

АХАЛАЗИЯ КАРДИИ

ВЫПОЛНИЛА : ШТАТНЫХ Е.Н.

ВОП МРБ №3

АХАЛАЗИЯ КАРДИИ

- **Ахалазия кардии** (achalasia cardiac) - нейро-мышечное заболевание пищевода, неясной этиологии, характеризующееся нарушением рефлексорного раскрытия кардиального отверстия при глотании, прогрессирующим снижением тонуса тубулярного отдела пищевода, нарушением его перистальтики и дисфагией.

ПАТОГЕНЕЗ

- В основе патогенеза АК лежит постепенная дегенерация нейронов межмышечного нервного (ауэрбаховского) сплетения, предположительно связанная с врожденной его недостаточностью или инфекцией, локализующейся непосредственно в стенке пищевода.
- Перистальтические сокращения пищевода и расслабление НПС регулируются нейронами, локализующимися в межмышечных нервных сплетениях (Ауэрбахово сплетение). Ауэрбахово сплетение представляет собой густую непрерывную сеть нервных ганглиев, расположенных между слоями продольных и циркулярных мышц стенки пищевода. Доказано, что при ахалазии кардии происходит постепенная гибель межмышечных нервных ганглиев, что приводит к отсутствию перистальтики и нарушению раскрытия НПС.

-
- Причиной гибели межмышечных нейронов считается хроническое воспаление в ганглиях, обусловленное аутоиммунным процессом. При патоморфологическом и иммуногистохимическом исследовании образцов мышечной ткани из пищевода больных с ахалазией обнаруживается инфильтрация межмышечных ганглиев цитотоксическими лимфоцитами
 - Триггером, запускающим аутоиммунный процесс, могут служить и нейротропные вирусы, такие как вирус простого герпеса I (ВПГ-I), корь и вирус папилломы человека. В то же время ДНК ВПГ-I достаточно часто определяется в стенке пищевода лиц, не страдающих АК.

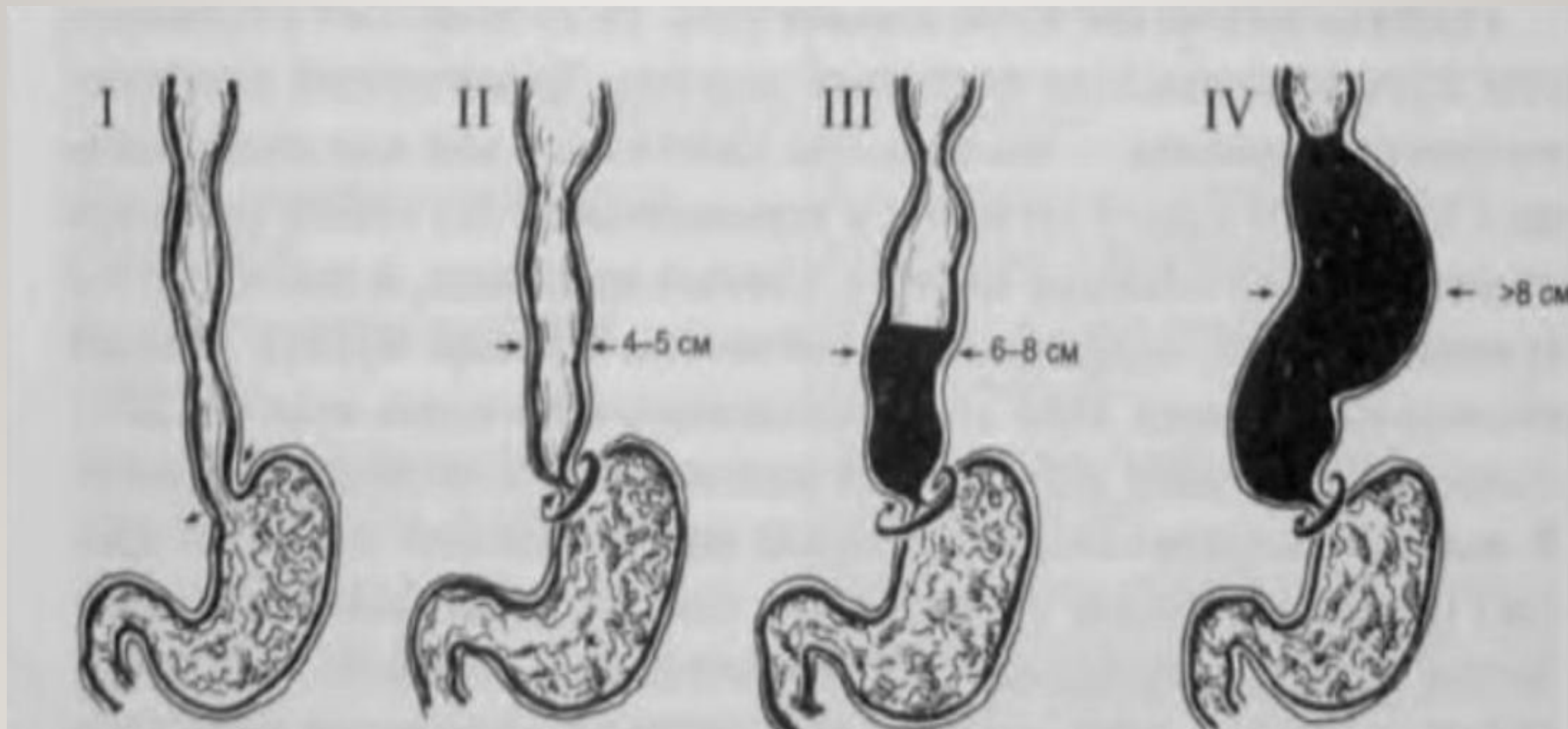
-
- Длительно-прогрессирующие расстройства иннервации пищевода приводят к нарушению регуляции двигательной функции органа, утрате физиологического раскрытия кардиального отверстия при глотании, нарушению перистальтики стенки и атонии мышц пищевода. Поступление пищи в желудок происходит благодаря механическому раскрытию кардиального отверстия под действием давления жидкой пищи, скопившейся в пищеводе. Длительная задержка пищи в пищеводе приводит к его расширению, что, в свою очередь, усугубляет клинические проявления этого заболевания

