

# AKALAZYALI HASTALARDA KLİNİK, RADYOLOJİK VE MANOMETRİK BULGULAR ARASINDAKİ İLİŞKİLER\*

Ahmet DOBRUCALI, Aslı ÇURGUNLU, A. Ferhat ÇELİK, Feryal İLKOVA, Murat TUNCER, Kadir BAL, Hülya UZUNİSMAİL, İbrahim YURDAKUL, Ergun OKTAY

**Background and Design.-** Achalasia is a well known primary motor disorder of the esophagus in which the lower esophageal sphincter (LES) exerts abnormally high resting pressure and incomplete relaxation with swallowing. Dynamic investigations, mainly esophageal manometry and radiological examination are needed for the diagnosis and follow-up after treatment. We present the clinical manifestations, radiological manometric abnormalities of 26 patients with achalasia seen between 1993 and 1997.

**Results.-** Dysphagia was significantly correlated with bird beak deformity and impaired emptying on esophagogram. No significant relationship was found between the LES pressure and clinical and radiological features. Nonperistaltic wave amplitude and LES relaxation were inversely and significantly correlated with impaired emptying on esophagogram.

**Conclusion.-** Radiological findings of achalasia may not be due to hypertensive LES but decreased lower sphincter relaxation may be responsible for dysphagia and impaired esophageal emptying. Also LES pressure is in normal range in 35% of patients with achalasia. Achalasia and hiatal hernia may coexist in 8% of the patients.

**Dobrucalı A, Çurgunlu A, Çelik AF, İlkova F, Tuncer M, Bal K, Uzunismail H, Yurdakul İ, Oktay E. Correlation of the clinical, radiologic, and manometric findings in patients with achalasia. Cerrahpaşa J Med 1998; 29 (2): 65-69.**

## GİRİŞ ▲

Akalazya, alt özefagus sfinkter (AÖS) basıncının yüksekliği ve yutkunmanın inkomplet relaksasyonu ile karakterize olan, özefagusun belki de en iyi bilinen motor fonksiyon bozukluğudur.<sup>1</sup> Hastalığın teşhisi ve tedavi sonrası takibinde intraözofajial manometri ve baryumlu özofagogram gibi tetkiklerin yapılması gereklidir. Bu çalışmada kliniğimizde takip edilen akalazyalı hastalarda saptanan klinik, radyolojik ve manometrik bulgular arasındaki ilişkilerin incelenmesi amaçlanmıştır.

## YÖNTEM VE GEREÇLER ▲

1993-1996 yılları arasındaki üç yıllık dönemde akalazya tanısı koyulan 15'i erkek,11'i kadın olan 26 hasta incelendi. Hastaların yaşları 23 ile 76 arasında değişmekte olup yaş ortalaması 48 idi. Bütün hastalara baryumlu özofagogram, özefagogastroduodenoskopi, intraözofajial manometri ve kardioözofajial bölgenin bilgisayarlı tomografik tetkiki yapılarak özofajite bağlı striktür veya bir tümörün yol açabileceği psödoakalazya olasılığı olan hastalar çalışmaya dahil edilmedi.

Her hasta disfaji, regürjitasyon, kilo kaybı ve göğüs ağrısı semptomları yönünden sorgulandı. Vücut ağırlığındaki %5 ve üzerindeki bir oranda azalma kilo kaybı olarak kabul edildi. Bu semptomların her biri var olduklarında 1, yokluklarında ise 0 puan verilerek değerlendirildi ve toplam semptom skoru bu 4 puanın toplanması ile elde edildi.

Radyolojik incelemede özefagus dört bulguya göre değerlendirildi; özefagusda dilatasyon, likid baryum boşalımında gecikme veya distal özefagusta baryum göllenmesi, özefagus alt uça kuş gagası görünümü ve mide hava cebinde kaybolma. Özefagusun en geniş çapının bir trasik vertebraya oranının 1,1 veya daha fazla olması özefagus dilatasyonu olarak kabul edildi.<sup>2</sup> Radyolojik bulguların her biri var olduklarında 1, yokluklarında ise 0 puan verilerek değerlendirildi ve toplam radyolojik skor bu dört puanın toplanması ile elde edildi.

