

الارتخائية

ACHALASIA

دونا إ. مازياك، ف. غريف بيرسون

Donna E. Maziak, F. Griff Pearson

اضطراب غير شائع في حركية المريء ويقدر حدوثها بنسبة ١/١٠٠٠٠٠ من عامة الشعب وغالباً ما تشخص في العقد الثالث من العمر.

الفيزيولوجيا المرضية النسيجية

Pathophysiology

يعتقد بأن الارتخائية البدئية هي عبارة عن عملية تنكس عصبي، وتتميز بوجود تغيرات تشريحية مرضية نسيجية معينة أهمها فقدان الخلايا الغانغليونية (خلايا أورباخ في الضفيرة المريئية واختزال في الألياف العصبية في جدار المريء).

وتشمل التغيرات الفيزيولوجية (فشل عودة استرخاء المعصرة المريئية السفلية، والحركات الحوية غير الفعالة في جسم المريء) وتسبب التغيرات السابقة ضخامة قي طبقة العضلات الدائرية للمريء بينما تبقى طبقة العضلات الطولية محافظة على ثخانتها (سماكتها).

تقترح بعض الدراسات الإضافية وجود: نقص في مستوى الببتيد المعوي العصبي المثبط vip، اضطراب في الطريق العصبي بعد الضفائر الغانغليونية، وغزو غير طبيعي للعصب المبهم Vagus nerve (بسبب ورم ما) بالإضافة إلى ارتشاحه بالحامضات.

إن الاضطرابات العصبية قد لا تكون واضحة في حالات الارتخائية البدئية بينما يمكن أن تكون موجودة وتلاحظ بشكل واضح في الارتخائية الثانوية والمتراكمة مع بعض التناذرات مثل الارتخائية المرافقة لداء شاغاس الناتج عن إصابة طفيلية (تريبينازوما كروزي)، الخباثات (الأورام السرطانية)، السموم، بعد قطع العصبين المبهمين، الاضطرابات الارتشاحية مثل الساركويد، الداء النشواني، الداء السكري أو بعد الإلتانات الفيروسية.

يمكن مشاهدة الطيف الواسع من الاضطرابات الفيزيولوجية المرضية النسيجية، السريرية والاضطرابات المانومترية الموجودة في اللارنخائية الوصفية (التقليدية) في الاضطرابات الحركية المريئية الأخرى.

التشخيص

Diagnosis

١- الصورة السريرية: يشكو معظم المرضى (وغالباً بعد عدة سنوات من الإصابة) من عسرة بلع متروية للسوائل والجوامد، كما يمكن أن يشكو المريض من الأعراض الأخرى: قلنس للمواد الطعامية غير المهضومة، فقدان الوزن، السعال والوزيز للذان يكونان ثانويين للاستنشاق. قد يشكو بعض المرضى من حرقة خلف القص وألم صدري يشبه ألم القلب، والحرقة تكون بسبب تخمر الأطعمة أكثر منها من وجود ارتداد للطعام إلى المريء (الجزر المعدي المريئي).

٢- الأشعة والتنظير: تكون أشعة الصدر البسيطة طبيعية عادة، لكن في المراحل المتقدمة من المرض، قد يوجد هناك ازدياد في عرض المنصف Mediastinum مع وجود سووية سائلة - غازية ضمن المريء المتوسع وتلاحظ بشكل خاص في الوضعية الجانبية.

الموجودات الأخرى: هي غياب جيب المعدة الهوائي، الارتشاحات الرئوية الناتجة عن الاستنشاق. يمكن للقيمة الباريتية (تصوير المريء باستخدام صبغة الباريوم) أن تظهر نهاية المريء التي تستدق لتشبه (منقار الطير)، وكذلك المريء العرطل Sigmoid esophagus (في المراحل المتقدمة من المرض). يمكن لطبيب الأشعة كذلك أن يلاحظ غياب التمعجات الحوية في جسم المريء وفشل المعصرة المريئية السفلية في الاسترخاء وأفضل وسيلة لرؤية الموجودات الأخيرة هي: الأشعة المساندة بالفيديو والدراسات الشعاعية النووية للعبور المريئي (أثناء مرور الطعام عبر المريء).