-
- Морфологические изменения в стенке пищевода зависят от длительности заболевания. В начале заболевания макроскопические изменения могут отсутствовать. При прогрессировании заболевания происходит расширение пищевода, сужение его кардиального отдела. Микроскопически выявляется гипертрофия пучков гладкомышечных клеток, разрастание в стенке пищевода соединительной ткани, выраженные изменения в межмышечном нервном сплетении. Прогрессирование АК приводит к расширению просвета пищевода до 5 см в диаметре и более. Пищевод удлиняется и приобретает S-образную форму. В запущенных стадиях заболевания слизистая оболочка грубая, лишена складок, в стенке пищевода полностью отсутствуют нервные сплетения

ЭПИДЕМИОЛОГИЯ АК

- Заболевание имеет относительно невысокую распространенность, которая по усредненным оценкам составляет 10 человек на 100 000 населения, заболеваемость - 1 на 100000 в год. АК встречается с одинаковой частотой у мужчин и женщин в возрастной группе от 25 до 60 лет.
- Эпидемиологические данные об АК немногочисленны и в большинстве своем основаны на ретроспективном анализе данных. Согласно исследованиям, проведенным в 2000-х годах заболеваемость АК растет и не зависит от этнической принадлежности. В развивающихся странах она составляет 0,03–0,27 на 100000 человек в год. Одно из крупных крупных когортных исследований, проведенных в Нидерландах показало, что заболеваемость АК составляет 2,2 на 100000 человек в год, распространенность - 15,3 на 100000. Заболеваемость и распространенность АК в Корее составляет 0,4 и 6,3 на 100000 человек соответственно. Эпидемиологические данные по России отсутствуют.

СТАДИИ АК



-
- I (начальная) — пищевод не расширен, рефлекс раскрытия кардии сохранен, моторика пищевода усилена и дискоординирована;
 - II стадия - рефлекс раскрытия кардии отсутствует, отмечается нерезкое расширение пищевода до 4—5 см;
 - III стадия - рубцовые изменения мышечных слоёв кардии, выраженные супрастенотическое расширение пищевода до 6—8 см, задержка в нем жидкости и пищи, отсутствие пропульсивной моторики;
 - IV стадия - резко выраженный стеноз кардии с выраженной дилатацией пищевода, часто S-образной формы, и эзофагитом, периэзофагитом, фиброзным медиастинитом.