Özefagusun manometrik incelemesinde pnömohidrolik kapiller infüzyon sistemi ile çalışan 4 kanallı manometri kateterleri (EMC-4S, Synectics Med. Corp.) kullanıldı. Özefagusun motor fonksiyonlarını etkileyebilecek ilaçlar (Kalsiyum kanal blokerleri, nitratlar, antikolinerjikler vb.) manometrik incelemeden en az iki gün önce kesildi. Alt özefagus sfinkterinin (AÖS) lokalizasyonunda station pull-through yöntemi kullanıldı. AÖS seviyesinde ekspirasyon sonunda kaydedilen basınçlar ortalama AÖS basıncı olarak kabul edildi.<sup>3</sup> En az 30 sn aralarla oda sıcaklığındaki 5 ml suyun yutturulması ile AÖS de oluşan relaksasyonların oranı ve süresi kaydedildi. Yutkunma sırası ve/veya sonrasında gevşeme oranının % 70 in altında olması patolojik olarak kabul edildi. 10 kez 5 ml suyun yutturulmasından sonra AÖS nin 5 ve 10 cm proksimalinde oluşan 20 non-peristaltik kontraksiyon amplitüdlerinin ortalaması alınarak ortalama kontraksiyon amplitüdü değeri hesaplandı.<sup>4,5</sup>

Özefagus cisminde yutkunma sonrasında simultane kontraksiyonlar oluşması veya hiç kontraksiyon görülmemesi aperistaltizm olarak değerlendirildi. Özefagusun diğer organik bozuklukları ve başka sistemik bir hastalığı olmadığı gösterilen hastaların manometrik incelemesinde özefagus cisminde aperistaltizm ve AÖS nde yetersiz gevşeme (< % 75) saptanması akalazya için tanı koydurucu bulgular olarak kabul edildi.

İstatistiksel analizlerde Spearman korelasyon rank testi kullanıldı.

## BULGULAR ▲

**Klinik bulgular:** Hastalardaki ana şikayet 24 hastada (%92) bulunan yutma güçlüğü iken 11 hasta (%42) regürjitasyon tanımlıyordu. 10 hastada (%38) kilo kaybı, 3 hastada da (%11) disfaji ile birlikte göğüs ağrısı mevcuttu.

**Radyolojik bulgular:** Radyolojik incelemede kuş gagası deformitesi, mide hava cebinde kaybolma, özefagusdan baryum boşalımında gecikme ve özefagusta dilatasyon bulguları sırasıyla hastaların, 21 (%80), 16 (%61), 14 (%54) ve 7 (%27)'sinde tespit edildi. İki hastada ise gerek özefagogram ve gerekse endoskopik incelemede saptanan hiatus hernisi mevcuttu.

**Manometrik bulgular:** Hastaların 17'sinde (%65) AÖS basıncı 30 mm Hg'nın üzerinde iken 9 hastada (%35) 30 mm Hg veya altında idi. Tüm hastalar ele alındığında ortalama AÖS basıncı 37 mm Hg (14-43) ve yutkunma sırasındaki ortalama relaksasyon oranı da %26 (6-71) idi. Aperistaltizm ve yetersiz AÖS relaksasyonu hastaların hepsinde saptanan bir bulguydu. Manometrik bulgulara göre 25 hastada (%96) klasik akalazya, bir hastada da vigorous akalazya (Klasik bulgulara ilave olarak yutkunma olmadan gelen simultane ve 60 mm Hg'dan yüksek amplitüdüli kotraksiyonlarla karakterize bir akalazya türü) tespit edildi.<sup>6</sup>

Tablo I. Hastaların Klinik, Radyolojik ve Manometrik Bulguları.

	n	w%
- Kadın / Erkek	11/15	58/42
- Ortalama yaş	48 (23-76)	
- Klinik bulgular		
Disfaji	24	92
Regürjitasyon	11	42
Kilo kaybı	10	11
Göğüs ağrısı	3	11
- Radyolojik bulgular		
Özefagus alt uçda daralma (Kuş gagası deformitesi)	21	80
Mide hava cebinde kaybolma	16	61
Baryum hava boşalımında gecikme	14	54
Özefagusta dilatasyon	7	27
- Manometrik bulgular		
Aperistaltizm	26	100
AÖS basıncı (>30 mmHg)	17	65
(<30 mmHg)	9	35
Ortalama AÖS basıncı	37 mmHg(14-43)	
Ortalama AÖS gevşeme oranı	%26 (6-71)	
Vigorous achalasia	1	4

Hastalarda saptanan klinik, radyolojik ve manometrik bulguların dağılımı Tablo I'de, bu bulgular arasındaki korelasyonlar ise Tablo II, III ve IV'de görülmektedir. Disfaji semptomunun, özofagogramda görülen kuş gagası deformitesi ve gecikmiş baryum boşalımı ile anlamlı derecede pozitif (sırasıyla  $r=0,6133$ ,  $p=0,01$  ve  $r=0,6634$ ,  $p=0,01$ ), manometrik incelemedeki AÖS relaksasyon oranı ile de anlamlı derecede negatif ( $r=0,6834$ ,  $p=0,002$ ) korelasyon oluşturduğu görüldü.

