

PULMONARY MANIFESTATIONS IN PATIENTS WITH ACHALASIA

PLUĆNE MANIFESTACIJE KOD PACIJENATA SA AHALAZIJOM

Jelena Janković^{1,2}, Branislava Milenković^{1,2}, Ognjan Skrobić^{1,3}

¹ Univerzitet u Beogradu, Medicinski fakultet, Beograd, Srbija

² Univerzitetski klinički centar Srbije, Klinika za pulmologiju, Beograd, Srbija

³ Univerzitetski klinički centar Srbije, Klinika za digestivnu hirurgiju - Prva hirurška klinika, Beograd, Srbija

Correspondence: jjelena1984@gmail.com

Abstract

Achalasia is a motility disorder caused by insufficient lower esophageal sphincter relaxation. Patients with achalasia, in addition to gastrointestinal symptoms, also have many respiratory symptoms. The mechanisms of lung involvement in those patients may include an extrinsic compression of the trachea from a dilated esophagus or aspiration of undigested food. The aim of this study is to evaluate clinical, structural and functional lung abnormalities in patients with achalasia. Respiratory symptoms can be caused by aspirated sour undigested contents that irritate the respiratory mucosa and retention of food in the lower esophagus can cause chest pain. The most common symptoms are cough, dyspnea, retrosternal pain, and dysphonia. Recurrent micro or macro-aspirations can cause structural changes in the airways and lung parenchyma such as fibrosis, nodular changes, and even pneumonia as an acute pulmonary manifestation. Compression on the bronchial tree can cause obstructive findings on spirometry tests but also restrictive findings can be associated with fibrosis. Decreased diffusion capacity of the lungs is a probable consequence of damage alveolar-capillary membrane with acidic gastric undigested contents. Respiratory symptoms, radiological and functional abnormalities are common in patients with achalasia. Awareness of this association is important in early diagnosis and treatment.

Keywords:

achalasia,
functional
pulmonary tests,
respiratory symptoms,
chest CT scan

Sažetak

Ahalazija je poremećaj motiliteta uzrokovan nedovoljnom relaksacijom donjeg ezofagusnog sfinktera. Pacijenti sa ahalazijom, pored gastrointestinalnih simptoma, imaju i mnoge respiratorne tegobe. Mehanizmi nastanka plućne patologije kod ovih pacijenata mogu uključivati spoljašnju kompresiju traheje dilatiranim jednjakom ili aspiraciju nesvarene hrane. Cilj ovog rada je da se ukaže na mogućnost postojanja i značaj kliničkih, strukturnih i funkcionalnih abnormalnosti pluća kod pacijenata sa ahalazijom. Respiratorni simptomi mogu biti uzrokovani aspiracijom kiselog nesvarenog sadržaja koji vrši iritaciju sluzokože disajnih puteva, a zadržavanje hrane u donjem delu jednjaka može izazvati bol u grudima. Najčešći simptomi su kašalj, dispneja, retrosternalni bol i disfonija. Ponavljajuće mikro- ili makroaspiracije mogu izazvati strukturne promene disajnih puteva i plućnog parenhima, kao što su fibroza, nodularne promene, pa čak i pneumonija, kao akutna plućna manifestacija ahalazije. Kompresija na bronhijalno stablo može izazvati opstruktivni poremećaj spirometrijom, dok restriktivni nalaz može biti povezan sa fibrozom pluća. Smanjenje difuzijskog kapaciteta pluća verovatno je posledica oštećenja alveolarno-kapilarne membrane kiselim nesvarenim sadržajem. Kod pacijenata sa ahalazijom česti su respiratorni simptomi, radiološke i funkcionalne abnormalnosti pluća. Svest o ovoj povezanosti važna je za što raniju dijagnostiku i lečenje.

Ključne reči:

ahalazija,
testovi plućne
funkcije,
respiratorni
simptomi,
CT skener toraksa

Uvod

Ahalazija je redak idiopatski poremećaj motiliteta jednjaka. Incidencija ahalazije je prosečno 1 na 100.000, a prevalencija je 1,8 do 12,6 osoba na 100.000. Dijagnoza se najčešće postavlja u odrasloj dobi, kod pacijenata starosne dobi između 30 i 60 godina (1). Mogući uzroci nastanka ovog poremećaja su još uvek nepoznati, ali se kao potencijalni uzroci navode hronične virusne infekcije, stres, genetske mutacije i autoimunske bolesti (1). Ahalazija nastaje kao posledica selektivnog gubitka neurona u mienteričnom pleksusu distalnog dela jednjaka i donjeg ezofagusnog sfinktera (DES). Karakteriše se aperistaltikom jednjaka i odsustvom relaksacije donjeg sfinktera, što posledično dovodi do dilatacije proksimalnog dela jednjaka koji postaje značajno proširen, uz zadržavanje hrane (1). Hrana se može transportovati u želudac samo ukoliko hidrostatski pritisak u jednjaku premašuje pritisak kontrakcije DES-u. Odsustvo peristaltike dovodi do zastoja nesvarene hrane i tečnosti i, posledično, do pojave gastrointestinalnih simptoma: disfagije, gorušice, regurgitacije nesvarenog sadržaja, gubitka u telesnoj težini i bola iza grudne kosti. Najdominantniji gastrointestinalni simptomi su disfagija i regurgitacija, najčešće nakon obroka (2). Bol je najčešće u vidu osećaja žarenja u sredogrudi koje može da se javi spontano, u miru, zbog zadržavanja hrane u jednjaku ili tokom gutanja tečnosti i hrane. Ublažava se otvaranjem DES-a i pražnjenjem sadržaja u želudac. Ukoliko hrana ne prođe kroz DES povećava se rizik od regurgitacije i potencijalno aspiracije nesvarenog sadržaja (2). Sve ove tegobe mogu dovesti do gubitka apetita. Gubitak apetita potencijalno može da bude uzrokovan i strahom zbog pojave novih tegoba, što dodatno može dovesti do gubitka u telesnoj težini.

Cilj ovog rada je da se ukaže na postojanje i značaj kliničkih, strukturnih i funkcionalnih abnormalnosti pluća kod pacijenata sa ahalazijom.

Respiratorni simptomi kod pacijenata sa ahalazijom

Ahalazija nije samo gastrointestinalni problem. Kod pacijenata sa ovim poremećajem mogu se javiti i brojni respiratorni simptomi. Prevalencija respiratornih tegoba kod pacijenata sa ahalazijom je 30 - 50% (3). Patofiziološki mehanizam nastanka respiratornih simptoma je spoljašnja kompresija megaezofagusa na traheobronhijalno stablo ili su posledica ponavljanih aspiracija nesvarene hrane i iritacije disajnih puteva kiselim sadržajem (3, 4).

Najčešće respiratorne tegobe kod ovih pacijenata su suv nadražajni kašalj, disfonija, osećaj suvoće grla, kratak dah, bol u sredogrudi i ređe pojava stridora. Kašalj se uglavnom javlja noću, u snu, kao posledica preliivanja hrane u disajne puteve, što dovodi do iritacije sluznice bronhija, uz pojavu iritirajućeg neproduktivnog kašlja koji može dovesti do zacenjivanja (4). Iako je kašalj najčešće neproduktivan, neretko se mogu javiti i oskudne hemoptizije, koje nastaju kao posledica mikroerozija sluznice kiselim sadržajem. Pacijenti kašlju često ne pridaju značaj jer su većinom pušači, ali, ukoliko kašalj duže traje, a izostane pulmološka dijagnoza, često se pomisli na gastrointestinalni refluks, te dalje gastrointestinalno ispitivanje može ukazati da je kašalj bio prvi simptom ahalazije (1).

Bol u vidu osećaja žarenja, sa propagacijom u epigastrijum ili ređe u vrat ili bol u vidu pritiska u sredogrudi najčešće se javlja nakon obroka (2). Zato se pacijentima savetuju češći i manje obimni obroci.

Dilatirani jednjak može izazvati direktnu kompresiju na rekurentni laringealni nerv i na traheju, što stvara promuklost, dominantno u jutarnjim časovima. Iz tog razloga pacijent može lutati od specijaliste otorinolaringologije do alergologa dok se ne postavi prava dijagnoza.

Stridor je posledica kompresije megaezofagusa na

gornje velike disajne puteve. Disanje postaje insuficijentno, te su blagovremeno prepoznavanje ovog životno ugrožavajućeg entiteta i hitan tretman od životnog značaja (5). Pojava stridora kod pacijenata sa ahalazijom je vrlo retka, te je opisan samo u pojedinačnim slučajevima, kao posledica značajno dilatiranog jednjaka, tj. megaezofagusa

Najčešći respiratorni simptomi prikazani su u **tabeli 1**.

Tabela 1. Najčešći respiratorni simptomi.

