

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени В. Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения
Российской Федерации.

Кафедра и клиника хирургических болезней им. проф. Ю. М. Лубенского

Зав. Кафедрой:

дмн., доцент Здзитовецкий Д.Э.

Реферат

Ахалазия кардии: методы диагностики и лечения

Выполнил:

ординатор Лалетин А. Н.

Красноярск 2021 год

Определение.

Ахалазия кардии — идиопатическое нервно-мышечное заболевание, проявляющееся функциональным нарушением проходимости кардии вследствие дискоординации между глотком, рефлексорным раскрытием нижнего пищеводного сфинктера (НПС) и двигательной и тонической активностью гладкой мускулатуры пищевода.

Эпидемиология.

Ахалазию кардии считают редким заболеванием: ее распространенность составляет 10 случаев на 100 000 населения, а заболеваемость — 1 на 100 000 населения.

Этиология и патогенез.

Перистальтика пищевода и расслабление НПС контролирует энтеральная нервная система (ЭНС), представляющая собой сложную сеть нервов и сплетений, работу которых координируют центральная нервная система и ядра блуждающего нерва, расположенные в дне IV желудочка. Нейроны, входящие в состав ЭНС, располагаются в ауэрбаховском межмышечном сплетении и контролируют двигательную активность желудочнокишечного тракта. Существует два основных типа нейронов: тормозящие, нейротрансмиттерами которых являются оксид азота (NO) и вазоактивный интестинальный пептид (ВИП), и возбуждающие, медиатором которых служит ацетилхолин. В межмышечных сплетениях развивается воспаление, в котором принимают участие CD3/CD8 — позитивные цитотоксические Т-лимфоциты, эозинофилы, тучные клетки, происходит потеря ганглионарных клеток и развивается фиброз. В начальных стадиях заболевания преобладает воспалительный компонент с поражением главным образом тормозящих нейронов, в которых осуществляется синтез NO и ВИП. При прогрессировании заболевания происходят полная потеря этих клеток и замещение их соединительной тканью. Потеря тормозящих NO-ергических нейронов приводит к неполному расслаблению НПС и характерному для ахалазии отсутствию перистальтики грудного отдела пищевода.

Генетическая гипотеза. Наибольшее подтверждение эта гипотеза находит в педиатрической практике. Так, у детей самой частой причиной развития ахалазии кардии является мутация гена AAAS12q13, которая приводит к развитию аутосомно-рецессивного заболевания — так называемого синдрома Allgrove, или синдрома ААА, характеризующегося развитием ахалазии, алакримии и болезни Аддисона.

Аутоиммунная гипотеза. Подтверждением этой гипотезы служит тот факт, что у пациентов с ахалазией кардии риск развития аутоиммунных заболеваний примерно в 3,6 раза выше, чем в общей популяции. По данным исследований, в которых приняли участие больные с ахалазией кардии, риск развития сахарного диабета 1-го типа у них выше в 5,4 раза, гипотиреоза — в 8,5 раза, синдрома Шегрена — в 37 раз, системной красной волчанки — в 43 раза, увеита — в 259 раз.

Инфекционная гипотеза. В течение многих лет болезнь Чагаса рассматривают как один из этиологических факторов в развитии ахалазии кардии. Это заболевание, называемое также «американский трипаносомоз», вызывается микроорганизмом *Trypanosoma cruzi* и встречается в странах Латинской Америки. Заболевание протекает в две фазы, первая из которых — острая и связана с циркуляцией паразитов в крови, а вторая проявляется в проникновении трипаносом в сердце и мышечный слой пищевода, где и происходит их кумуляция. Как следствие поражаются главным образом межмышечные сплетения пищевода, что в последующем приводит к дегенеративным изменениям в них и нарушению двигательной функции пищевода. Именно в эту фазу заболевания происходит нарушение функции расслабления НПС и развивается атония пищевода, которые проявляются дисфагией, пищеводной рвотой и болями по ходу пищевода при проглатывании пищи.

