet 5 mm trokar yerleştirilir. İki trokar kostal marjinin altından midklavikular hattın yerleştirilir. Diğer iki trokar umbilikusun yaklaşık 3 cm üstünde sağ ve sol taraftaki rektus kaslarının laterale yerleştirilir. 5 mm'lik karaciğer retraktörü gastroözofagial bileşkeyi açmak için karaciğerin sol lateral kenarını çekmede kullanılır. Ultrasonik disektörle kısa gastrik arterler bağlanarak büyük kurvatur diseke edilir. Sol krus üzerinde uzanan periton açılır ve özofagus dikkatli bir şekilde ortaya çıkartılır. Gastrohepatik ligaman açılarak sağ krustan özofagusu serbestleştirmek için künt diseksiyon yapılır. Frenoözofagial ligaman ayrılarak gastroözofagial bileşkedeki yağ yastığı eksize edilir. Eksternal kasın lifleri koter ile tutularak işaretlenir. Miyotomi özofagus boyunca yaklaşık 6 cm'lik bir segmente uygulanır. Miyotomi gastroözofagial bileşkedeki mideye doğru en az 2 cm uzatılmalıdır. Miyotomi yapılırken manometri kateteri yerleştirilmesi ve fundoplikasyon sonuçlarının intraoperatif olarak değerlendirilmesi tavsiye edilmektedir. Yeterli bir miyotomi sonrası manometri kateterinde yüksek basınç bölgesi yoksa kateter yavaşça özofagusu çekilir. Genellikle manometri değerlerinin belirlendiği şekilde miyotominin distal kısmı gerekirse mideye doğru uzatılır. Botoks ile tedavi edilen hastalarda muskularis propriyadan mukozaya doğru diseksiyonda daha dikkatli olunmalıdır. Özofagus veya midede istenmeyen bir perforasyon meydana gelirse defekt sekiz şeklinde sütür ile kapatılır. Postoperatif reflüyü önlemek için bütün hastalarda anterior (Dor) fundoplikasyon yapılması önerilmektedir (34, 59, 60).

Torakoskopik özofagomiyotomi için çift lümenli endotrakeal genel anestezi gerekir. Hastalara sol torakotomi pozisyonu verilir. Birkaç trokar yerleştirme stratejisi bulunmaktadır. Ancak genellikle video kamera portları özofagusu göstermek için dördüncü,

beşinci veya altıncı posterior aksiller hattın girilir. Bir veya iki portla akciğer ve diyafragma çekilir. Potansiyel olarak tehlikeli ve güç olduğu için dilate özofagus çevrenmez. Onun yerine distal özofagus belirlenir ve intraoperatif fleksibl özofagoskopi vasıtasıyla cerraha doğru retrakte edilir. Endoskopik makas veya koter kancası kullanılarak mideye yaklaşık 0.5 cm uzanan longitudinal bir özofagomiyotomi uygulanır. Özofagial hiatus korunur. Postoperatif nazogastrik drenaj rutin değildir. Erken dönemde kontrastlı grafi ile kontrolden sonra oral beslenmeye geçilir. Hastalar 3-4 gün sonra taburcu edilir (34, 61, 62).

