

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф. Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации
ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого МЗ России

Кафедра госпитальной хирургии им. проф. А.М. Дыхно с курсом ПО

Заведующий кафедрой:
д.м.н., профессор Д.В. Черданцев

РЕФЕРАТ

Ахалазия кардии: клинические проявления, диагностика, варианты лечения

Выполнила: ординатор 1 года обучения
Специальности 31.08.70 Эндоскопия
Иванова Юлия Андреевна

Красноярск, 2023

ОГЛАВЛЕНИЕ

Определение и история вопроса.....	3
Этиология и патогенез.....	3
Клиническая картина.....	5
Диагностика.....	7
Дифференциальная диагностика.....	10
Лечение.....	11
Заключение.....	15
Список использованной литературы.....	16

ОПРЕДЕЛЕНИЕ

Ахалазия кардии — врожденное или приобретенное расстройство моторики органа, проявляющееся нарушением прохождения пищи в желудок в результате недостаточного рефлекторного раскрытия нижнего сфинктера пищевода при глотании и беспорядочной перистальтики вышележащих отделов пищеводной трубки.

Впервые заболевание, сходное с ахалазией кардии, описал Thomas Willis в 1679 г. в работе «*Parmaceutice rationalis*». В 1882 г. Mikulicz в качестве этиологического фактора заболевания указал спазм кардии, развившийся под влиянием внутренних или внешних факторов. Исходя из этого механизма, он предложил название — кардиоспазм.

Термин «ахалазия» принадлежит С. Perry, в клиническую практику его ввел Hurts в 1914 г. как понятие, обозначающее отсутствие расслабления кардии при глотании. Факт отсутствия раскрытия нижнего пищеводного сфинктера при акте глотания и дал название болезни (лат. а — отсутствие, *chaliasia* — расслабление), а затем Rake на основании гистологических исследований показал, что при кардиоспазме в области кардии наблюдается дегенерация нервных клеток интрамуральных нервных сплетений. На основании полученных данных сформировалось предположение, что в основе кардиоспазма лежит не спазм кардии, а утрата ею способности к раскрытию в ответ на акт глотания. В связи с этим было предложено более точное название — ахалазия кардии.

Также часто встречаются следующие термины: мегаэзофагус, долихоэзофагус, идиопатическое расширение пищевода, френоспазм.

Существует мнение, что кардиоспазм и ахалазия кардии — два разных заболевания, основанное на том, что при кардиоспазме поражается центральная иннервация (преганглионарные нейроны дорсальных ядер блуждающих нервов), в результате чего мускулатура нижнего пищеводного сфинктера становится более, чем обычно, чувствительна к эндогенному гастрину, и, таким образом, наблюдается истинный спазм кардии. При ахалазии кардии преимущественно поражаются постганглионарные нейроны, в результате чего выпадает рефлекс раскрытия кардии на глоток.

Во многих зарубежных источниках встречается термин «идиопатическая ахалазия кардии». В ряде публикаций в определении заболевания подчеркивается роль воспалительного процесса в зоне кардиального жома. Идиопатическая ахалазия — это воспалительное заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся отсутствием перистальтики пищевода и неспособностью нижнего пищеводного сфинктера к расслаблению вследствие потери ингибиторных нейронов в пищеводном межмышечном сплетении.

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

В настоящее время нет четкого представления об этиологии и патогенезе ахалазии кардии, поэтому существует множество гипотез, теорий и патогенетических механизмов заболевания.

Существует генетическая гипотеза: у детей самой частой причиной ахалазии кардии является мутация гена ALADIN 12q13, которая приводит к развитию аутосомно-рецессивного заболевания, так называемого синдрома Allgrove, или синдрома AAA (*adrenal insufficiency, achalasia and alcrima*), характеризующегося развитием ахалазии кардии,

алакрии и болезни Аддисона. Сейчас известно, что это связано с мутацией в AAAS-гене. Риск развития ахалазии повышен и у детей с трисомией 21-й хромосомы (болезнью Дауна). Примерно 75 % таких пациентов имеют заболевания желудочно-кишечного тракта и у 2% развивается ахалазия кардии. Еще одна теория, указывающая на роль генетических факторов в развитии ахалазии кардии, связана с полиморфизмом гена IL23R, локализованного в хромосоме 1p31.

Заслуживает внимания теория о полиморфизме NO-синтазы (NOS), которая представляет собой фермент, катализирующий образование NO из аргинина, кислорода и NADPH. Существуют три типа NOS: нейрональная (nNOS), индуцибельная (iNOS) и эндотелиальная (eNOS). Ответственные за них гены локализуются в хромосомах: 12q24.2, 17q11.2q12 и 7q36. В ряде работ показан полиморфизм всех трех генов у пациентов с ахалазией кардии. При этом чаще всего выявлялся полиморфизм iNOS 22-A/Ab и eNOS-4a4a. В настоящее время установлена зависимость интрамурального нервного аппарата пищевода от дефицита оксида азота (NO), который является главным неадренергическим, нехолинергическим ингибиторным нейротрансмиттером в гастроинтестинальном тракте. NO высвобождается в ответ на нервную стимуляцию межмышечного сплетения и приводит к расслаблению гладкой мускулатуры и регулирует мышечный тонус нижнего пищеводного сфинктера, привратника, сфинктера Одди, ануса, а также перистальтический рефлекс кишечника.

