



Kocaeli Üniversitesi Tıp Fakültesi
Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları
Anabilim Dalı

Çocuk Gastroenterolojisi BD
Olgu Sunumu

9 Ekim 2020 Cuma

Uzm. Dr. Ayşe Burcum Sertel
Uzm. Dr. Belkıs İpekçi
Prof. Dr. Ayşen Uncuoğlu



Y.K. 17 yıl 6 aylık erkek hasta

- Yutma güçlüğü



Öykü

- Hastamız yaklaşık 10 aydır giderek artan yutma güçlüğü ile başvurdu.
- Önce katı gıdalara karşı başlamış. Daha sonra sıvı gıdalara karşı da gelişmiş. Yediklerini ve içtiklerini yutkunamıyormuş. Boğazına sürekli bir şey takılıyor gibi oluyormuş.
- İlerleyen dönemde yemek yedikten sonra kusmaları başlamış. Geceleri uykudan uyanıp kusuyormuş.
- Özellikle geceleri öksürük şikayeti gelişmiş.
- Mide ağrısı yokmuş, ama sternum arkasındaki bölgede yanması giderek artmış.
- 10 aylık süreç içinde gıda boğazına takıldığı için ailesi 3 kez öne eğilirken midesine basarak kusma ve rahatlamasını sağlamış.
- Bu süreç içinde toplam 20 kilo kaybı olmuş.



Öykü

- Şikayetlerin hastanın derslerinin yoğun olduğu dönemde gelişmesi, aileye daha çok psikolojik nedenli olduğunu düşündürmüŝ.
- Şikayetlerinin artması üzerine oturdukları yerde bulunan hastaneye başvurmuşlar. Orada çekilen filmde herhangi bir problem olmadığı söylenmiş,
- Hastanın şikayetlerinin devam etmesi üzerine acile başvurmuşlar. Toraks BT'sinde özofagusda darlık olması üzerine tarafımıza yönlendirilmiş.



Özgeçmiş

- 3 kez ameliyat geçirmiş.
 - 2 kez önkol kırığı
 - Pilonidal sinüs ameliyatı olmuş.



Soygeçmiş

- Ailede bilinen bir hastalık yok.
- Anne baba arasında akrabalık yok.



Laboratuvar tetkikleri:

Hemogram

- Wbc: 5.500 mm³
- ANS: 1600 mm³
- Lenfosit: 3100 mm³
- Eozinofil: 400 mm³
- Eoziofil yüzdesi: %6.6
- Hb: 12.4 g/dL
- MCV: 89.4 fL
- Hct: 35.9
- Plt: 222.000
- Sedimentasyon: 18 mm/h
- CRP: 14 mg/L

Biyokimya

- AKŞ: 101 mg/dL
- üre: 28 mg/dL
- Bun: 13 mg/dL
- T. Bil: 0.45 mg/dL
- D. Bil: 0.07 mg/dL
- AST: 12 U/L
- ALT: 12 U/L
- ALP: 83 U/L
- LDH: 177 U/L
- T. Protein: 79. g/L
- Albümin: 44 g/L
- Sodyum: 141 mmol/L
- Potasyum: 4.2 mmol/L
- Kalsiyum: 9.8 mg/dL
- Magnezyum: 2.3 mg/dL