Gastroözofagial miyotomiye bir antireflü işleminin eklenmesi modifiye Heller miyotomi olarak adlandırılır. Transtorasik antireflü onarımı birçok göğüs cerrahisi tarafından güvenle uygulanmaktadır. Cerrahler akalazya için cerrahi endikasyon varsa Modifiye Heller miyotomi yapılmasını önermektedir. İşlem için çift lümenli endotrakeal tüp ile genel anestezi uygulanır. Özofagus içinde kalan sıvı ve yiyeceklerin aspirasyonuna karşı dikkatli olunmalıdır. İndüksiyon sonrası nazogastrik tüp yerleştirilir. Hastaya sağ lateral dekübit pozisyonu verilerek altıncı, yedinci veya sekizinci interkostal aralıktan sol torakotomi yapılır. Görüş için hastaların çoğunda 10-12 cm'lik bir insizyon gerekir. Sol akciğerin havası boşaltılarak inferior pulmoner ligaman kesilir. Akciğer nazikçe mediyale ve yukarıya doğru çekilir. Özofagus Penrose dren ile askıya alınır. Geniş özofagusun mobilizasyonu ile her iki vagal trunkusun korunması için özofagus etrafı dönülürken perforasyondan kaçınmak için dikkatli olunmalıdır. Özofagial hiatus sağ ön kenardan başlanarak açılır, bunu sol taraf izler. Periton ön taraftan açılır. Gastroözofagial bileşke belirlenir ve hiatus yoluyla toraksa doğru ayrılır. Gastroözofagial yağ yastığı orta hatta bölünmüş ve yarımdır. Anterior vagal dallar boyunca medial ve laterale doğru ayrıştırılır. Anterior olarak özofagusun yeri değiştirildiğinden hiatus krustan nonabsorbabl sütürlü daraltılır. Bunlar ayrılır ancak düğümlemez. Makas kullanılarak longitudinal bir miyotomi yapılır. Öncelikle kalınlaşmış olan kas özofagial mukoza belirleninceye kadar bir yerden açılır. Miyotomi ekstramukozal planda mideye 1-1.5 cm ve proksimalde özofagusun dilate kısmına kadar yapılır. Belsey tipi kısmi fundoplikasyon uygulanır. Çift taraflı nonabsorbabl sütürlü bunun için idealdir. Fundoplikasyon, antireflü etkilerine ilaveten kesilen kas kenarlarını tutmak için yardımcı olur. Gastroözofagial bileşke ve parsiyel fundoplikasyon abdomen içinde hiatus boyunca krusta bağlanan sütürlü küçültülür. Hiatus özofagusun yanında bir parmak geçecek şekilde daraltılmalıdır. Gastrointestinal peristaltizm tekrar başladıktan sonra postoperatif üçüncü gün nazogastrik tüp çıkartılır ve oral beslenmeye geçilir (34).

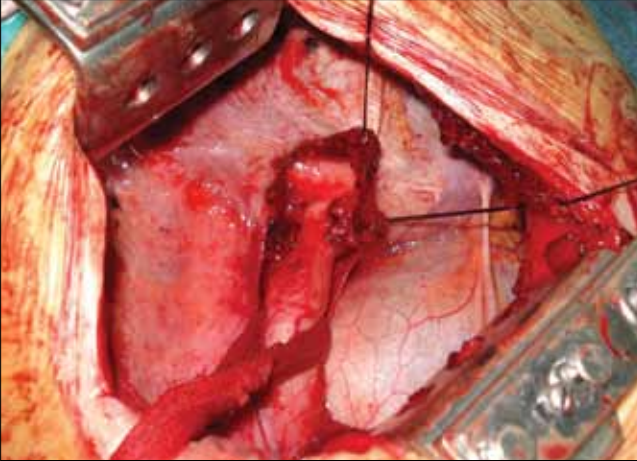
Teknik olarak uygun bir özofagomiyotomiye cevap kötü, özofagus belirgin şekilde dilate ve özofagial boşalmanın kötü olacağı bekleniyorsa özofagial rezeksiyon ve replasman göz önünde bulundurulmalıdır. Tamamen dilate, aperistaltik intratorasik özofagusta ideal cerrahi yaklaşım rezeksiyondur. Cerrahide üç insizyonlu teknik ile servikal özofagogastrik anastomoz amaçlanır.