Кроме оксида азота, вторым нейротрансмиттером тормозящих нейронов является вазоактивный интестинальный пептид. Одним из его рецепторов является рецептор 1, который принадлежит к семейству секретинных и экспрессируется различными иммунными клетками, такими как Т-лимфоциты, макрофаги и дендритные клетки. Полиморфизм этого гена (VIPR 1) также может играть роль в развитии ахалазии кардии.

Аутоиммунная теория в патогенезе ахалазии кардии заслуживает отдельного внимания. Интересен тот факт, что одинаковые аутоантитела могут встречаться как при паранеопластических, так и идиопатических нарушениях моторики желудочно-кишечного тракта. Примером может служить частое обнаружение антинейрональных нуклеарных антител (ANNA-1) при мелкоклеточном раке легких и антител к клеткам Пуркинье (PCA-1) при карциноме яичников и молочных желез, при сопутствующих им нарушениях двигательной функции пищевода.

Одной из причин являются инфекционные заболевания. В течение многих лет болезнь Чагаса рассматривают как один из этиологических факторов в развитии ахалазии кардии. Это заболевание, называемое также американским трипаносомозом, вызывается микроорганизмом *Trypanosoma cruzi* и встречается в странах Латинской Америки. Заболевание протекает в две фазы. Первая является острой и связана с циркуляцией паразитов в крови. Вторая фаза проявляется в проникновении трипаносом в миокард и мышечный слой пищевода, где и происходит их кумуляция. высказывается также предположение о вирусной природе заболевания. Так, существует некая корреляция между ахалазией кардии и предшествующими инфекционными заболеваниями, в частности корью и опоясывающим лишаем, возбудителем которого является *Herpes zoster*.

В 60–80-е годы XX век подчеркивалась роль нервно-психических заболеваний в развитии ахалазии кардии. Так, многие авторы (напр. В. П. Воробьева, Н. Н. Еланский, Б. В. Петровский) в большом числе наблюдений отмечают начало развития заболевания после эмоционального стресса и других психических травм. Отмечается также связь возникновения ахалазии у пациентов с изменениями на ЭЭГ.

О значении дисфункции вегетативной нервной системы может свидетельствовать и частое сочетание ахалазии кардии с другими заболеваниями. Так, сочетание ахалазии кардии с язвенной болезнью желудка и двенадцатиперстной кишки наблюдается в 14–24 %, при язвенной болезни желудка некоторые жалобы схожи с таковыми при ахалазии кардии. Ахалазия кардии может возникнуть в результате диффузного эзофагоспазма. S. S. Khatami et al. (2005) наблюдали 12 больных с диффузным эзофагоспазмом на протяжении длительного времени (в среднем 4,8 года), в результате только у одного больного (8 %) был диагностирован переход диффузного эзофагоспазма в ахалазию кардии.

В настоящее время принято считать, что ключевую роль в патогенезе играет повреждение межмышечного нервного сплетения пищевода и как следствие длительное спастическое закрытие кардии, которое вызывает ишемию тканей пищевода, в первую очередь нервных окончаний и рецепторов, как наиболее чувствительных. Развивающиеся вслед за этим дистрофические изменения как в афферентных, так затем и в преганглионарных волокнах эфферентной части рефлекторной дуги приводят к разобщению последней. При этом развивается автономная деятельность местного нервного сплетения, что приводит к усилению гипоксического состояния тканей; в результате этого развивается интерстициальный отек, асептический воспалительный процесс, приводящий к склерозу кардии, дегенерации и даже гибели ганглионарных клеток интрамуральных нервных сплетений, т. е. к конечному итогу, который наблюдается в выраженных стадиях кардиоспазма.

КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

Клиника определяется стадией заболевания и характеризуется, как правило, триадой симптомов — дисфагия, боль и регургитация. Но только один симптом — дисфагия — является постоянным и отмечается в любой стадии заболевания. Временной интервал между появлением клинических симптомов заболевания и первичным обращением к врачу варьирует в пределах от 1 года до 12 лет.

Дисфагия у 2/3 больных развивается постепенно, а у 1/3 внезапно среди полного здоровья, что обычно связывают с эмоциональным стрессом. Одновременно у большинства больных с ахалазией выявляют своеобразный порочный круг — волнения, отрицательные эмоции усиливают дисфагию, а дисфагия в свою очередь травмирует нервно-психическую сферу больного.

Дисфагия часто имеет интермиттирующее течение: может усиливаться после нервного возбуждения, может зависеть от температуры принимаемой еды, теплая пища проходит свободно, холодная — с трудом или не проходит вовсе, может приобретать парадоксальный характер — хорошо проходит твердая пища, а жидкость задерживается (так называемая парадоксальная дисфагия). Пациенты отмечают необходимость запивания пищи большим количеством жидкости или необходимость применения других приемов: повторные глотательные движения, заглатывание воздуха, гимнастические упражнения, увеличение времени приема пищи.

Шкала Bown для определения степени дисфагии:

- 0 баллов — нормальное глотание;
- 1 балл — периодические затруднения при прохождении твердой пищи;

- 2 балла — питание полужидкой пищей;
- 3 балла — питание только жидкой пищей;
- 4 балла — невозможность проглатывать слюну.

Боль в грудной клетке и изжога встречаются с одинаковой частотой — в 18–60 % случаев. Боли локализуются за грудиной, могут приобретать сдавливающий, сжимающий характер, иррадиировать в шею, нижнюю челюсть или спину.