كذلك فإن ملاحظة الموجودات التنظيرية التالية يقترح (يرجّح) وجود اللارنخائية: توسع جسم المريء واحتواؤه على كميات متفاوتة من مواد طعامية متبقية (عند مريض مكره على الصوم من أجل الدراسة)، وفشل المعصرة المريئية السفلية أن تفتح بشكل عفوي أثناء نفخ الهواء. كما يستعمل كل من منظار المريء والدراسة الشعاعية الظليلة للمريء لتحري آفات المعى الأمامي الخبيثة المرافقة للارنخائية.

٣- دراسات وظيفة المريء: يبنى تأكيد تشخيص اللارنخائية عادة اعتماداً على دراسات حركية المريء، التي توضح عدم الاسترخاء الكامل للمعصرة المريئية السفلية أثناء البلع، والحركات الحوية غير الفعالة في جسم المريء، وكذلك يلاحظ ارتفاع في ضغط المعصرة المريئية السفلية عند نصف المرضى المدروسين.

هناك نوع آخر من اللاارتخائية يعرف باللاارتخائية الشديدة Vigorous achalasia يتميز بوجود حركات حوية متلاحقة غير فعالة في جسم المريء وتشمل مساحات واسعة منه .
تعتبر دراسة قياس حموضة أسفل المريء pH على مدار ٢٤ ساعة (PH monitoring) لقياس الارتداد (القلس) الحامضي غالباً غير مفيدة بسبب احتمال وجود قيمة منخفضة (غير طبيعية) لمستوى الـ pH في هذه الحالة بسبب الاضطراب الموجود في المريء.

التدبير

Management

لا بد من وضع تشخيص دقيق ومنتقن في جميع الاضطرابات الوظيفية للمريء ليكون التدبير ناجحاً.
إن علاج اللاارتخائية المبدئي ملطف ويتجه مباشرة لإزالة الأعراض الانسدادية عند المريض والناجمة عن سوء وظيفة المعصرة المريئية السفلية. والجهود الآن منصبة على تطوير علاج للارتداد (الجزر) المعدي المريئي الذي قد يعاني منه مريض اللاارتخائية بعد علاجه.

١- التوسيع الهوائي بالبالون Pneumatic dilation : يعتمد على قطع الألياف العضلية الميكانيكية اللطيف، والذي يمكن تحقيقه بإمرار بالون هوائي من خلال المعصرة المريئية السفلية ونفخه إلى ضغط عالٍ، وتصل نسبة نجاح هذه الطريقة إلى ٧٠٪ ويجب أن تعتبر الخط العلاجي الأول.

يفترض أن تكون المضاعفات الناجمة عن استعمال هذه الطريقة (انثقاب المريء السفلي، الجزر المعدي المريئي) قليلة جداً في حال إجرائها باليد الخبيرة، بالرغم من أن إعادة التوسيع مشروعة، إلا أنه يجب اعتبار المرضى الذين لا ينجح لديهم التوسيع مرتين مرضى جراحيين (تعتمد الجراحة على خزع العضلات المريئية).

٢- العلاج الجراحي : إن خزع العضلات المريئية الجراحي والذي يشمل الطبقة الخارجية الطولانية والداخلية الدائرية دون أذية تحت المخاطية يعطي نتائج ممتازة عند ٨٠-٩٠٪ من مرضى اللاارتخائية.

أول من وصف هذا الإجراء هيلر Heller وذلك بإجراء خزع للعضلات الأمامية والخلفية، ولكن عدل هذا الإجراء فيما بعد إلى إجراء الجراحة لخزع عضلات أمامي أو جانبي باستخدام المقاربة البطنية أو الصدرية. وهناك جدل كبير حول امتداد خزع العضلات إلى الجهة القريبة أو البعيدة. وحول إذا ما كان يجب إجراء عمل جراحي مضاد للقلس (الجزر) بشكل روتيني، ولكن يجب إضافة إجراء مضاد للقلس Anti reflux procedure إذا امتد خزع العضلات بمسافة محدودة إلى المعدة.