Hastaya sol lateral dekübit pozisyonu verilir. Sağ torakotomi insizyonu yapılır. Beşinci veya altıncı interkostal aralıktan girilir. Akciğer söndürülür ve mediale çekilir. Azigos veni bağlanır ve kesilir. Mediastinal plevra özofagusun üzerinden açılır. Özofagus toraks apeksinden hiatus kadar mediastinal yapışıklıklarından serbestleştirilir. Genellikle elektrokoter kullanılması önerilir. Sağ rekürren laringial sinir injurisinden sakınmak için toraks apeksine yakın elektrokoter kullanılmamalıdır. Torasik duktusun olası hasarından şüphelenilirse göğüs alt kısmında duktus torasikus bağlanmalıdır. İnferiordan tek bir göğüs tüpü yerleştirilerek torakotomi kapatılır. Hasta supin pozisyona çevrilerek transhiatal özofajektomi yapılır. Modifiye sol collar ve orta hat abdominal insizyon yapılır. Sağ gastroepiploik arter korunarak mide mobilize edilir. Mide stapler ile kardiya paralel olarak kesilir. Stapler hattı 4-0 prolen ile dikilir. Özofagus ve kardiya servikal insizyon yoluyla yukarı çekilir. Mide boyunda tüpleştirilerek özofagogastrik anastomoz uygulanır. Gerekirse postoperatif perkütan replasmana izin vermek için jejunostomi yapılır. Postoperatif 5. gün nazogastrik tüp çıkartılır, 6. gün videoözofagogram alınır. Özofagogram sonrası kaçak, önemli obstrüksiyon veya aspirasyon yoksa oral alıma izin verilir (34, 63, 64). Kliniğimizde tedavi ettiğimiz bir olgunun görüntüleri Resim 5-8'de sunulmuştur.

Antireflü işlemi uygulansın veya uygulanmasın özofagomiyotomi için kullanılan cerrahi yaklaşımlarda sonuçlar oldukça iyidir. Yapılan çalışmalarda akalazya cerrahisinde operatif mortalite %0-2, disfajide rahatlama %87-93 ve GÖR'de düzelme %7-11 oranında bildirilmiştir (34). Son zamanlarda yapılan çalışmalarda miyotomiye takiben disfajideki rahatlamanın daha fazla olduğu, minimal invaziv yaklaşımlarla daha az postoperatif narkotik kullanımı, kısa hastane yatışı ve iyileşme süresi olduğu ifade edilmiştir (65-67). Çalışmalarda fundoplikasyon uygulanması ile uygulanmaması arasında anlamlı herhangi bir fark gözlenmemiştir. Frantzides ve arkadaşları (68) laparoskopik özofagomiyotomi ile Nissen fundoplikasyonu uyguladıkları hastalarda postoperatif disfaji oranını %4 gibi oldukça düşük oranda bulmuştur. Gockel ve arkadaşları (69) önceki geçirilmiş pnömotik dilatasyonda yetersizlik



Resim 5. Akalazyalı olgunun baryumlu grafi görünümü



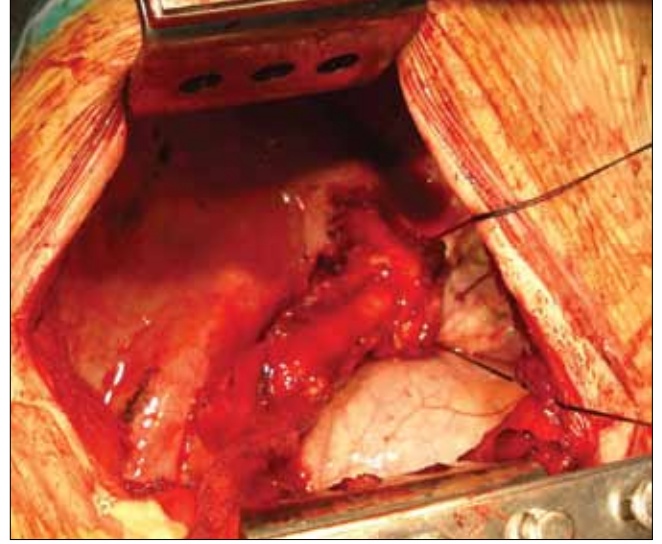
Resim 6. Aynı olguda özofagusun askıya alınmış görünümü

sonrası Heller miyotomide oldukça başarılı sonuçlar bildirmiştir.