Клиническая картина.

Основные симптомы заболевания — прогрессирующая дисфагия, регургитация и загрудинные боли, связанные с неполным опорожнением пищевода и хроническим эзофагитом.

Диагностика.

Лабораторная диагностика.

Всем пациентам с ахалазией кардии необходимо выполнить общий анализ крови (определение уровня эритроцитов, гемоглобина, лейкоцитов, тромбоцитов), оценить коагулограмму (для определения риска развития кровотечения перед выполнением пневмокардиодилатации или оперативным вмешательством), установить уровень сывороточного креатинина и альбумина, провести общий анализ мочи (определение кетоновых тел, которые обнаруживают в моче при длительном голодании).

Инструментальная диагностика.

Для подтверждения диагноза идиопатической ахалазии необходимо использовать инструментальные методы обследования, такие как рентгенография пищевода с контрастированием, ЭГДС и манометрия, которая признана «золотым стандартом» диагностики.

Рентгеноконтрастное исследование выполняют с бариевой взвесью, при этом оценивают степень расширения пищевода, его деформацию (S-образный пищевод), длительность задержки контрастной массы в пищеводе, рельеф абдоминального отдела пищевода и области пищеводно-желудочного перехода в момент открытия кардиоэзофагеального сфинктера, наличие или отсутствие газового пузыря желудка.

У больных с кардиоспазмом при рентгенологическом исследовании выявляют усиление моторики пищевода с выраженными сегментарными сокращениями, при ахалазии кардии — снижение моторной активности пищевода (отсутствие первичной перистальтики в дистальных 2/3 пищевода).

Для ахалазии кардии характерна положительная проба Хурста, когда начало опорожнения пищевода происходит вне акта глотания и зависит от высоты столба бариевой взвеси, при повышении гидростатического давления НПС раскрывается и контрастное вещество «проваливается» в желудок.

При проведении контрастного исследования важное значение имеют фармакологические пробы. Широкое распространение получила проба с нитроглицерином: через некоторое время после введения бариевой взвеси пациент помещает под язык 1–2 таблетки нитроглицерина, что при ахалазии приводит к снижению тонуса НПС и быстрому продвижению контрастного вещества из пищевода в желудок. Проводят также пробы с карбахолином и ацетилхолином, при введении которых возникают непропульсивные беспорядочные сокращения мускулатуры в грудном отделе пищевода и повышается тонус НПС, что приводит к длительной задержке бариевой взвеси в пищеводе.

При возникновении подозрения на наличие ахалазии кардии необходимо провести ЭГДС с целью исключения псевдоахалазии, которую выявляют у 2–4% пациентов с диагнозом ахалазии. При эндоскопическом исследовании в первую очередь обращают внимание на степень дилатации и девиации просвета пищевода, наличие в нем остатков пищи, принятой накануне, жидкости и слизи. Одновременно оценивают состояние слизистой оболочки пищевода, ее толщину, цвет, блеск, определяют наличие перистальтики.

Стадию заболевания целесообразно определять, основываясь на следующих критериях.

При I стадии заболевания эндоскопических изменений просвета пищевода, перистальтики, состояния слизистой оболочки, положения кардии и ее открытия выявить не удастся.

При II стадии определяется умеренное (до 3–4 см) расширение просвета пищевода; остатков пищи в пищеводе, как правило, нет, может быть небольшое количество прозрачной жидкости или слизи; слизистая оболочка гладкая, ровная, блестящая, ее складки расположены продольно; перистальтика усилена; кардия расположена по центру, обычно плотно сомкнута, но достаточно легко раскрывается при избыточной (по сравнению с обычным эндоскопическим исследованием) инсуффляции воздуха. При ретроградном осмотре складки в области пищеводно-желудочного перехода плотно обхватывают эндоскоп, слизистая оболочка мягкая, эластичная.