На начальных стадиях заболевания, когда тонус стенок пищевода сохранен, перистальтические сокращения пищевода усиливаются для преодоления функционального барьера, а затем трансформируются в спастические. Такой спазм мускулатуры пищевода проявляется загрудинной болью. Боль, возникающая при переполнении пищевода, исчезает после срыгивания или прохождения пищи в желудок. Иногда боль возникает натощак или после рвоты и ослабевает после приема жидкости или пищи. Для трети больных ахалазией кардии характерна жгучая боль по ходу пищевода, возникающая вследствие прямого раздражающего действия на пищевод остатков задерживающейся пищи и лактата, продукция которого повышена при избыточной бактериальной ферментации сохраняющихся в пищеводе углеводов.

Характерным симптомом у пациентов с ахалазией кардии является регургитация остатков пищи без примеси желчи и желудочного сока вследствие застоя её в пищеводе. Способствуют возникновению регургитации наклоны туловища вперед, горизонтальное положение и другие движения, ведущие к повышению внутрибрюшного давления. Больные рассказывают случаи пробуждения ночью от кашля или удушья, возникающих после эпизода регургитации. Характерен симптом «мокрой подушки». Регургитация небольшими порциями наблюдается в начальных стадиях заболевания, объясняется спастическими сокращениями стенок пищевода, а обильное срыгивание полным ртом (пищеводная рвота) наблюдается в запущенных случаях болезни, вследствие переполнения органа до аортального сегмента. Раздражение рецепторов этой области вызывает антиперистальтику, что приводит к опорожнению пищевода. Надо отметить, что ночной кашель, наряду с симптомом «мокрой подушки», свидетельствует о декомпенсации ахалазии кардии. В ряде случаев в клинике заболевания преобладают нарушения со стороны дыхательной системы (кашель, диспноэ, хронический бронхит, псевдоастматический синдром, рецидивирующие пневмонии), затрудняющие диагностику ахалазии кардии. G. Mincewicz (2004) наблюдал пациентку, длительно лечившуюся от бронхиальной астмы, у которой при компьютерной томографии был обнаружен дилатированный пищевод. После хирургического лечения астматические симптомы купировались.

У 8 % пациентов отмечается икота, основной причиной которой является длительная обструкция дистального отдела пищевода, приводящая к раздражению диафрагмального нерва. Характерным признаком ахалазии является потеря массы тела, что диагностируется в 61–85 % случаев и коррелирует с тяжестью течения заболевания. Средняя потеря массы тела составляет 5–10 кг.

Развитие заболевания в динамике наиболее отчетливо можно проследить, если рассмотреть клинику ахалазии кардии по стадиям, предложенным и описанным Б. В. Петровским.

В I стадии состояние больных не страдает. Задержка пищи кратковременная, больные могут ощущать переход ее в желудок как «проваливание». Может быть аэрофагия. Эвакуация из

пищевода замедленная, но полная, регургитации не наблюдается. Боль наблюдается при наличии сопутствующего эзофагита.

II стадия характеризуется более выраженной дисфагией. Эвакуация из пищевода замедляется настолько, что в нем уже задерживаются пищевые массы. При умеренном расширении пищевода перистальтика усиливается, появляется антиперистальтика, ведущая к регургитации во время еды. Для улучшения прохождения пищи возникает необходимость в ее запивании (гидрофагия). Отмечаются давящие боли за грудиной, обусловленные задержкой в пищеводе пищевых масс, исчезающие после опорожнения пищевода. У отдельных больных может несколько снижаться масса тела, появляются признаки неврастения.

В III стадии присоединяются органические изменения в виде сужения кардиального канала вследствие воспалительного и фиброзно-рубцового процесса и гипертрофии мышечного аппарата пищевода. В этот период дисфагия резко выражена в связи с длительным закрытием кардии, и при ее раскрытии проходят только незначительные порции содержимого. Моторика пищевода существенно усилена, наблюдается сегментирующая перистальтика. В пищеводе накапливается большое количество пищи, секрета, что приводит к его расширению и искривлению. Регургитация возникает не только во время еды, но и ночью. Боли за грудиной более выражены. Существенно страдает общее состояние больных: увеличивается потеря массы тела, нарушается трудоспособность.

В IV стадии нарастают органические изменения. Пищевод максимально расширен, удлиннен, иногда имеет несколько изгибов. Кардиальный канал резко сужен, а стенка пищевода истончена, атонична, не перистальтирует. Пища задерживается в пищеводе на много часов, разлагаясь, она усиливает воспалительные изменения в слизистой оболочке пищевода, приводит к образованию эрозий и язв. Воспалительный процесс, распространяясь, может вызвать периезофагит и медиастенит. В этот период клинические проявления болезни особенно выражены. Длительное нарушение питания приводит к значительному похуданию или истощению, снижению или утрате трудоспособности, а также к ярким психоэмоциональным расстройствам. В наибольшей степени выражена регургитация. Характерной клинической особенностью ахалазии является прогрессирующий характер заболевания. Оно, как правило, развивается в течение нескольких лет. Мы в клинике нередко наблюдали больных с длительным анамнезом заболевания, при поступлении в стационар испытывающих полную дисфагию и имеющих выраженные изменения в пищеводе. Наряду с подобными клиническими случаями наблюдали пациентов с очень коротким анамнезом заболевания и имеющих IV стадию болезни.

В развитии ахалазии, хотя и редко, бывают периоды необъяснимой длительной стабилизации. Ремиссия ахалазии кардии может продолжаться от одного до десяти лет с дальнейшим быстро прогрессирующим обострением.