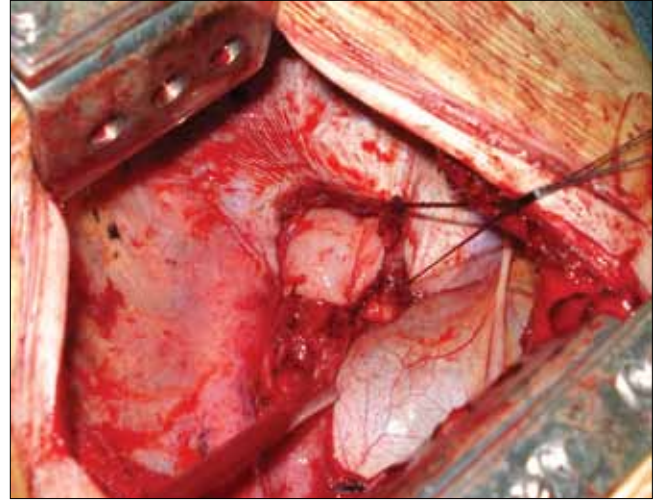
Sonuç olarak, otörler genç hastalarda erken primer cerrahi tedavinin daha faydalı olduğunu belirtmektedir. Orringer ve Stirling (70) akalazyaya için transhiatal özofajektomi uyguladıkları 26 hastadan birinde operatif mortalite bildirmiştir.

Diffüz Özofajial Spazm

Diffüz özofajial spazm özofagus gövdesinde eş zamanlı, nonperistaltik, tekrarlayıcı yüksek amplitüdü kontraksiyonlarla karakterizedir. Kontraksiyonlar spontan olarak veya yutma ile birlikte görülebilir. Nadir görülen bu motilite bozukluğunun etiyolojisi bilinmemektedir. Hastalardaki göğüs ağrısı sıklık-



Resim 7. Aynı olgunun miyotomi yapıldıktan sonraki görünümü



Resim 8. Aynı olgunun Dor fundoplikasyon yapıldıktan sonraki görünümü

la acil kardiyak değerlendirme gerektirir tarzdadır. Eşlik eden yaygın bir semptom disfajidir. Baryumlu özofagogramda özofagusun 2/3 distal düz kasları tirbuşon görünümünde iken özofagusun üst kısmı normaldir. Özofagus duvarındaki kalınlaşma 5 mm veya daha fazladır. Radyolojik görünümleri nedeniyle "tirbuşon özofagus" veya "psödodivertiküloz" olarak da adlandırılabilir. Özofajial manometri diagnostik olup koordine olmayan özofajial motiliteyi gösterir. AÖS fonksiyonu genellikle normaldir. Ancak anormal relaksasyon ve istirahat halinde yüksek basınç bildirilmiştir.

Fizyopatolojisi iyi bilinmediğinden birkaç tedavi seçeneği bulunmaktadır (71, 72). Kalsiyum kanal blokerleri ve nitratlar semptomları kontrol altına almak amacıyla kullanılmıştır. Botoks enjeksiyonlarının seçilmiş hastalarda semptomları gidermede başarılı oldu-

ğu görülmüştür. Kötü relaksasyonlu veya hipertansif alt özofagus sfinkteri bulunan hastalarda pnömotik dilatasyon kullanılmış, ancak başarısız bulunmuştur. Medikal tedaviye cevap vermeyen hastaların %70'inde mide proksimalinden aortik arka uzanan uzun bir miyotominin semptomları rahatlatığı görülmüştür (73).

Aşırı Büzülmüş Özofagus (Nutcracker veya Süperqueeze Özofagus)

Nutcracker özofagus yüksek amplitüdü özofagial kontraksiyonlar ve göğüs ağrısıyla karakterize bir motilite bozukluğudur. Etiyolojisi bilinmemektedir. Kas veya myenterik pleksusta patolojik değişiklikler görülmemektedir. Bazen yüksek basınçlı kontraksiyonlar reflü ve stresle ilişkili olabilmektedir. Yüksek amplitüdü kontraksiyonlar ve ağrı arasındaki ilişki açık değildir. Ancak manometri uygulanırken hastaların çoğu asemptomatiktir. Medikal veya cerrahi tedaviyi takiben kontraksiyon amplitüdünün azalması ile ağrının rahatlamasının garantisi yoktur. Özofagusun balonla genişletilmesi ile bu hastalarda göğüs ağrısının arttığı gösterilmiştir (74).