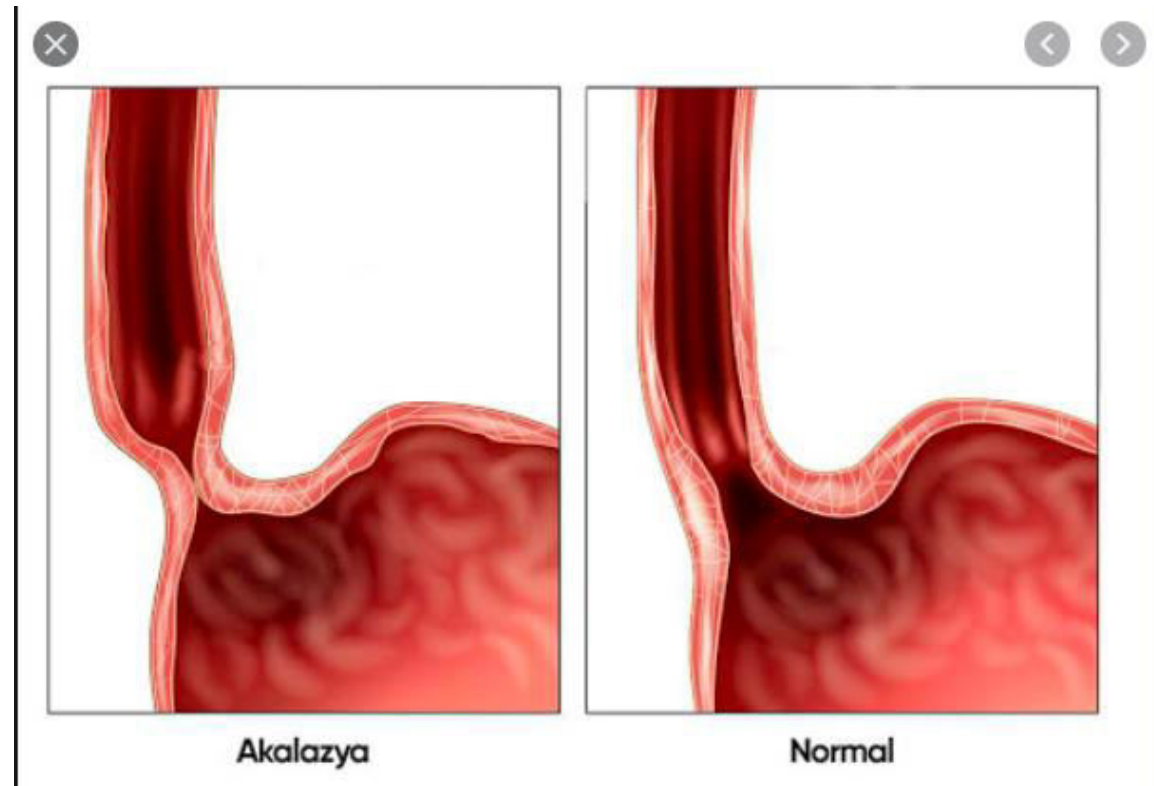
Patolojik bulgular

- 17 yaş 6 aylık erkek hasta
- 10 aydır önce katı, sonra sıvılara karşı giderek artan yutma güçlüğü
- Bu süreç içerisinde 20 kilo kaybı
- Yattığı zaman öksürük şikayeti

ÖN TANILARINIZ?



AKALAZYA



Causes of dysphagia in children

Life-threatening	<ul style="list-style-type: none">Esophageal foreign bodyStevens-Johnson syndromeCaustic ingestionRetropharyngeal abscessEpiglottitisCentral nervous system infection (eg, meningitis, encephalitis, cerebral abscess)Impairment of swallowing (eg, cerebral palsy, myasthenia gravis, botulism, Miller Fisher syndrome)TetanusDiphtheriaPoliomyelitisCentral nervous system tumorEsophageal perforation
Common	<ul style="list-style-type: none">StomatitisInfectious pharyngitisPeritonsillar abscessEsophagitisDystonic reactionOropharyngeal trauma
Other	<ul style="list-style-type: none">AchalasiaRheumatic disease (eg, juvenile systemic sclerosis, dermatomyositis)Myasthenia gravisCrohn's diseaseThyroid enlargement (eg, acute suppurative thyroiditis)Esophageal tumorVascular ringGlobus sensation



Tanım

- Akalazyaya, özofagus duvarındaki miyenterik pleksustaki gangliyon hücrelerinin ilerleyici dejenerasyonundan kaynaklanır.
- Bu dejenerasyon alt özofagus sfinkterinin (LES) gevşeyememesine yol açar ve distal özofagusta peristaltizm kaybı olur.