В III стадии кардиоспазма и ахалазии кардии пищевод расширен до 4–8 см, в его просвете остатки жидкой и твердой пищи, много слизи. Перистальтика очень вялая или «рваная» из-за снижения мышечного тонуса пищевода, вследствие чего формируются четкообразные участки — неравномерное расширение просвета на разных уровнях. В дистальном отделе пищевода отмечается начинающаяся S-образная деформация, из-за чего кардия расположена эксцентрично, отклоняясь вначале вправо от продольной оси пищевода, а затем немного влево. Вторая часть изгиба становится более выраженной при прогрессировании болезни. Выраженный изгиб свидетельствует о начинающемся удлинении пищевода, что проявляется в увеличении расстояния от резцов до кардии: вместо 38–40 см в норме 41–45 см или более.

При IV стадии заболевания просвет пищевода значительно расширен (часто более 8–10 см), пищевод удлиннен и извит, имеет вид неперистальтирующего мешка вследствие отсутствия мышечного тонуса. В просвете содержится большое количество жидкости и остатков пищи. Слизистая оболочка утолщена, рыхлая, местами имеет крупноячеистый вид, иногда с эрозиями, обусловленными длительным стазом пищи или развитием кандидозного эзофагита, отмечается поперечная складчатость слизистой оболочки из-за удлинения и растяжения пищевода. Очень часто пищевод заканчивается «слепым мешком», заполненным остатками пищи, а кардия резко смещена в сторону и, как правило, находится выше дна этого «мешка».

«Золотым стандартом» обследования пациентов при подозрении на ахалазию кардии является манометрия. В настоящее время для исследования двигательной функции пищевода можно использовать как метод открытых катетеров (водно-перфузионная манометрия), так и современные высокотехнологичные методы — манометрию высокой разрешающей способности (high resolution manometry — HRM) и объемную 3D-манометрию, которые имеют явные преимущества по сравнению с манометрией, выполняемой с помощью 4- или 8-канального водно-перфузионного катетера. При расположении датчиков давления на расстоянии 5 см друг от друга большие участки перистальтической волны грудного отдела пищевода «выпадают» из анализа. Так, подтягивание НПС и укорочение грудного отдела пищевода у больных с ахалазией кардии часто принимают за истинное, хотя и недостаточное, расслабление сфинктера («псевдорелаксация»).

При анализе результатов обследования пациентов с ахалазией кардии, проведенного с использованием манометрии высокого разрешения, следует учитывать Чикагскую классификацию нарушений моторики пищевода, созданную в 2008 г. Применение этого метода исследования позволило выделить три типа ахалазии кардии в зависимости от выявленных изменений двигательной активности грудного отдела пищевода, что дает возможность более точно прогнозировать эффективность лечения с помощью пневмокардиодилатации (рис. 7). Для всех типов заболевания характерны повышение суммарного давления расслабления (выше 15 мм рт. ст.) и отсутствие перистальтической волны сокращения грудного отдела пищевода, при этом давление покоя (Resting Pressure) может быть повышено или в пределах нормальных значений (норма 10–35 мм рт. ст.). При I типе (классическая ахалазия кардии) при 100% влажных глотков отсутствует любая перистальтика грудного отдела пищевода. При ахалазии кардии II типа отсутствует нормальная перистальтическая волна сокращения, однако наблюдается равномерное спастическое сокращение умеренной интенсивности по всей длине пищевода от верхнего до нижнего пищеводного сфинктера более чем при 20% влажных глотков. Ахалазия кардии III типа характеризуется отсутствием нормальной перистальтической волны, наличием отдельных эпизодов перистальтики в грудном отделе пищевода или преждевременными спастическими сокращениями (дистальный эзофагоспазм), зарегистрированными более чем при 20% влажных глотков.

Лечение.