Hastalık beşinci dekatta ve genellikle kadınlarda görülür. Hemen bütün hastalarda göğüs ağrısı ve nadiren disfaji bulunmaktadır. Diffüz özofagial spazmda olduğu gibi bu hastalarda da kardiyak iskemi ekarte edilmelidir. Peristaltizm genellikle normal olduğu için kontrast özofagogram normaldir. Manometrik incelemede akalazya ve diffüz özofagial spazmdan çok daha yüksek basınç elde edilir. İstirahat AÖS basıncı genellikle normaldir. Tedavi genellikle medikal olup cerrahinin rolü net değildir.

Hipertansif Alt Özofagus Sfinkteri

Genellikle hipertansif akalazya, diffüz özofagial spazm ve Nutcracker özofagusa eşlik eder. İzole hipertansif AÖS nadir olup tüm olguların %3'ünden daha azını oluşturmaktadır (33). Asıl tedavi miyotomidir.

Nonspesifik Motilite Bozuklukları

Yukarıda bahsedilen dört gruba uymayan motilite bozuklukları, nonspesifik motilite bozukluğu olarak adlandırılır. Sınıflandırılmayan bu gruba "diskalazya" da denir. Major semptom nonkardiyak göğüs ağrısıdır. Atipik manometrik trase gösterirler. Tedavide başta kalsiyum kanal blokerleri olmak üzere medikal yaklaşım esastır. Bu hastalarda dilatasyonun etkisi yoktur. Seçilmiş vakalarda cerrahi uygulanabilir.

Sekonder Motilite Bozuklukları

Diğer sistemik hastalıkların özofagusta oluşturduğu hasara bağlı olarak meydana gelen motilite bozuklukları, sekonder motilite bozuklukları olarak adlan-

dırılmaktadır. Skleroderma bu grubun klasik örneğidir. Psödoakalazya, multipl skleroz, Chagas hastalığı, diyabetik nöropati ve reflü özofajit gibi hastalıklar özofagusta motilite bozukluğuna yol açan diğer etkenlerdendir. Burada tedavi genellikle alta yatan hastalığa yöneliktir. Reflü semptomları proton pompa inhibitörleri ile tedavi edilir.

KAYNAKLAR

1. Arıbaş OK. Özofagusun motilite hastalıkları. In Ökten İ, Güngör A. Göğüs Cerrahisi, Cilt-II. 2003;1217-26.
2. Sakıncı Ü. Özofagusun kanser dışı hastalıklarında cerrahi tedavi. In Yüksel M, Başoğlu A. ed. Özofagus Hastalıklarının Tıbbi ve Cerrahi Tedavisi 2002;185-215.
3. Kahrilas PJ, Pandolfino JE. Motility disorders of the esophagus. In Yamada T, Alpers DH, Laine L, Kaplowitz N, Owyang C, ed. Textbook of Gastroenterology, vol 2, 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2003;1165-95.
4. Schmidt EV, Smirnov VE, Ryabova VS. Results of the seven-year prospective study of stroke patients. Stroke 1988;19:942-9.
5. Gordon C, Hower RL, Wade DT. Dysphagia in acute stroke. BMJ 1987;295:411-4.
6. Leuck W, Galligan J, Bosma JF. Persistent sequelae of bulbar poliomyelitis. J Pediatr 1952;41:549-54.
7. Bosma JF. Studies of the disabilities of the pharynx resultant from poliomyelitis. Ann Otol Rhinol Laryngol 1953;64:529-47.
8. Mackay R. Course and prognosis in amyotrophic lateral sclerosis. Arch Neurol 1963;81:117-27.
9. Ali GN, Wallace KL, Schwartz R, et al. Mechanisms of oral-pharyngeal dysphagia in patients with Parkinson's disease. Gastroenterology 1996;110:383-92.
10. Bushmann M, Dörmeyer SM, Leeker L, Perlmutter JS. Swallowing abnormalities and their response to treatment in Parkinson's disease. Neurology 1989;39:1309-14.
11. Nowack WJ, Hatelid JM, Sohn RS. Dysphagia in parkinsonism. Arch Neurol 1977;34:320.
12. Newton HB, Newton C, Pearl D, Davidson T. Swallowing assessment in primary brain tumor patients with dysphagia. Neurology 1994;44:1927-32.
13. Kahrilas PJ, Logemann JA, Gibbons P. Food intake by maneuver: an extreme compensation for impaired swallowing. Dysphagia 1992;7:155-9.
14. Henderson RD, Boszko A, VanNostrand AW, Pearson FG. Pharyngoesophageal dysphagia and recurrent laryngeal nerve palsy. J Thorac Cardiovasc Surg 1974;68:507-12.
15. Taylor EW. Progressive vagus-glossopharyngeal paralysis with ptosis. J Nerv Ment Dis 1915;42:129-39.
16. Brais B, Xie YG, Sanson M, et al. The oculopharyngeal muscular dystrophy locus maps to the region of the cardiac alpha and beta myosin heavy chain genes on chromosome 14q11.2-q13. Hum Mol Genet 1995;4:429-34.
17. Duranceau CA, Letendre J, Clermont RJ, et al. Oropharyngeal dysphagia in patients with oculopharyngeal muscular dystrophy. Can J Surg 1978;21:326-9.
18. Casey EB, Aminoff MJ. Dystrophia myotonica presenting with dysphagia. Br Med J 1971;2:443.