Akalazyya

- Akalazyya, çocuklarda nadir görülen bir durumdur, yıllık insidansı 100.000 kişide yaklaşık 0.1 olgu görülmektedir.
- Erkekler ve kadınlar eşit sıklıkta etkilenir.
- Akalazyya, trizomi 21'de ve üçlü A sendromu veya nadir bir otozomal resesif genetik bozukluk olan Allgrove sendromlu hastalarda adrenal yetmezlik ve alakrima ile ilişkili olarak ortaya çıkabilir.



Diseases with manometric findings of achalasia

Malignancy, especially gastric carcinoma
Chagas disease
Amyloidosis
Sarcoidosis
Neurofibromatosis
Eosinophilic esophagitis
Multiple endocrine neoplasia, type 2B
Juvenile Sjögren's syndrome with achalasia and gastric hypersecretion
Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction
Anderson-Fabry disease

Graphic 71111 Version 3.0

Etiyoloji

- Primer veya idiyopatik akalazyanın etiyojisi bilinmez.
- Sekonder akalazyaya, birincil akalazyaya benzer veya aynı olan özofagus motor anormalliklerine neden olan hastalıklara bağlıdır.
- Akalazyaya benzeri motor anormalliklerle ilişkili diğer hastalıklar arasında amiloidoz, sarkoidoz, nörofibromatozis, eozinofilik özofajit, multipl endokrin neoplazi tip 2B, juvenil Sjögren sendromu, kronik idiyopatik intestinal psödoobstrüksiyon ve Fabry hastalığı bulunur.



Patogenez

- Akalazyanın özofagus duvarındaki nöronların inflamasyonu ve dejenerasyonundan kaynaklandığı varsayılmıştır. Primer akalazyada nöronların enflamatuvar dejenerasyonunun nedeni bilinmemektedir.
- Akalazyanın HLA-DQ bölgesindeki varyantlarla ilişkili olduğu ve etkilenen hastalarda sıklıkla enterik nöronlara karşı dolaşan antikörlere sahip olduğu gözlemleri, akalazyanın bir otoimmün bozukluk olduğunu düşündürmektedir.
- Bazı araştırmacılar, akalazyada özofagus nöronlarına yönelik inflamatuvar saldırının viral enfeksiyonlara (örneğin, herpes zoster, kızamık virüsleri) karşı bir antikor cevabı ile tetiklendiğini öne sürer,.
- Akalazyalı hastalarda T hücrelerini değerlendiren bir çalışmada, akalazyanın HSV-1 enfeksiyonu tarafından tetiklenebileceğini düşündürmüştür.

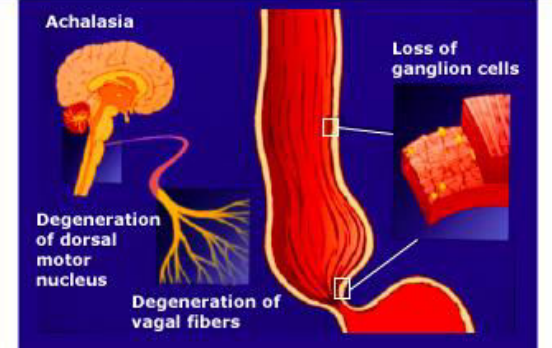


Patofizyoloji

- Akalazyta hastalarında özofagusun histolojik incelemesinde, miyenterik pleksuslarda azalmış nöron (ganglion hücreleri) sayısının olduğunu ve kalan ganglion hücrelerinin sıklıkla lenfositlerle ve daha az eozinofillerle çevrildiğini ortaya koymaktadır.
- Bu enflamatuvar dejenerasyon, özofagus düz kasının gevşemesini etkileyen nitrik oksit üreten, inhibe edici nöronları içerir; düz kas kasılmasına neden olarak alt özofagus sfinkter (AÖS) tonusuna katkıda bulunan kolinerjik nöronlar nispeten korunabilir. Bazı hastalarda, beyin sapındaki vagusun dorsal motor çekirdeğinin gangliyon hücrelerinde dejeneratif değişiklikler bulunur ve yemek borusunu besleyen vagal liflerde Wallerian dejenerasyonu gözlenmiştir.