Respiratorni simptomi
suv nadražajni kašalj
retrosternalni bol
dispneja
disfonija
stridor

Strukturni poremećaji kod pacijenata sa ahalazijom

Hronična aspiracija ezofagusnog sadržaja tokom dužeg vremenskog perioda može dovesti do oštećenja sluznice disajnih puteva i čestih respiratornih infekcija, ali i ozbiljnih komplikacija, kao što su difuzni aspiracioni bronhiolitis, aspiraciona pneumonija, atelektaza, plućni apsces, empijem (3, 6). Ponavljane pneumonije, apsces ili atelektaza plućnog reznja zahtevaju kombinovanu antibiotsku terapiju i bolničko lečenje, ali neretko i dalju dijagnostiku u vidu bronhoskopije i fiberaspiracije, kompjuterizovane tomografije (CT) grudnog koša i ezofagogastrodudenoskopije. Na taj način se sa sigurnošću može postaviti dijagnoza ahalazije kao uzroka rekurentnih pneumonija.

Ruptura jednjaka može dovesti do empijema pleure, ali je to vrlo retka komplikacija, a leči se parenteralnom kombinovanom antibiotskom terapijom, torakalnom

drenažom ili operativno, uz lečenje osnovne bolesti (7).

Zlatni standard u dijagnostici strukturne promene je multislajnsni CT grudnog koša (MSCT), koji nam daje podatke o prečniku jednjaka, postojanju megaezofagusa i samim strukturnim promenama u plućima. Opisane promene variraju, od fibroadhezivnih, nodularnih promena, uvećanja pojedinačnih grupa limfnih žlezda u sredogrudu, do opacifikacija po tipu mlečnog stakla (GGO), fibroze, atelektaze, konsolidacije, kompresije na traheju, itd. (6).

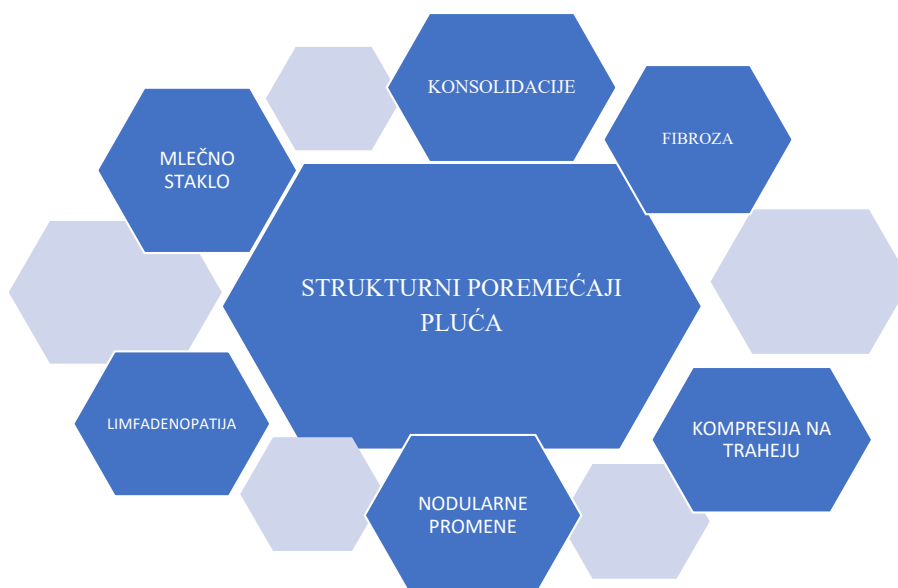
Pojava GGO i fibroze ukazuje na hronični karakter, tj. da su aspiracije sadržaja trajale godinama. Akutno nastala aspiracija se manifestuje konsolidacijom ili atelektazom.

Na osnovu vrste opisanih strukturnih promena, njihove lokalizacije i obimnosti zavisice dalji tretman, kako konzervativni tako i hirurški, koji podrazumeva resekciju reznja pluća zahvaćenog bolešću. Najčešći strukturni poremećaji pluća prikazani su na **grafikonu 1**.

Poremećaji plućne funkcije

Ahalazija može uzrokovati i funkcionalno oštećenje plućnog kapaciteta. Težina plućne disfunkcije zavisi od trajanja bolesti, učestalosti epizoda aspiracije i prirode aspiriranog materijala. Parametri testova plućne funkcije (spirometrija, difuzijski kapacitet za ugljen-monoksid (CO) i telesna pletizmografija) moraju biti u skladu sa smernicama Evropskog respiratornog društva (8). Poželjno je učiniti testove plućne funkcije pre i nakon operativnog lečenja. Na taj način možemo uvideti postoji li poremećaj u statičkim ili dinamičkim volumenima, reverzibilnost bronhoopstrukcije, postojanju hiperinflacije ili oštećenju difuzijskog kapaciteta pluća, kao i reverzibilnost samih promena nakon operativnog lečenja ahalazije.