19. Swick HM, Werlin SL, Dodds WJ, Hogan WJ. Pharyngo-esophageal motor function in patients with myotonic dystrophy. *Ann Neurol* 1981;10:454-7.
20. Khan OA, Campbell WW. Myasthenia gravis presenting as dysphagia: clinical considerations. *Am J Gastroenterol* 1994;89:1083-5.
21. Cassivi SD, Nichols III FC, Deschamps C. Esophageal Diverticula. In Shields TW, LoCicero J, Ponn RB, Rusch VW, ed. *General Thoracic Surgery*, vol 2, 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005;2239-50.
22. Ellis FH Jr, Schlegel JF, Lynch VP, et al. Cricopharyngeal myotomy for pharyngo-esophageal diverticulum. *Ann Surg* 1969;170:340-9.
23. Lerut T, Guelinckx P, Dom R, et al: Does the musculus cricopharyngeus play a role in the genesis of Zenker's diverticulum? Enzyme histochemical and contractility properties. In Siewert JR, Holscher AM (eds): *Diseases of the Esophagus*. New York: Springer 1988;1018-23.
24. Cook IJ, Gabb M, Panagopoulos V, et al. Pharyngeal (Zenker's) diverticulum is a disorder of upper esophageal sphincter opening. *Gastroenterology* 1992;103:1229-35.
25. Rascoe PA, Smythe WR. Excision of Esophageal Diverticula. In Kaiser LR, Kron IL, Spray TL, ed. *Mastery of Cardiothoracic Surgery*, 2nd Edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2007;187-93.
26. Wychulis AR, Gunnlaugsson GH, Clagett OT. Carcinoma occurring in pharyngo-esophageal diverticulum: report of three cases. *Surgery* 1969;66:976-9.
27. Sauvanet A, Gayet B, Lemée J, Fékété F. Cancer on an esophageal diverticulum. *Presse Med* 1992;21:305-8.
28. Adams J, Sheppard B, Andersen P, et al. Zenker's diverticulostomy with cricopharyngeal myotomy: the endoscopic approach. *Surg Endosc* 2001;15:34-7.
29. Sen P, Bhattacharyya AK. Endoscopic stapling of pharyngeal pouch. *J Laryngol Otol* 2004;118:601-6.
30. White PS, Mountain RE. Endoscopic treatment for Zenker's diverticulum. *Semin Laparosc Surg* 1999;6:177-85.
31. Sideris L, Chen LQ, Ferraro P, et al. The treatment of Zenker's diverticula: a review. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1999;11:337-51.
32. Bremner CG. Zenker diverticulum. *Arch Surg* 1998;133:1131-3.
33. Wright CD. Esophageal motility disorders. In Shields TW, LoCicero J, Ponn RB, Rusch VW, ed. *General Thoracic Surgery*, vol 2, 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2005: 2146-60.
34. Heitmiller RF, Buzdon MM. Surgery for Achalasia and Other Motility Disorders. In Kaiser LR, Kron IL, Spray TL, ed. *Mastery of Cardiothoracic Surgery*, 2nd Edition. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2007: 163-73.
35. Mayberry JF, Atkinson M. A study of swallowing difficulties in first degree relatives of patients with achalasia. *Thorax* 1985;40:391-9.
36. Bektas M, Soykan İ. Özofagusun fonksiyonları ve motor hastalıkları. *Güncel Gastroenteroloji*; 2005;9:155-66.
37. Mayberry JF. Epidemiology and demographics of achalasia. *Gastrointestinal Endosc N Am* 2001;11:235-47.
38. Park W, Vaezi MF. Etiology and pathogenesis of achalasia: the current understanding. *Am J Gastroenterol* 2005;100:1404-14.