Tablo II. Radyolojik ve Manometrik Parametreler Arasındaki Korelasyonlar (AÖS: Alt özefagus sfinkteri)

	AÖS basıncı	Non-peristaltik dalga amplitüdü	AÖS relaksasyonu
Özofagus dilatasyonu	$r= 0.2164$ $p= 0.288$	$r= 0.776$ $p= 0.706$	$r= 0.235$ $p= 0.253$
Sigmoid özofagus	$r= 0.927$ $p= 0.653$	$r= 0.2383$ $p= 0.241$	$r= 0.2961$ $p= 0.142$
Kuş gagası deformitesi	$r= 0.008$ $p= 0.969$	$r= -0.0403$ $p= 0.845$	$r= -0.645$ $p= 0.754$
Gecikmiş boşalma	$r= 0.1056$ $p= 0.608$	$r= 0.5723$ $p= 0.02^*$	$r= -0.7410$ $p= 0.001^*$
Mide hava cebinde kaybolma	$r= 0.422$ $p= 0.838$	$r= 0.1686$ $p= 0.408$	$r= 0.0794$ $p= 0.700$

Tablo III. Klinik ve Manometrik Parametreler Arasındaki Korelasyonlar (AÖS: Alt özefagus sfinkteri)

	AÖS basıncı	Non-peristaltik dalga amplitüdü	AÖS relaksasyonu
Disfaji	r= -0.2351 p= 0.266	r= -0.1768 p= 0.399	r= -0.6834 p= 0.002*
Regürjitasyon	r= 0.1976 p= 0.333	r= 0.2870 p= 0.155	r= 0.1668 p= 0.415
Kilo kaybı	r= -0.2218 p= 0.276	r= -0.0530 p= 0.797	r= -0.2223 p= 0.275
Göğüs ağrısı	r= 0.2004 p= 0.326	r= -0.1207 p= 0.557	r= 0.2946 p= 0.001*

\*Tablo IV. Klinik ve Radyolojik Parametreler Arasındaki Korelasyonlar (AÖS: Alt özefagus sfinkteri)

	Disfaji	Regürjitasyon	Kilo kaybı	Göğüs ağrısı
Özofagus dilatasyonu	r= 0.2261 p= 0.291	r= 0.4865 p= 0.02*	r= 0.0610 p= 0.767	r= -0.2160 p= 0.289
Sigmoid özofagus	r= 0.1491 p= 0.378	r= 0.1688 p= 0.410	r= 0.5048 p= 0.0790	r= 0.1214 p= 0.555
Kuş gagası deformitesi	r= 0.6133 p= 0.01*	r= 0.3093 p= 0.124	r= 0.0381 p= 0.854	r= 0.0722 p= 0.726
Gecikmiş boşalma	r= 0.6634 p= 0.01*	r= 0.1231 p= 0.549	r= 0.0250 p= 0.904	r= 0.1581 p= 0.440
Mide hava cebi kaybı	r= 0.1332 p= 0.478	r= -0.1231 p= 0.549	r= 0.0375 p= 0.503	r= 0.1581 p= 0.440

## TARTIŞMA ▲

"Akalezya" kelime olarak gevşeme gücü anlamına gelmektedir. İlk kez 1937 de Sir Thomas Willis yutma gücü olan bir hastanın radyolojik bulgularına dayanarak bu hastalığı kardiospazm olarak adlandırmış, ancak daha sonra Landrom; hastalığa yol açan esas mekanizmanın alt özefagus sfinkterindeki gevşeme gücü olduğunu ileri sürerek hastalığın adının akalazyaya olarak değiştirilmesini önermiştir. Hakikaten daha sonraki yıllarda yapılan çalışmalarda, özellikle intraözofajial manometrinin klinik uygulamaya girmesiyle, AÖS deki yetersiz relaksasyonun akalazyanın fizyopatolojisinde rol oynayan önemli faktörlerden biri olduğu anlaşılmıştır.<sup>1</sup> Bugün akalazyaya özefagusun belki de en iyi bilinen primer motilite bozukluğudur ancak yine de açıklanması gereken bir çok soru bulunmaktadır.