Диета и модификация образа жизни

Пациентам с ахалазией кардии необходимо назначить диету по типу пищевого стола с исключением острых и кислых продуктов; пища должна быть теплой, принимать ее нужно медленно, тщательно пережевывая. Оптимальным считается 4- или 5-разовое питание небольшими по объему порциями. Следует также отметить, что существует индивидуальный набор продуктов, усиливающих дисфагию у конкретных пациентов, которые целесообразно исключить из рациона. После приема пищи не следует принимать горизонтальное положение во избежание ее регургитации. Во время сна пациент не должен находиться в строго горизонтальном положении, так как пища может задерживаться в пищеводе до нескольких часов, а верхний пищеводный сфинктер расслабляется во время сна, что приводит к пассивной регургитации и возможной аспирации дыхательных путей.

Лекарственная терапия

Для консервативного лечения пациентов с ахалазией кардии используют две группы препаратов: блокаторы кальциевых каналов и нитраты. Чаще всего применяют нифедипин и изосорбида мононитрат в дозе 5–10 мг, которые следует принимать за 20—30 мин до приема пищи. Эти лекарственные средства снижают давление НПС в среднем на 47–63%, однако полностью купировать симптомы ахалазии удается редко. Необходимо также помнить о возможных побочных эффектах этих препаратов, из которых наиболее часто возникают головная боль, артериальная гипотензия, головокружение. В связи с этим лекарственную терапию применяют в случае невозможности использовать альтернативные методы при лечении пациентов, ожидающих выполнения пневмокардиодилатации или хирургического лечения, и как сопутствующую терапию у больных с ахалазией кардии, сопровождающейся рефрактерной болью в груди.

Пневмокардиодилатация

При лечении всех больных с ахалазией кардии первично целесообразно использовать неоперативные методы, основным из которых остается ступенчатая баллонная пневматическая дилатация (ПД) под флюороскопическим контролем. Процедура основана на расширении суженного участка пищеводно-желудочного перехода с помощью кардиодилататора, в результате чего снижается давление НПС и улучшается

пассажа пищи по пищеводу. Для этого используют пневмодилататоры, смонтированные на желудочном зонде, которые имеют форму гантели для лучшей фиксации в зоне пищеводно-желудочного перехода. Дилатацию выполняют под рентгенологическим контролем, однако в случаях выраженного расширения, удлинения и деформации пищевода, проявляющейся в значительном отклонении его от продольной оси (С- или S-образный пищевод), проведение пневмодилататора под рентгенологическим контролем затруднено или невозможно. Использование эндоскопической техники позволяет выполнить дилатацию под контролем зрения при заболевании в любой стадии, а также оценить состояние слизистой оболочки в зоне пищеводно-желудочного перехода непосредственно после окончания вмешательства и немедленно диагностировать возникшие осложнения. Эндоскопические вмешательства являются методом выбора при поздних стадиях кардиоспазма и ахалазии кардии у пациентов, у которых высок операционно-анестезиологический риск. Лечебную процедуру выполняют с помощью кардиодилататора, который надевают на дистальную часть эндоскопа. Диаметр баллона для дилатации кардии в широкой части составляет 30 и 40 мм, в области «тали» — 25 и 30 мм, длина — 12–15 см. Баллон укреплен на полый трубке, внутренний диаметр которой соответствует наружному диаметру эндоскопа и составляет 9–10 мм, длина — 17–20 см. К проксимальному концу баллона присоединена трубка диаметром около 3 мм для инсуффляции воздуха или введения воды в баллон. «Талия» в средней части баллона облегчает его фиксацию в кардии.

Введение ботулинотоксина

Ботулиновый токсин оказывает расслабляющее действие на гладкую мускулатуру путем блокирования выброса медиатора парасимпатической нервной системы ацетилхолина холинергическими нейронами и нарушения нервно-мышечной передачи. При этом процесс синтеза и депонирования ацетилхолина в пресинаптической терминали синапса не нарушается. Введение ботулинового токсина А в зону кардии приводит к снижению базального и остаточного давления НПС.