39. Jones DB, Mayberry JF, Rhodes J, Munro J. Preliminary report of an association between measles virus and achalasia. *J Clin Pathol* 1983;36:655-7.
40. Richter JE. Achalasia. The Esophagus. 4th edition. Ed: Castell DO, Richter JE. Philadelphia Lippincott Williams and Wilkins 2004;221-61.
41. Eckardt VF, Stauf B, Bernhard G. Chest pain in achalasia. Patient characteristic and clinical course. *Gastroenterology* 1999;116:1300-4.
42. Sanderson DR, Ellis FH, Schlegel JF, Olsen AM. Syndrome of vigorous achalasia: clinical and physiologic observations. *Dis Chest* 1967;52:508-17.
43. Henderson RD, Barichello AW, Pearson FG, et al. Diagnosis of achalasia. *Can J Surg* 1972;15:190-201.
44. Eckardt VF, Kohne U, Junginger T, Westermeier T. Risk factors for diagnostic delay in achalasia. *Dig Dis Sci* 1997;42:580-5.
45. Blam ME, Delfyett W, Levine MS, et al. Achalasia: a disease of varied and subtle symptoms that do not correlate with radiographic findings. *Am J Gastroenterol* 2002;97:1916-23.
46. Howard PJ, Maher L, Pryde A, et al. Five years prospective study of the incidence, clinical features and diagnosis of achalasia in Edinburgh. *Gut* 1992;33:1011-5.
47. Cameron AJ, Malcolm A, Prather CM, Phillips SF. Videoendoscopic diagnosis of esophageal motility disorders. *Gastrointest Endosc* 1999;49:62-9.
48. Hirano I, Tatum RP, Shi G, et al. Manometric heterogeneity in patients with idiopathic achalasia. *Gastroenterology* 2001;120:789-98.
49. Kahrlas PJ, Kishk SM, Helm JF, et al. Comparison of pseudoachalasia and achalasia. *Am J med* 1987;82:439-46.
50. Nehra D, Lord RV, DeMeester TR, et al. Physiologic basis for the treatment of epiphrenic diverticulum. *Ann Surg* 2002;235:346-54.
51. Streitz JM Jr, Ellis FH Jr, Gibb P, Heatley GM. Achalasia and squamous cell carcinoma of the esophagus: analysis of 241 patients. *Ann Thorac Surg* 1995;59:1604-9.
52. Di Simone MP, Felice V, D'Errico A, et al. Onset timing of delayed complications and criteria of follow-up after operation for esophageal achalasia. *Ann Thorac Surg* 1996;61:1106-10.
53. Gelfond M, Rozen P, Keren S, Gilat T. Effect of nitrates on LOS pressure in achalasia: a potential therapeutic aid. *Gut* 1981;22:312-8.
54. Bortolotti M, Labo G. Clinical and manometric effects of nifedipine in patients with esophageal achalasia. *Gastroenterology* 1981;80:39-44.
55. Ferguson MK, Reeder LB, Olak J. Results of myotomy and partial fundoplication after pneumatic dilation for achalasia. *Ann Thorac Surg* 1996;62:327-30.
56. Vaezi MF, Richter JE. Current therapies for achalasia: comparison and efficacy. *J Clin Gastroenterol* 1998;27:21-35.
57. Richter JE. Modern management of achalasia. *Curr Treat Options Gastroenterol* 2005;8:275-83.
58. Pasricha PJ, Ravich WJ, Hendrix TR, et al. Intraspincteric botulinum toxin for the treatment of achalasia. *N Engl J Med* 1995;332:774-8.
59. Beckingham IJ, Cariem AK, Bornman PC, et al. Oesophageal dysmotility is not associated with poor outcome after laparoscopic Nissen fundoplication. *Br J Surg* 1998;85:1290-3.