© 2020 UpToDate, Inc. and/or its affiliates. All Rights Reserved.

Pathophysiology of achalasia



Patofizyoloji

- Akalazyadaki düzensiz hareketlilik, esas olarak yemek borusunun duvarındaki engelleyici nöronların kaybından kaynaklanıyor gibi görünmektedir.
- LES'deki inhibitör innervasyon kaybı, bazal sfinkter basıncının yükselmesine neden olur ve sfinkter kasını normal gevşemeden yoksun hale getirir.
- Özefagus gövdesinin düz kas kısmında, inhibitör nöronların kaybı, aperistaltizm ile sonuçlanır.
- Akalazyanın belirtileri, gangliyon hücre kaybının derecesine ve yerine bağlıdır.
- Distal özofagusta peristaltizm kaybı ve her ikisi de yutma ile LES gevşemesinin başarısızlığı özofagus boşalmasını bozar; bununla birlikte, akalazyanın çoğu semptom ve bulguları esas olarak LES gevşememesindeki kusurdan (özofagogastrik bileşke çıkış tıkanıklığı) kaynaklanmaktadır.



- Akalazyanın sinsi bir başlangıcı vardır ve hastalığın ilerlemesi kademelidir.
- Hastalar tipik olarak tıbbi yardım aramadan yıllar önce semptomlar yaşarlar.
- Akalazyaya tanısı yeni konmuş 87 ardışık hastadan oluşan bir seride, ortalama semptom süresi tanıdan 4,7 yıl önceydi. Tanıdaki gecikmenin, temel olarak tipik klinik özelliklerin yanlış yorumlanmasından kaynaklandığı görülmüş.
- Hastalar genellikle akalazyaya teşhisi konulmadan önce gastroözefajial reflü hastalığı (GERD) gibi diğer bozukluklar için tedavi edilir .



Klinik belirtiler

- Katılar (%91) ve sıvılar (% 85) için disfaji ve hafif sindirilmemiş gıda (%76) veya tükürüğün kusması (% 91) en sık görülen semptomlardır.
- Hastalar ayrıca bir yemekten sonra retrosternal dolgunluk hissini gidermek için kustuklarını söylerler.
- Hastaların % 85'ine kadarı geğirme zorluğu (bu da üst özofagus sfinkterinin (UES) gevşemesindeki bir kusurdan kaynaklanabiliyor olması düşünülüyor)
- Substernal göğüs ağrısı (%40) ve mide yanması (%60)
- Kronik öksürük



Klinik belirtiler

- Distal özofagusun tıkanmasına baęlı olarak hastalarda hıçkırık olabilir .
- Distal tıkanıklığın üstesinden gelmek için, etkilenen hastalar daha yavaş yemek yerler ve özofagus boşalmasını artırmak için genellikle boynu kaldırma veya omuzları geriye atma gibi özel manevraları benimserler.
- Nadiren, hastalar bir globus hissi ile gelebilir.
- Kilo kaybı genellikle hafiftir, ancak bazı hastalarda önemli kilo kaybı görülebilir.



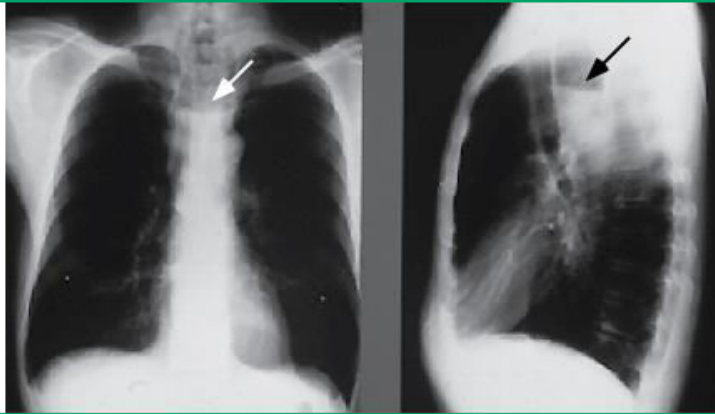
TANI

- Radyografik bulgular
 - Göğüsün düz bir radyografisi, dilate özofagusa bağlı olarak mediasteninin genişlediğini ortaya çıkarabilir.
 - Normal mide hava kabarcığı, yutulan havanın mideye girmesini önleyen alt yemek borusu sfinkterinin (AÖS) gevşeyememesinden dolayı olmayabilir.