КЛАССИФИКАЦИЯ ПО РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИМ ПРИЗНАКАМ

- I тип: выявляется умеренное сужение дистального отдела пищевода, циркулярные мышцы при этом находятся одновременно и в состоянии гипертрофии, и дистрофии. Отмечается расширение пищевода умеренной степени выраженности овальной или цилиндрической формы. Встречается приблизительно в 60% всех случаев.
- 2 тип: дистальный отрезок пищевода значительно сужен, мышечная оболочка атрофична, имеются прослойки соединительной ткани. Над этим участком пищевода имеется выраженное расширение. Сам орган принимает S-образную форму.
- Первый тип АК способен переходить во второй, между ними могут существовать промежуточные формы.

КЛИНИКА

- Основные симптомы АК— прогрессирующая дисфагия при приеме как твердой, так и жидкой пищи, регургитация слюны и непереваренной пищи, загрудинная боль, тошнота, эпизодическая рвота после еды, снижение массы тела, слюнотечение, изжога. В запущенных случаях АК частыми проявлениями являются ночной кашель, аспирация, рецидивирующие пневмонии . Изжога может быть вызвана скоплением кислого пищевого содержимого в просвете пищевода, а также образованием лактата в результате брожения пищевых масс.
- Пациенты с АК могут испытывать выше перечисленные клинические симптомы длительное время, жалобы также могут носить волнообразный характер. Периоды усиления клинических проявлений могут резко сменяться периодами удовлетворительного самочувствия.

ДИАГНОЗ УСТАНОВЛИВАЕТСЯ НА ОСНОВАНИИ СОЧЕТАНИЯ ДАННЫХ АНАМНЕЗА, КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ, ТИПИЧНЫХ РЕНТГЕНОЛОГИЧЕСКИХ И ЭНДОСКОПИЧЕСКИХ ИЗМЕНЕНИЙ, С УЧЕТОМ ДАННЫХ ЭЗОФАГОМАНОМЕТРИИ:

- Ключевыми клиническими симптомами АК служат стойкая дисфагия, имеющая длительный анамнез, регургитация непереваренной пищи, потеря веса.
- Характерными рентгенологическими признаками АК являются конусовидное сужение в области НПС («мышиный хвостик» или «птичий клюв»), расширение пищевода, отсутствие газового пузыря желудка, замедление эвакуации контрастного вещества из пищевода в желудок.
- Эндоскопические признаки АК на ранних стадиях заболевания неспецифичны, в запущенных стадиях на ЭГДС выявляются расширение и девиация просвета пищевода, наличие в нем остатков пищи, жидкости и слизи. Кардия плотно сомкнута, с трудом раскрывается при инсуффляции воздуха.
- Манометрическими признаками АК являются повышение суммарного давления расслабления НПС более 15 мм рт. ст. и отсутствие нормальных перистальтических сокращений в грудном отделе пищевода.

ВСЕМ ПАЦИЕНТАМ ВЫПОЛНЯЕТСЯ КЛИНИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ; БИОХИМИЧЕСКИЙ АНАЛИЗ КРОВИ (МИНИМАЛЬНЫЙ ПЕРЕЧЕНЬ: ОБЩИЙ БЕЛОК, ГЛЮКОЗА, МОЧЕВИНА, КРЕАТИНИН, ОБЩИЙ И ПРЯМОЙ БИЛИРУБИН, АЛАТ, АСАТ, НАТРИЙ, КАЛИЙ).

- *В общем (клиническом) анализе крови следует особенно обращать внимание на наличие признаков воспаления, что может свидетельствовать о возможно возникшем осложнении, связанным с аспирацией (лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, повышение СОЭ).*
- *Общий анализ мочи проводят в том числе и с целью определения кетоновых тел, которые обнаруживают в моче при длительном голодании*

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- В случае сомнений в диагнозе АК рекомендуется проводить дифференциальный диагноз с раком пищевода и кардии, эзофагоспазмом, рубцовыми стриктурами пищевода, склеродермией, дефектами эмбриональной реканализации (кольца Шатцки), метастатическим и опухолевым поражением средостения.