60. Champion JK, Delisle N, Hunt T. Laparoscopic esophagomyotomy with posterior partial fundoplication for primary esophageal motility disorders. *Surg Endosc* 2000;14:746-9.
61. Champion JK, Delisle N, Hunt T. Comparison of thoracoscopic and laparoscopic esophagomyotomy with fundoplication for primary esophageal motility disorders. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999;16:34-6.
62. Pellegrini C, Wetter LA, Patti M, et al. Thoracoscopic esophagomyotomy. Initial experience with a new approach for the treatment of achalasia. *Ann Surg* 1992;216:291-6. [\[CrossRef\]](#)
63. Henderson RD, Ryder D, Marryatt G. Extended esophageal myotomy and short total fundoplication hernia repair in diffuse esophageal spasm: Five-year review in 34 patients. *Ann Thorac Surg* 1987;43:25-31. [\[CrossRef\]](#)
64. Stone CD, Heitmiller RF. Simplified, standardized technique for cervical esophagogastric anastomosis. *Ann Thorac Surg* 1994;58:259-61. [\[CrossRef\]](#)
65. Arain MA, Peters JH, Tamhankar AP, et al. Preoperative lower esophageal sphincter pressure affects outcome of laparoscopic esophageal myotomy for achalasia. *J Gastrointest Surg* 2004;8:328-34.
66. Douard R, Gaudric M, Chaussade S, et al. Functional results after laparoscopic Heller myotomy for achalasia: A comparative study to open surgery. *Surgery* 2004;136:16-24. [\[CrossRef\]](#)
67. Kesler KA, Tarvin SE, Brooks JA, et al. Thoracoscopy-assisted Heller myotomy for the treatment of achalasia: Results of a minimally invasive technique. *Ann Thorac Surg* 2004;77:385-92. [\[CrossRef\]](#)
68. Frantzides CT, Moore RE, Carlson MA, et al. Minimally invasive surgery for achalasia: A 10-year experience. *J Gastrointest Surg* 2004;8:18-23. [\[CrossRef\]](#)
69. Gockel I, Junginger T, Bernhard G, Eckardt VF. Heller myotomy for failed pneumostatic dilation in achalasia: how effective is it? *Ann Surg* 2004;239:371-7. [\[CrossRef\]](#)
70. Orringer MB, Stirling MC. Esophageal resection for achalasia: indications and results. *Ann Thorac Surg* 1989;47:340-5. [\[Crossref\]](#)
71. Clouse RE, Lustman PJ. Psychiatric illness and contraction abnormalities of the esophagus. *N Engl J Med* 1983;309:1337-42. [\[Crossref\]](#)
72. Clouse RE, Lustman PJ, Eckert TC, et al. Low-dose trazodone for symptomatic patients with esophageal contraction abnormalities. A double-blind, placebo-controlled trial. *Gastroenterology* 1987;92:1027-36.
73. Ellis Jr FH, Crozier RE, Shea JA. Long esophagomyotomy for diffuse esophageal spasm and related disorders. In: Siewert JR, Holscher AH, ed. *Diseases of the Esophagus*, New York: Springer-Verlag 1988;913-7.
74. Mujica VR, Mudipalli RS, Rao SS. Pathophysiology of chest pain in patients with nutcracker esophagus. *Am J Gastroenterol* 2001;96:1371-7. [\[CrossRef\]](#)