ДИАГНОСТИКА

Диагностика ахалазии кардии, как правило, не вызывает затруднений, при наличии у больного характерных жалоб, для уточнения диагноза применяются инструментальные методы исследования. Основная роль в диагностике ахалазии кардии принадлежит рентгенологическому исследованию пищевода с контрастным веществом, в подавляющем большинстве случаев позволяющему установить стадию заболевания. Рентгенологический

метод исследования лег в основу широко используемой в нашей стране классификации ахалазии кардии, предложенной Б. В. Петровским в 1962 г. (рис. 2).

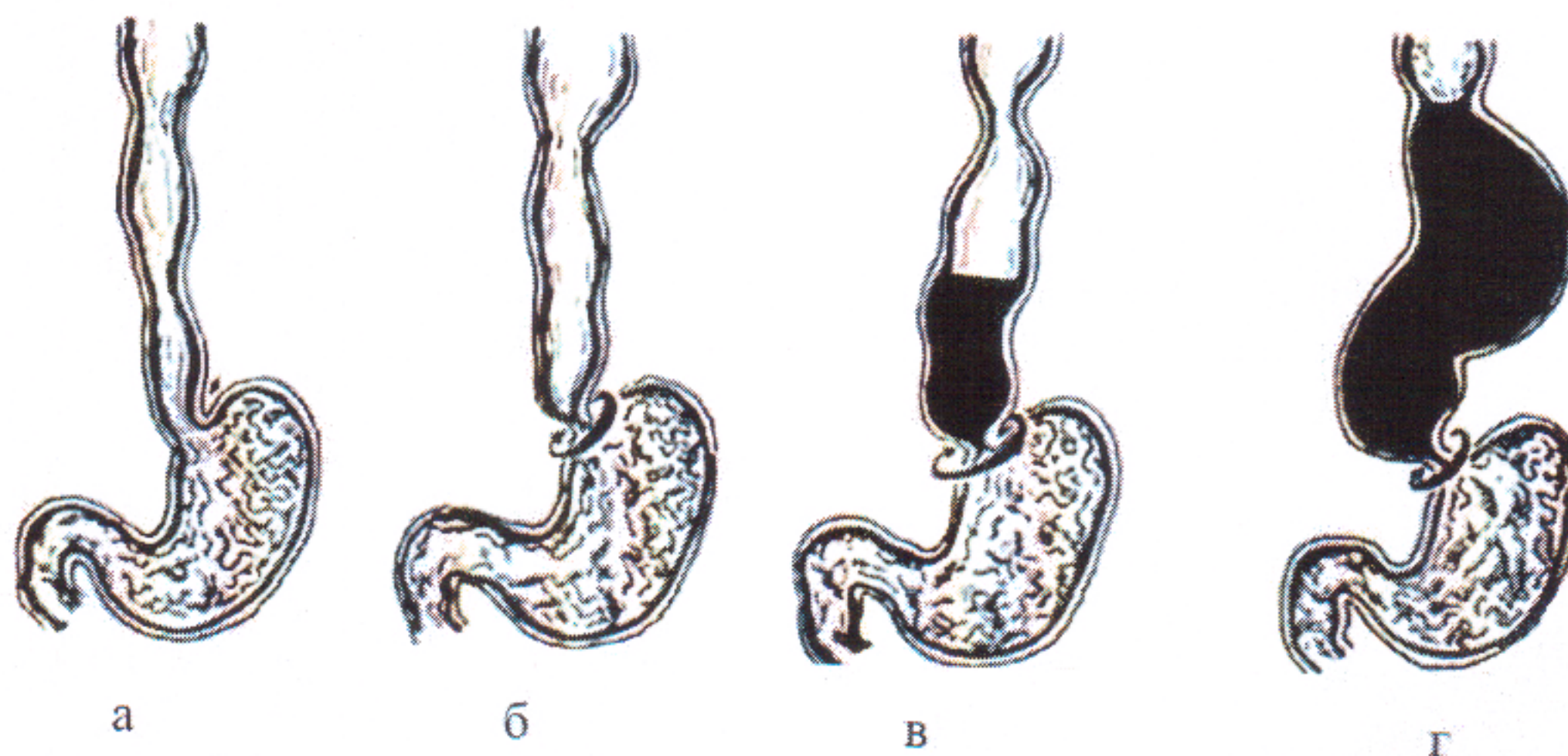


Рис. 2 Классификация ахалазии кардии по Б.В. Петровскому:
а - I стадия; б - II стадия, в - III стадия, г - IV стадия

I стадия (начальная) — пищевод не изменен, сохранена продольная складчатость слизистой оболочки. В области кардии отмечаются спазмы, из-за которых происходит временная задержка контраста, но при раскрытии нижнего пищеводного сфинктера на глоток контраст свободно поступает в желудок. Газовый пузырь желудка сохранен.

II стадия — рефлекс раскрытия кардии отсутствует, наблюдается незначительное расширение пищевода с сохранением тонуса стенок и перистальтики, однако спазм кардии носит постоянный характер. Отмечается симптом «мышинного хвоста».

III стадия — значительное расширение пищевода до 6–8 см, задержка в нем пищи и жидкости, отсутствие пропульсивной моторики.

IV стадия — резкое расширение, удлинение и искривление пищевода с атонией стенок, длительной задержкой жидкости и пищи.

Особое диагностическое значение принадлежит эндоскопии. Изменения, характерные для ахалазии кардии, при эндоскопическом осмотре подробно описаны Ю. И. Галлингером и Э. А. Годжелло (1999). При выполнении исследования обращается внимание на степень дилатации и девиации просвета пищевода, наличие в нем остатков пищи, принятой накануне, жидкости и слизи. Одновременно определяются состояние слизистой оболочки пищевода, ее толщина, цвет, блеск, наличие перистальтики. После визуализации кардии (что не всегда бывает просто) отмечают ее положение относительно оси пищевода, наличие воспалительных и рубцовых изменений, эластичность стенок, равномерность раскрытия кардии при инсуффляции воздуха и возможность проведения эндоскопа в желудок. Заключительный этап эндоскопического исследования включает тщательный осмотр желудка, двенадцатиперстной кишки и обязательный ретроградный осмотр кардии.