Hastalığın semptomları arasında disfaji en sık rastlanan bulgudur ve hastaların hemen hepsinde bulunur (%90-100).<sup>1</sup> Hasta grubumuzda da disfaji en sık rastlanan hastalığın ileri devrelerinde daha belirgin hale gelir. Emosyonel stresle artabilir. Akalazyadaki disfajinin progresif olmaktan ziyade paradoks karakterde olduğu belirtilmişse de bu durum hastalığın teşhisinde yeterince karakteristik olan bir bulgu değildir ve ancak hastaların %30 ila %40'ında görülmektedir. Bazen disfajiye göğüs ağrısı eşlik edebilir ve özellikle vigorous akalazyaya olarak adlandırılan durumun erken dönemdeki bir bulgusu olabilir.<sup>7</sup>

Özofagus cisminde aperistaltizm, AÖS nin inkomplet relaksasyonu (< %70) ve artmış AÖS istirahat basıncı (> 30mmHg) klasik primer özefagus akalazyasının başlıca manometrik bulgudur. Bu bulgulardan ilk ikisi kesin tanı için gereklidir.<sup>1</sup> Hastalarımızın hepsinde bu iki bulgu mevcut olduğu halde 9 hastada (%35) sfinkter basıncı 30 mm Hg altında bulunmuştur. Baryumlu özefagus grafilerinde ise, özefagusta dilatasyon, aperistaltizm, özefagus alt ucunda daralma (Kuş gagası şeklinde deformite), lümeninde baryum göllenmesi ve mide hava cebinde kaybolma görülebilir.<sup>1</sup>

Histopatolojik çalışmalarda, akalazyalı hastalarda AÖS bölgesindeki inhibitör nöronların ganglion hücrelerinde ve inhibitör nörotransmitterlerin (NO ve VIP) konsantrasyonunda azalma olduğu anlaşılmış, bu durumun sfinkterde yüksek istirahat basıncı ve yetersiz relaksasyona yol açtığı ileri sürülmüştür.<sup>8</sup> Çalışmamızda, disfaji ile radyolojik incelemede görülen kuş gagası deformitesi, gecikmiş baryum boşalımı ve manometrik incelemede saptanan yetersiz AÖS relaksasyonu arasında anlamlı ilişki olduğu görülmüştür. Bu bulgular

akalazyadaki disfajinin patogenezinde distal özefagusun, özellikle sfinkterdeki yetersiz relaksasyonun rol oynadığı fikrini desteklemektedir.

Ayrıca, akalazyalı hastalarda özefagusun düz kaslardan oluşan distal bölümlerinde ve AÖS de nöral inervasyon kusuru (denervasyon) olduğu ve kronik denervasyonun kolinerjik uyarıya karşı oluşturduğu aşırı duyarlılığın AÖS basıncını artırdığı düşünülmektedir.<sup>1,8</sup> Çalışmamızda AÖS basıncı ile radyolojik bulguların hiçbiri arasında anlamlı korelasyon bulunmamıştır. İzlenen hastaların 4 ünde (% 15) AÖS basıncı normal sınırlarda olmasına rağmen özefagus lümeninde genişleme saptanması bu hastalıkta özefagusda dilatasyon oluşumunun sadece AÖS basıncı artışına bağlanamayacağını düşündürmektedir. Özefagustaki nonperistaltik dalga şiddeti ile özefagogramdaki gecikmiş boşalım arasında anlamlı derecede negatif korelasyon saptanması ve yutkunma ile oluşan AÖS relaksasyonu ile disfaji ve özefagogramdaki gecikmiş baryum boşalımı arasında anlamlı derecede negatif korelasyon olduğunun görülmesi özofajial klirensdeki azalmanın ve aynı zamanda disfajinin azalmış AÖS relaksasyonuna bağlı olabileceğini akla getirmektedir.