© 2020 UpToDate, Inc. and/or its affiliates. All Rights Reserved.

Achalasia



PA and lateral chest x-rays from a patient with achalasia. The major findings are a widened mediastinum caused by the dilated esophagus, an air-fluid level in the upper chest due to retained fluid in the dilated esophagus (arrows), and absence of the gastric air bubble.

Reproduced, courtesy of the Clinical Teaching Project of the American Gastroenterological Association®. This slide cannot be downloaded but may be purchased as part of a set from the AGA.

Graphic 75115 Version 3.0



Tanı

- Baryumlu Özofagus Pasaj Grafisi
- Akalazyayı düşündüren baryum pasaj grafisinde bulgular:
 - Baryumun mideye geçişinde gecikme,
 - Özofagusta dilatasyon,
 - Özofagus içinde hava sıvı seviyesi,
 - Baryum içinde gıdaların oluşturduğu yağın kar görünümü,
 - Özofagusta aperistaltizm,
 - Özofagus alt ucunda kuş gagası şeklinde daralma ve mide hava cebinde kaybolma akalazyalı hastalarda görülebilecek bulgulardır.
 - İlerlemiş vakalarda aşırı genişlemiş, özofagus sigmoid kolonu andırır şekilde geniş ve kıvrımlıdır (Sigmoid Özofagus).



Tanı

- Endoskopide;
 - Endoskopide yemek borusunda kalan yiyecekler
 - Endoskopun özofagogastrik bağlantı noktasından geçişinde alışılmadık şekilde artan direnç akalazyayı düşündürmeli.
 - Özofagus mukozası akalazyalı hastalarda normal görünür.
 - Görülebilen spesifik olmayan değişiklikler arasında, tutulan yiyecek ve haplara ikincil olarak iltihaplanma nedeniyle kızarıklık ve ülserasyon görülebilir.



Tanı

- Klinik, radyolojik ve endoskopik bulgular sonrasında tanı mutlaka manometri ile doğrulanmalıdır.
- Yutma sonrasında özofagusta peristaltik aktivitenin oluşmaması ve alt özofagus sfinkterinin yetersiz gevşemesi tanı için gerekli manometrik bulgulardır.



Özofagus manometrisi

- Geleneksel ve yüksek çözünürlüklü manometri (HRM) akalazyayı teşhis edebilir.
- HRM, akalazyanın karakterizasyonunda ve özofagogastrik bileşkenin morfolojisinde daha fazla ayrıntı sağladığından, geleneksel manometri ile karşılaştırıldığında akalazyanın teşhisinde daha yüksek bir duyarlılığa sahiptir.



Tedavi

- Akalazyanın tedavisi, AÖS istirahat basıncını, düşürmeyi amaçlar.
- Akalazyalı çocuklar için spesifik bir tedavi yöntemi yoktur. Sadece son zamanlarda artan fikir birliğinin genç hastalarda miyotominin daha etkili olduğudur.
- Pnömotik dilatasyon ve botilium toksini de diğer tedavi yöntemleridir. Fakat genellikle 9-12 ayda bir işlem tekrarı gerektirmektedir.
- POEM (Peroral endoscopic myotomy) çocuklarda daha yapılmamaktadır.