При I стадии ахалазии кардии изменений просвета пищевода, перистальтики, состояния слизистой оболочки, положения кардии и ее открытия при эзофагоскопии не выявляется.

При II стадии эндоскопически определяется незначительное (до 3–4 см) расширение просвета пищевода, в то же время остатков пищи, жидкости или слизи в пищеводе, как

правило, нет. Складки слизистой расположены продольно, слизистая гладкая, ровная, блестящая, кардия расположена по центру, обычно сомкнута, но достаточно легко раскрывается при небольшой инсuffляции воздуха. При ретроградном осмотре складки в области пищеводно-желудочного перехода плотно охватывают эндоскоп, слизистая оболочка мягкая и эластичная.

При III стадии болезни пищевод расширен до 5–7 см, в просвете его имеются остатки жидкой и плотной пищи, много слизи. В дистальном отделе пищевода отмечается начинающаяся S-образная деформация, за счет чего кардия расположена эксцентрично и, как правило, сомкнута. Слизистая оболочка пищевода несколько отечная за счет задержки пищи, может быть гиперемирована в дистальном отделе.

При IV стадии ахалазии кардии просвет пищевода резко расширен (часто более 7–10 см), извит, содержит большое количество жидкости и остатков пищи, слизистая оболочка отечная, рыхлая, местами имеет крупноячеистый вид, отмечается поперечная складчатость слизистой пищевода за счет его удлинения и растяжения. Часто пищевод заканчивается слепым мешком, заполненным остатками пищи, а кардия резко смещена в сторону и, как правило, находится выше дна этого мешка. Кардия может быть сомкнута неплотно и рубцово изменена.

Последние 10–15 лет для изучения ахалазии кардии применяют эндоскопическую ультрасонографию. Изучая структуру стенки пищевода на уровне кардии, исследователи отмечают утолщение мышечного слоя. В ряде исследований толщина мышечного слоя согласуется с длительностью процесса, а корреляцию между толщиной мышечного слоя и выраженностью клинических проявлений, давлением в нижнем пищеводном сфинктере, рентгенологической картиной, данными манометрии и степенью дегенерации Ауэрбахового сплетения выявить не удалось.

Другим инструментальным методом диагностики ахалазии кардии является эзофагоманометрия (водно-перфузионная манометрия) — метод, позволяющий объективно оценить моторику и тонус пищевода, давление в зоне кардии, наличие или отсутствие раскрытия нижнего пищеводного сфинктера в ответ на глоток. Основными манометрическими признаками являются отсутствие рефлекса глотательного раскрытия кардии (регистрируется прямая линия с наложением на нее дыхательных колебаний вместо характерной волны, направленной вниз), повышение тонуса нижнего пищеводного сфинктера, а также нарушения перистальтики грудной части пищевода. Эзофагограмма при ахалазии кардии имеет характерный вид: кривая постепенно поднимается вверх («открытый катетер» движется по пищеводу в каудальном направлении), а когда кончик катетера выходит из кардии, кривая манометрии резко падает.

В настоящее время в практику внедряются современные высокотехнологичные методы — манометрия высокой разрешающей способности (high resolution manometry, HRM) и объемная 3D-манометрия, имеющие ряд явных преимуществ по сравнению с манометрией, выполняемой 4- или 8-канальным водно-перфузионным катетером.

При анализе результатов исследования пациентов с ахалазией кардии, полученных методом HRM, следует учитывать Чикагскую классификацию нарушений моторики пищевода, созданную в 2008 г. (последний пересмотр в Асконе в 2011 г.) — таблица 1.

Таблица 1. Чикагская классификация нарушений моторики пищевода

Ахалазия	Тип I Тип II Тип III Нарушение проходимости кардии
1	2
Заболевания, связанные с нарушением моторики	▪ Диффузный эзофагоспазм ▪ Чрезмерная интенсивность сокращений — DSI >8000 («отбойный молоток») ▪ Гипокинезия / Отсутствие сокращений
Изменения перистальтики	▪ Нарушение перистальтики с большими разрывами ▪ Нарушение перистальтики с малыми разрывами ▪ Незавершенная перистальтика ▪ Ускоренные сокращения ▪ Гиперкинезия грудного отдела пищевода («пищевод шелкунчика»)

В зависимости от выявленных изменений двигательной активности грудного отдела пищевода применение HRM позволило выделить три типа ахалазии кардии. Для всех типов заболевания характерно повышение суммарного давления расслабления (IRP4, integrated relaxation pressure) выше 15 мм рт. ст. и отсутствие перистальтической волны сокращения грудного отдела пищевода. При этом давление покоя (resting pressure) может быть как повышено, так и в пределах нормальных значений (норма 10–35 мм рт. ст.).