Çalışmamızda 2 hastada (%8) akalazyaya ve hiatal herninin birlikte olduğu görülmüştür. Bu birliktelik AÖS'ndeki lokalizasyon değişikliklerinin (intraabdominal veya intratorasik lokalizasyon gibi) sfinkter fonksiyonunda belirgin bir azalma oluşturmadığını düşündürmektedir.<sup>9</sup>

Akalazyalı hasta serimizden elde ettiğimiz bulgular değerlendirildiğinde aşağıdaki sonuçlar çıkarılabilir;

- 1) Akalazyalı hastalarda AÖS istirahat basıncı ile klinik ve radyolojik bulgular arasında anlamlı bir korelasyon yoktur. Akalazyalı hastaların %35 inde AÖS istirahat basıncı normal seviyelerdedir.
- 2) AÖS relaksasyonu disfaji ve özefagogramdaki gecikmiş boşalma ile negatif korelasyon göstermektedir, bu nedenle akalazyadaki radyolojik bulgulardan yüksek AÖS basıncından ziyade yetersiz AÖS relaksasyonu sorumludur.

## ÖZET ▲

Bu çalışmada akalazyalı 26 hastadan elde edilen klinik, radyolojik ve manometrik bulguların birbirleri ile olan ilişkileri korelasyon matris testi kullanılarak incelendi. Disfaji semptomu özofagogramda tesbit edilen kuş gagası görünümü ve gecikmiş boşalma ile anlamlı korelasyon gösterdi. Alt özefagus sfinkter (AÖS) basıncı ile klinik ve radyolojik bulgular arasında anlamlı korelasyon yoktu. Özefagustaki nonperistaltik dalga amplitüdü ve AÖS relaksasyonunun özofagogramdaki kusurlu boşalma ile negatif anlamlı bir ilişki gösterdiği saptandı. Sonuç olarak, primer özofagus akalazyasındaki radyolojik bulgular sadece artmış AÖS basıncına bağlı olmayabilir ancak azalmış AÖS relaksasyonunun disfaji ve özefagogramdaki gecikmiş boşalmadan sorumlu olabileceği söylenebilir. Akalazyaya ve hiatal herni hastalarının %8 inde birliktelik göstermiştir.

## KAYNAKLAR ▲

1. Clouse ER, Diamant NE. Motor physiology and motar disorders of the esophagus. Ed: Sleisenger MH and Fordtran JS. Philadelphia, WB Saunders Comp. 1998; 467-497.
2. Gondenberg SP, Burrell M, Fette GG, et al. Classic and vigorous achalasia: A comparison of manometric, radiographic and clinical findings. Gastroenterol 1991; 101: 734-738.

3. Welsh RW, Drake ST. Normal lower esophageal sphincter pressure. A comparison of rapid vs flow pullthrough techniques. Gastroenterol 1980; 78: 1446-1451.
  4. Drake WJ, Hojan WJ, Reid DP, et al. Comparison between primary esophageal peristalsis following wet and dry swallowing. Appl Physiol 1973; 35: 851-857.
  5. Orlando RC, Bozysko EM. The effects of pentagastrin in achalasia and diffuse esophageal spasm. Gastroenterol 1979; 77: 472-477.
  6. Dent J. Esophageal manometry. In: Gastrointestinal motility. Which test? Ed: Read NW. Guildford, Wighstone Publ. 1989; 27-40.
  7. Katz P. Esophageal motility disorders. In: Management of gastrointestinal Disease Vol 32. Ed: Winaver S. New York, Gower Med Publ. 1992; 30-43.
  8. Fennerty MG, Garevel HS. Esophageal motility. Curr Op Gastroent 1997; 4: 373-379.
  9. Cohen S, Harris LD. Does hiatal hernia affect competence of the gastroesophageal sphincter? N Eng J Med 1971; 284: 1053-1056.
- 

- *Anahtar Kelimeler:* Akalazya, Teşhis, Manometrik bulgular, Radyolojik bulgular; *Key Words:* Achalasia, Diagnosis, Manometric findings, Radiologic findings; *Alındığı Tarih:* 27 Kasım 1997; Doç. Dr. Ahmet Dobrucalı, Dr. Aslı Çurğunlu, Uzm. Dr. A. Ferhat Çelik, Uzm. Dr. Feryal İikova, Doç. Dr. Murat Tuncer, Doç. Dr. Kadir Bal, Prof. Dr. Hülya Uzunismail, Prof. Dr. İbrahim Yurdakul, Prof. Dr. Ergun Oktay: İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı Gastroenteroloji Bilim Dalı. *Yazışma Adresi (Address):* Dr. A. Dobrucalı. İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı 34303, Cerrahpaşa, İstanbul.