وحديثاً يمكن الحصول على نتائج ممتازة بمقاربة جراحية غازية في حدها الأدنى (الجراحة التنظيرية) باستعمال منظار البطن أو الصدر الجراحي لخزع العضلات.

يجب أن يؤخذ بعين الاعتبار استئصال المريء وإعادة وصل السبيل الهضمي عند المرضى الذين يفشل لديهم خزع العضلات (للمرة الثانية) أو الذين لديهم مرحلة نهائية من المريء العرطل.

٣- العلاج الدوائي: لقد استخدمت أدوية متعددة (مثل حاصرات قنوات الكالسيوم، النيترات، حاصرات b) كمحاولة لتخفيف الضغط في المعصرة المريئية السفلية ولكن بدون جدوى على المدى الطويل، المحاولات الحديثة تتجه لاستعمال حقن ذيفان البوتيلينيوم بالمنظار والتتائج الباكراة بين ١٢ و ١٨ شهر، بدت جيدة عند مقارنتها مع التوسع الهوائي وخصوصاً عند كبار السن، كما أن هذا الإجراء يكون مفيداً عند مرضى اللارتخائية الشديدة.

اللاارتخائية الشديدة

Vigorous Achalasia

يكون أهم الأعراض عند هذه الفئة من المرضى، هو ألم الصدر. وغالباً ما تظهر قياس الضغوط ارتفاعاً في ضغوط المريء، عدم حدوث حركات تمعجية (حوية أو دودية) كاستجابة لعملية البلع، بالإضافة إلى فشل استرخاء المعصرة المريئية السفلية. لا تهدف المعالجة هنا فقط إلى إزالة أعراض الانسداد، بل أيضاً إلى تخفيف حدة تشنج المريء، وذلك بامتداد خزع العضلات إلى الناحية القريبة إلى مستوى قوس الأبهر، وغالباً لتشمل مساحة واسعة من المريء العلوي، وتحدد المساحة السابقة بناء على دراسات ضغوط المريء.

ترافق اللاارتخائية مع الخباثات (الأورام السرطانية الخبيثة)

Association with Malignancy

لازال ترافق اللاارتخائية مع تطور الخباثات مثيراً للجدل، فتعرض المخاطية الطويل لنظام الحماية المسرطن وتوقف جريان الدم إلى المريء، يعتبر من الأسباب والعوامل المتهمه في تطور سرطان المريء شائك الخلايا، وهذا يبدو أنه غير شائع بشكل عام، ويقود إلى أنه لا يجب القيام بالتنظير والمراقبة الدوريين ليتم كشفه.

للمزيد من القراءات

Further Reading

- Csendes A, Braghetto I, Henriquez A, Cortes C. Late results of a prospective randomized study comparing forceful dilation and esophagomyotomy in patients with achalasia. *Gut*, 1989; 30: 299.
- Ellis FH, Watkins E, Gibb, Heatley GJ. Ten to 20-year clinical results after short esophagomyotomy without an antireflux procedure (modified Heller operation) for esophageal achalasia. *European Journal of Cardiothoracic Surgery*, 1992; 6: 86.
- Ferguson MK. Achalasia: current evaluation and therapy. *Annals of Thoracic Surgery*, 1991; 52: 336.
- Graham AJ, Finley RJ, Worsley DF, Dong SR, Clifton JC, Storseth C. Laparoscopic esophageal myotomy and anterior partial fundoplication for the treatment of achalasia. *Annals of Thoracic Surgery*, 1997; 64: 785.
- Orringer MB, Sterling MC. Esophageal resection for achalasia: indications and results. *Annals of Thoracic Surgery*, 1989; 47: 340.
- Pellegrini CA, Leichter R, Patti M, Somberg K. Thoracoscopic esophageal myotomy in the treatment of achalasia. *Annals of Thoracic Surgery*, 1993; 56: 680.