GASTROEN
Achalasi

Anell Meyer,^{*,1}
Donald Camero

^{*}Department of Gas
^{**}Department of Sur
Brisbane, Queenslan

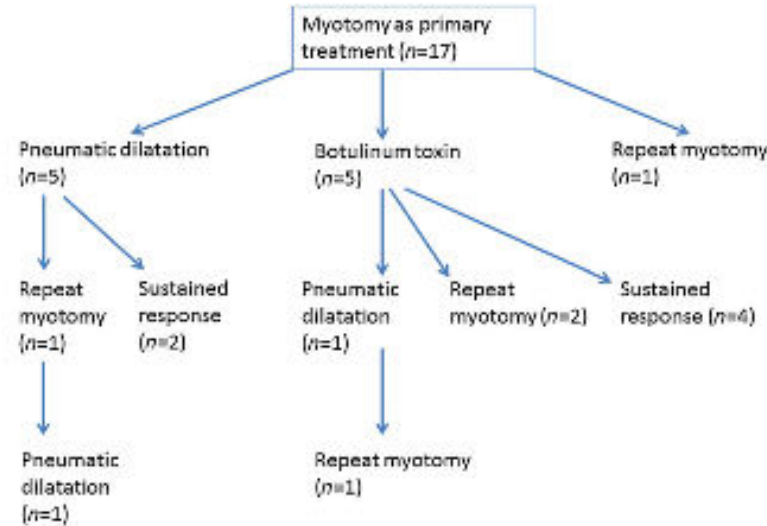


Figure 1 Outcome after myotomy as a primary procedure. [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

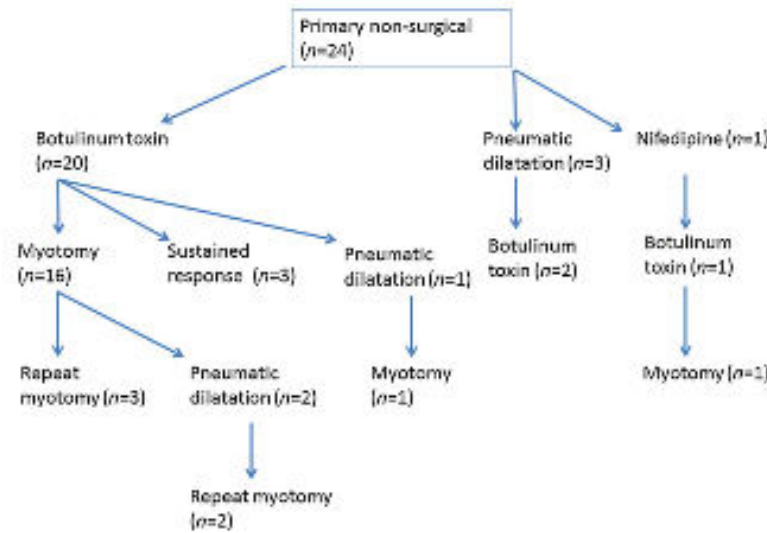


Figure 2 Outcome after a non-surgical primary approach. [Colour figure can be viewed at wileyonlinelibrary.com]

<hr/>	<i>n</i> = 42 (%)	* , † , §
	34 (83%)	
	31 (76%)	
	31 (76%)	nstitute, ospital,
	27 (66%)	
	23 (56%)	
	16 (39%)	
	14 (34%)	
	13 (32%)	
	7 (17%)	
	5 (12%)	
<hr/>	2 (5%)	



Hastamız

- 06/2020 Toraks BT: Sağ akciğerde azigos lobu izlenmektedir. Özefagus torakal seyri boyunca dilate izlenmiş olup diyafram hizasında ani daralmaya uğramaktadır. İçerisinde hava sıvı seviyelenmesi izlenmektedir. Primer özofagus motilite bozuklukları ile uyumlu olabilir.
- Hastamıza endoskopi yapıldı özefagusa girildiğinde yoğun miktarda gıda artığı görüldüğü için aspirasyon nedeni ile işleme son verildi.
- Baryumlu ÖMD ve HRM çekildi.
- HRM: Tip 2 akalazya ile uyumlu bulgular saptandı.
- Hastamıza Kocaeli Üniversitesi Genel Cerrahi tarafından Heller miyotomisi+Dor fundoplikasyonu yapıldı.



TEŞEKKÜRLER..