Jedan od mehanizama nastanka funkcionalnih poremećaja respiratornog trakta je kompresija traheje dilatiranim jednjakom (9). U tom slučaju spirometrijski nalaz može ukazivati na bronhoopstrukciju (8). Testiranje se može dopuniti bronhodilatacionim testom te, ukoliko



Grafikon 1. Najčešći strukturni poremećaji pluća.

bude negativan, ne ukazuje na prethodno postojanje astme.

Proširenom paletom testova plućne funkcije može se verifikovati i restriktivski poremećaj ventilacije, uz smanjenje vrednosti difuzijskog kapaciteta pluća. Razlog je najverovatnije posledica oštećenja same alveolarno-kapilarne membrane kiselim nesvarenim sadržajem (3).

Postavlja se pitanje povećanih vrednosti intratorakalnog gasnog volumena - da li je posledica opstrukcije disajnih puteva ili je posledica nagomilavanja vazduha u proširenom jednjaku, te su za to funkcionalno ispitivanje koriste statički volumeni procenjeni telesnom pletizmografijom (8). Primenom ove dijagnostičke metode će se diferencirati da li hiperinflacija zaostaje i nakon operacije ili je posledica samo kompresije jednjaka na traheju i zarobljavanja vazduha u megaezofagusu.

Zaključak

Svest o povezanosti ahalazije i strukturnih i funkcionalnih plućnih poremećaja je važna za rano postavljanje dijagnoze i pravovremeno lečenje. Rezultati budućih istraživanja će doprineti ranoj dijagnostici ovih plućnih poremećaja, razumevanju respiratornih tegoba kod pacijenata sa ahalazijom i izbegavanju greške u dijagnostikovanju. Na taj način se omogućava blagovremeno lečenje i poboljšava kvalitet života ovih pacijenata, s obzirom na to da kašnjenje u postavljanju dijagnoze može dovesti do trajnog ograničenja plućnih volumena i kapaciteta, a samim tim i njihovog svakodnevnog funkcionisanja.

Literatura

1. Vaezi MF, Pandolfino JE, Yadlapati RH, Greer KB, Kavitt RT. ACG Clinical Guidelines: Diagnosis and Management of Achalasia. *Am J Gastroenterol.* 2020; 115(9):1393-411.
2. Oude Nijhuis RAB, Zaninotto G, Roman S, Boeckxstaens GE, Fockens P, Langendam MW, et al. European guidelines on achalasia: United European Gastroenterology and European Society of Neurogastroenterology and Motility recommendations. *United European Gastroenterol J.* 2020; 8(1):13-33.
3. Parshad R, Devana SK, Panchanatheeswaran K, Saraya A, Makharia GK, Sharma SK, et al. Clinical, radiological and functional assessment of pulmonary status in patients with achalasia cardia before and after treatment. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012; 42(5):e90-5.
4. Andolfi C, Kavitt RT, Herbella FA, Patti MG. Achalasia and Respiratory Symptoms: Effect of Laparoscopic Heller Myotomy. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2016; 26(9):675-9.
5. Saoraya J, Musikatavorn K. A Woman With Stridor and Respiratory Failure. *Ann Emerg Med.* 2018; 71(6):674-702.
6. Jovanović S, Simić AP, Skrobić O. Value of Multidetector Computed Tomography in the Assessment of Achalasia Subtypes and Detection of Pulmonary and Thoracic Complications. *Med Princ Pract.* 2019; 28(6):539-46.
7. Ando R, Sato C, Fukutomi T, Okamoto H, Takaya K, Taniyama Y, et al. A case of esophageal achalasia presenting with empyema and septic shock differentiated from esophageal rupture. *Clin J Gastroenterol.* 2021; 14(2):422-6.
8. Graham BL, Steenbruggen I, Miller MR, Barjaktarevic IZ, Cooper BG, Hall GL, et al. Standardization of Spirometry 2019 Update. An Official American Thoracic Society and European Respiratory Society Technical Statement. *Am J Respir Crit Care Med.* 2019; 200(8):e70-e88.
9. Then EO, Sunkara T, John F, Dewnani KK, Culliford A, Gaduputi V. Achalasia Cardia Resulting in Bronchial Obstruction - A Case Series and Literature Review. *Korean J Gastroenterol.* 2019; 73(2):105-8.