При I типе ахалазии кардии (классическая ахалазия) в 100 % глотков с водой отсутствует любая перистальтика грудного отдела пищевода. При II типе отсутствует нормальная перистальтическая волна сокращения, однако наблюдается равномерное спастическое сокращение умеренной интенсивности по всей длине пищевода от верхнего до нижнего пищеводного сфинктера (panesophageal pressurization) более чем в 20 % глотков с водой. III тип характеризуется отсутствием нормальной перистальтической волны, наличием отдельных эпизодов перистальтики в дистальном отделе пищевода или преждевременными спастическими сокращениями (дистальный эзофагоспазм), зарегистрированными более чем в 20 % глотков с водой.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференциальную диагностику ахалазии кардии проводят со следующими заболеваниями:

1. Сужение пищевода вследствие опухолевого поражения нижнего пищеводного сфинктера характеризуется прогрессирующим симптомом дисфагии, как и при истинной ахалазии. Однако быстро прогрессирующая потеря массы тела и пожилой возраст пациентов говорят именно в пользу злокачественного поражения. При физикальном осмотре можно выявить пальпируемое образование в брюшной полости и лимфаденопатию в надключичной

области слева. Для точного установления диагноза необходимо проведение эзофагогастродуоденоскопии.

2. Пептическая стриктура, как правило, является осложнением аксиальной грыжи пищеводного отверстия диафрагмы, основным симптомом которой является изжога. Для нее также характерна дисфагия, однако отмечается затруднение прохождения по пищеводу только твердой пищи. В плане дифференциальной диагностики важно проведение манометрии и рентгенографии пищевода, по данным которых не отмечается расширения просвета пищевода, а при вертикальном положении тела контраст в отличие от ахалазии не задерживается в просвете органа. При эндоскопии возможно выявление эрозий и участков пищевода Барретта. Надо сказать, что потеря массы тела не характерна для пептической стриктуры в отличие от ахалазии.

3. При ишемической болезни сердца основным клиническим проявлением является боль в грудной клетке. Этот симптом практически невозможно отличить от такового при ахалазии кардии, особенно если стенокардия провоцируется приемом пищи. Не помогает в дифференциальной диагностике и положительный эффект от приема нитроглицерина, так как боли при ахалазии, как и при ишемической болезни сердца, купируются после его приема. Электрокардиография также не всегда вносит ясность в диагноз, поскольку при ахалазии могут регистрироваться неспецифические изменения конечной части желудочкового комплекса, а ишемия миокарда, в свою очередь, может носить скрытый характер и выявляться на ЭКГ лишь при физической нагрузке. Поэтому в спорных ситуациях необходимо проводить комплексное кардиологическое исследование, включающее велоэргометрию или тредмил-тест, эхокардиографию и комбинированное исследование — суточное холтеровское мониторирование и 24-часовую манометрию пищевода.

4. Врожденные мембраны и кольца слизистой оболочки пищевода при их небольшом размере часто остаются бессимптомными и манифестируют после введения в рацион ребенка твердой пищи такими симптомами, как дисфагия и срыгивание во время или после кормления. У детей более старшего возраста возникает характерная для идиопатической ахалазии рвота пищеводным содержимым, что затрудняет постановку правильного диагноза.

5. Неврогенная анорексия обычно возникает у молодых женщин в отличие от ахалазии, которая встречается в одинаковой мере у мужчин и женщин, и характеризуется развитием дисфагии и рвоты желудочным содержимым, которые часто провоцируются психотравмирующими ситуациями. Для данного заболевания также характерно похудание.

ЛЕЧЕНИЕ

Известны три направления лечения ахалазии кардии: медикаментозное, эндоскопические методы (баллонная дилатация, инъекции ботулинического токсина, склеротерапия, пероральная эндоскопическая миотомия) и хирургическое лечение, включающее более 60 способов, что подтверждает сложность данной проблемы.

Медикаментозное лечение

Медикаментозное лечение основывается на патогенезе заболевания — известно, что у больных с ахалазией кардии имеется дефицит специфического нейротрансммиттера NO, а также существуют изменения внутриклеточного Ca^{2+} . Регуляция уровня NO — одно из самых перспективных направлений в фармакотерапии дискинетических нарушений

желудочно-кишечного тракта. Создание специализированных препаратов, в первую очередь нитратов — доноров NO и антагонистов кальция, позволяет решить данную проблему.

Опубликовано множество сообщений о снижении тонуса кардии при приеме нитропрепаратов. В настоящее время предложено большое количество нитропрепаратов, среди которых предпочтение следует отдавать лекарственным средствам пролонгированного действия, с высокой биодоступностью. Таким требованиям отвечает изосорбид мононитрат («МоноМак», «Моночинкве», «Оликард», «Моносан», «Пектрол», «Эфокс»), однако его таблетированная форма не применима в условиях дисфагии.

В публикациях последних лет появились данные о результатах исследований действия силденафила («Виагра») у больных с ахалазией кардии. Силденафил — мощный и селективный ингибитор цГМФ-специфической фосфодиэстеразы типа 5 (ФДЭ5). Оксид азота активирует фермент гуанилатциклазу, что приводит к повышению уровня циклического гуанозинмонофосфата (цГМФ), расслаблению гладких мышц. Силденафил активно усиливает расслабляющий эффект NO на ткань посредством ингибитора ФДЭ5, которая ответственна за распад цГМФ.

Антагонисты ионов кальция могут оказывать патогенетический, фармакотерапевтический эффект. Среди блокаторов Ca^{2+} , назначаемых пациентам, предпочтение следует отдавать подгруппе дигидропиридинов («Нифедипин», «Амлодипин»), так как они не оказывают угнетающего влияния на проводящую систему сердца и обладают слабой антиаритмической активностью. Однако антагонисты ионов кальция обладают гипотензивным действием, а у пациентов с ахалазией кардии нередко отмечается низкое артериальное давление. В результате приема блокаторов Ca^{2+} больные могут предъявлять жалобы, связанные с низким артериальным давлением.