Хирургическое лечение. При неэффективности нехирургических методов лечения решают вопрос о необходимости выполнения оперативного вмешательства. Следует отметить, что выполняемая в ряде лечебных учреждений эзофагокардиомиотомия по Геллеру, заключающаяся в рассечении мышечной оболочки нижнего конца расширенного сегмента пищевода и кардиальной части желудка по передней и задней стенкам, у 15%

больных осложняется развитием ГЭРБ. В связи с этим основным оперативным вмешательством является эзофагокардиомиотомия с неполной фундопликацией для предупреждения рефлюкса. Согласно отдаленным результатам, по эффективности она превосходит ПД, однако из-за травматичности любого оперативного вмешательства, необходимости анестезиологического пособия и вероятности развития послеоперационных осложнений этот метод лечения применяют при неэффективности повторных ПД.

В настоящее время для лечения кардиоспазма широко применяют лапаро- и торакоскопические операции, из которых предпочтение отдают лапароскопической миотомии с частичной фундопликацией в различных модификациях, обеспечивающей беспрепятственное прохождение пищи у пациентов с ослабленной моторикой пищевода, с одной стороны, и предупреждающей рефлюкс — с другой. Эффективность минимально инвазивных вмешательств не уступает таковой открытых хирургических операций — 94 и 84% соответственно, а частота послеоперационных осложнений ниже.

В терминальной стадии заболевания выполняют экстирпацию или субтотальную резекцию пищевода с одномоментной пластикой желудочной трубкой, в том числе с применением лапаро и торакоскопической техники. Показания к выбору метода оперативного вмешательства определяют индивидуально.

Прогноз.

Ахалазия кардии может быть отнесена к предраковым заболеваниям, поскольку известно, что рак развивается у 3–8% больных с кардиоспазмом и ахалазией кардии и вероятность его возникновения возрастает с увеличением продолжительности заболевания, причем не только в кардии, но и в измененном пищеводе. В связи с этим необходимо своевременное выявление и лечение больных с данной патологией. Если оценивать длительность ремиссии после ПД как наиболее эффективного метода лечения, то в течение 5–10 лет она составляет в среднем около 75–90%.

Список литературы.

1. Аллахвердян А.С., Мазурин В.С. Неполная косая заднебоковая фундопликация при эзофагокардиомиотомии по поводу ахалазии кардии // Грудная и сердечно-сосудистая хирургия. - 2007. - № 6. - С. 32-36. [Allakhverdyan A.S., Mazurin V.S. Incomplete oblique posterolateral fundoplication at esophagocardiomyotomy four cardiac achalasia// Grudnaya i serdechno-sosudistaya khirurgiya. - 2007. - No. 6. - p.32-36].
2. Аллахвердян А.С., Мазурин В.С., Титов А.Г., Фролов А.В. Эзофагокардиомиотомия с частичной переднезадней фундопликацией при лечении ахалазии кардии: Учебное пособие. - М., 2011. - 24 с. [Allakhverdyan A.S., Mazurin V. S., Titov A.G., Frolov A.V. Esophagocardiomyotomy with partial anterior-posterior fundoplication at cardiac achalasia treatment: Manual. - М., 2011. - 24 p.]
3. Ванцян Э.Н., Черноусов А.Ф. Хирургия пищевода. - Современные достижения реконструктивной хирургии: Сб. научных трудов. - М.,1988. - С. 34-37. [Vantsyan E.N., Chernousov A.F. Esophageal surgery. - Modern advances in reconstructive surgery: Abstracts. - М., 1988. - P 34-37].
4. Василенко В.Х., Суворова Т.А., Гребенев А.Л. Ахалазия кардии. - М.: Медицина, 1976. - 280 с. [Vasilenko V.Kh., Suvorova T.A., Grebenev A.L. Cardiac achalasia. - М.: Medicine, 1976. - 280 p.]