ЛЕЧЕНИЕ АК

- При АК наиболее широко используются нифедипин (10-30 мг) сублингвально за 30-45 минут перед едой и изосорбида динитрат (5 мг) сублингвально за 10-15 минут перед едой. Нифедипин блокирует внутриклеточное поступление кальция и тем самым снижает давление в области НПС на 30-60%
- Применение инъекций ботулинического токсина при АК безопасно, но эффективность этого метода ограничена, особенно в долгосрочной перспективе. Однако, этот вариант лечения может быть рекомендован пациентам, которым по тем или иным причинам не может быть проведено хирургическое лечение

-
- *Эндоскопическая дилатация в настоящее время считается наиболее эффективным неоперационным лечением АК [27,749]. Пневматические расширители предпочтительнее жестких бужей, поскольку они не только растягивают, но и производят разрыв мышечных волокон НПС [66], при этом положительный эффект от лечения достигается у 93% пациентов при относительно низком риске осложнений*
 - *Метод стентирования пищевода не может быть рекомендован для лечения АК.*

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ



ЛАПАРОСКОПИЧЕСКАЯ ЭЗОФАГОКАРДИОМИОТОМИЯ

- Лапароскопическая эзофагокардиомиотомия, дополненная фундопликацией, является «золотым стандартом» хирургического лечения АК.

ПЕРОРАЛЬНАЯ ЭНДОСКОПИЧЕСКАЯ МИОТОМИЯ

- Пероральная эндоскопическая миотомия (ПОЭМ) может быть **рекомендована** в лечении пациентов АК первой и второй стадиями

ХИРУРГИЧЕСКОЕ ЛЕЧЕНИЕ ПРИ КОНЕЧНОЙ СТАДИИ (ЗАПУЩЕННОЙ) АК

- При конечной стадии (запущенной) АК (III и IV стадии АК), как радикальный вид лечения может быть **рекомендована** эзофагэктомия для улучшения качества жизни пациента и предотвращения риска развития инвазивной карциномы. При отягощенном соматическом состоянии пациентов, старческом возрасте допустимо, как паллиативное лечение, выполнение эзофагокардиомиотомии в сочетании с неполной фундопликацией с мобилизацией нижнегрудного отдела пищевода и последующей его транспозиции в брюшную полость с целью ликвидации S-образного изгиба. Подобное вмешательство может ликвидировать дисфагию и предотвратить депонирование пищевых масс в пищевод.

ЛЕЧЕНИЕ РЕЦИДИВОВ АК

- В случае возникновения рецидива АК **рекомендовано** выполнять реэзофагокардиомиотомию, которая может быть выполнена как посредством реллапароскопии, так и по методике ПОЭМ. В запущенных случаях методом выбора является эзофагэктомия, выполненная с применением миниинвазивных технологий.

- Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов
-

- Рекомендуется проводить реабилитацию, ориентируясь на общие принципы реабилитации пациентов после проведённых хирургических вмешательств

ДИСПАНСЕРИЗАЦИЯ

- Пациенты с АК после операции находятся под наблюдением гастроэнтеролога.
- Пациенты после ПОЭМ, а также лапароскопической эзофагокардиомиотомии с фундопликацией осматриваются и обследуются с периодичностью 3, 6 и 12 месяцев, а затем ежегодно пожизненно.
- В объем обследования рекомендовано включить: оценку жалоб и анамнеза, эзофагогастроскопию (биопсия проводится по показаниям), рентгеноскопию пищевода и желудка с барием.
- В случае прогрессирования заболевания объем обследования назначается, исходя из конкретной клинической ситуации.
- Пациентам после резекции/экстирпации пищевода рекомендуется консультация гастроэнтеролога с периодичностью 3, 6 и 12 месяцев, а затем ежегодно. В объем обследования рекомендовано включить оценку жалоб и анамнеза, эзофагогастроскопию (биопсия проводится по показаниям), рентгеноскопию пищевода и желудка с барием (через 3 и 12 месяцев, затем - только по показаниям).

Вид обследования	3 месяца	6 месяцев	12 месяцев	Ежегодно
Анамнез, физикальное обследование	Да	Да	Да	Да
Эзофагогастроскопия	Да	Да	Да	Да
Рентгеноскопия пищевода и желудка с барием	Да	Да	Да	Да