В случаях, когда тонус пищевода снижен и перистальтика недостаточная (после эффективно проведенной баллонной дилатации кардии), целесообразно назначение прокинетиков: домперидон («Мотилиум»), цизаприд («Координакс», «Перистил») и метоклопрамид («Церукал»). Наиболее эффективным прокинетиком является гастроинтерстициальный прокинетик «Координакс». В основе его эффекта лежит связывание с 5-гидрокситриптаминовыми рецепторами. Он блокирует 5-HT-3-рецепторы и стимулирует 5-HT-4-рецепторы в пресинаптических нервных окончаниях, тем самым он оказывает не прямое холинэргическое действие на нейромышечный аппарат всего желудочно-кишечного тракта.

Хирургическое лечение

Показаниями к хирургическому лечению является ахалазия кардии IV стадии, ранее перенесенные неэффективные операции по поводу ахалазии кардии, а также разрывы стенки пищевода, возникшие при баллонной дилатации.

В основе всех используемых операций при лечении ахалазии кардии лежит внеслизистая эзофагокардиомиотомия по методике Геллера. В качестве операционного доступа используют левостороннюю торакотомию в седьмом — восьмом межреберье или верхнюю срединную лапаротомию. После мобилизации дистального отдела пищевода из окружающих тканей рассекают в продольном направлении мышечную оболочку его до слизистой. Длина разреза должна составлять не менее 8–10 см, причем в дистальном направлении его необходимо продолжить и на мышечную оболочку кардиальной части желудка.

Недостатком операции Геллера является развитие у значительной части оперированных рефлюкс-эзофагита за счет снижения внутрипросветного давления в зоне нижнего пищеводного сфинктера. Кроме того, у некоторых больных отмечается развитие дивертикулов пищевода в зоне рассеченных мышц. При неполном пересечении мышечных пучков очень высока частота рецидивов ахалазии кардии.

Для предотвращения вышеуказанных нежелательных последствий данного типа вмешательства был предложен целый ряд хирургических приемов: закрытие дефекта в мышечной оболочке пищевода прядью большого сальника на ножке, лоскутом, выкроенным из диафрагмы, сшивание рассеченной мышечной оболочки в поперечном направлении, подшивание к дефекту в мышечной оболочке пищевода лоскута из передней стенки проксимального отдела желудка.

Эндоскопическое лечение

Следует указать, что перед выполнением эндоскопических манипуляций необходимо обеспечить хорошую визуализацию пищевода. Для этого больной за 2–3 дня до исследования принимает только жидкую пищу, а накануне с помощью желудочного зонда большого диаметра необходимо промыть пищевод для удаления остатков еды.

1) Применение ботулинического токсина при нейромышечных заболеваниях пищевода началось в 1993 году. В практике применяется стерильная лиофилизированная форма ботулинического токсина типа А. Основной механизм действия ботулотоксина заключается в блокировании на уровне пресинапса поступления ацетилхолина, который выделяется в ответ на электрический импульс в межсинаптическую щель. В настоящее время в России зарегистрированы два препарата ботулинического токсина: «Диспорт» Ipsen Biopharm Ltd. и «Ботокс» Allergan Inc.

2) Эндоскопическое склерозирование кардии. В область нижнего пищеводного сфинктера вводится 2 мл 2 % раствора «Лидокаина» для анестезии. Затем под углом к стенке через эндоскопический инъектор вводится 5 мл 5 % раствора «Этаноламина олеата» (А. Caunedo предлагает использовать 1 % «Полидоканол»). На первом этапе авторы выполняли инъекцию из четырех точек, в позднем периоде в 20 % случаев сформировалась рубцовая стриктура, в связи с чем в дальнейшем инъекции выполняли в двух противоположных точках, что позволило избежать формирования стриктур. Интервал между вмешательствами составлял 2 недели. У всех пациентов был достигнут хороший результат.

3) В настоящее время баллонная кардиодилатация является основным методом лечения ахалазии кардии. В России наибольшее распространение получило устройство, предложенное Starck в 1924 г., которое являлось жестким механическим кардиодилататором с металлическими лопастями. Применение этого прибора было связано с высоким риском травмы слизистой оболочки и перфорации пищевода. В настоящее время наиболее широко используются силиконовые и пластиковые баллонные дилататоры с двухпросветным катетером (рис. 8), где один канал служит для проведения струны-проводника, а другой — для заполнения полости баллона жидкостью или воздухом. Существует 3 способа кардиодилатации:

Первый способ — дилатация по струне-проводнику. Включает проведение по инструментальному каналу эндоскопа в желудок струны-проводника, затем по ней в кардию проводится дилататор так, чтобы середина баллона находилась в суженной части нижнего пищеводного сфинктера. Далее параллельно дилататору в пищевод проводится гастроскоп, благодаря чему возможна коррекция положения баллона.

Второй способ заключается в использовании баллонного дилатора, фиксирующегося на эндоскопе так, чтобы середина баллона располагалась на расстоянии 20 см от торца аппарата. Гастроскоп проводится в желудок, после чего дистальный конец аппарата сгибается на 180° для визуализации свода желудка и коррекции положения баллона. Баллон расправляется под манометрическим контролем. В отличие от дилатации по струне-проводнику при этом способе исключено смещение баллона.

Третий способ заключается в проведении баллонного дилатора по инструментальному каналу эндоскопа. В остальном все действия повторяют ранее описанные.

4) В настоящее время в лечение ахалазии кардии широко внедряется новый метод эндоскопической миотомии — пероральная эндоскопическая миотомия (Peroral Endoscopic Myotomy (ПОЕМ)). Первый клинический вариант пероральной эндоскопической миотомии у человека разработал и впервые в мире выполнил 8 сентября 2008 г. японский профессор Н. Inoue.

После визуального определения повышенного тонуса пищевода на расстоянии примерно 20–25 см от верхних резцов по задней стенке пищевода при помощи ножа выполняем рассечение слизистой оболочки на протяжении 1,5 см, после чего эндоскоп вводится в подслизистый слой органа.

Слизистая оболочка и мышечный слой при этом хорошо дифференцируются. Для более четкой визуализации подслизистого слоя при гидропрепаровке используется раствор Индигокармином. Канал в подслизистом слое следует формировать на 1,5–3,0 см дистальнее пищеводно-желудочного перехода (42–44 см от верхних резцов).

Далее на расстоянии 30 см от резцов производим порционное рассечение циркулярного мышечного слоя ножом Hook Knife до появления продольных мышечных волокон на всем протяжении сформированного подслизистого канала.

После рассечения нижнего пищеводного сфинктера визуально отмечается расширение просвета тоннеля в области спазмированного сегмента пищевода. При контрольном осмотре аппарат свободно проходит через пищеводно-желудочный переход.

Дефект слизистой оболочки, сквозь который вводился аппарат в подслизистый слой, сшивается клипсами фирмы Olympus NH-610-135L (или другими). Для коагуляции сосудов в подслизистом пространстве и остановки кровотечения применяются электрохирургические гемостатические шипцы.

Этапы операции ПОЭМ представлены на рисунке 10:

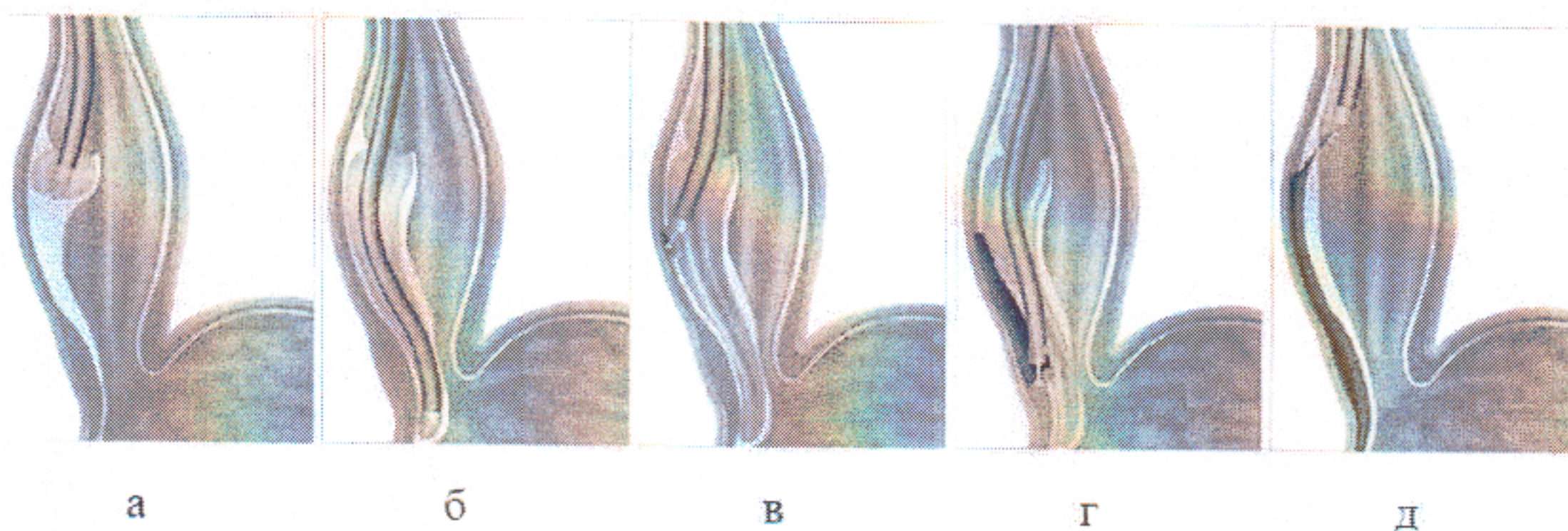


Рис. 10. Схема этапов выполнения пероральной эндоскопической кардиомиотомии:
а, б — формирование тоннеля в подслизистом слое; в, г — рассечение циркулярного мышечного слоя; д — сшивание тоннеля эндоскопическими клипсами

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

На сегодняшний день этиология и патогенез ахалазии кардии остаются неясными. По всей видимости, ахалазия кардии является полиэтиологичным заболеванием, и все этиологические факторы и механизмы развития заболевания могут наблюдаться в практике.

В лечении заболевания имеется три основных направления: это медикаментозное, эндоскопическое и хирургическое лечение. Изолированное медикаментозное лечение не оправдывает ожиданий. Все же на ранних стадиях заболевания и в сочетании с другими методами лечения медикаментозная терапия может быть результативной.

Основным методом лечения заболевания является эндоскопия. Наряду с традиционными методами (введение ботулотоксина, склерозирование кардии, кардиодилатация) активно внедряется новая методика – пероральная эндоскопическая миотомия, позволяющая избежать открытого хирургического вмешательства и достигнуть удовлетворительных результатов при минимально инвазивной операции.

СПИСОК ИСПОЛЬЗОВАННОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Гастроскопия / Бертольд Блок, Гвидо Шахшаль, Гармут Шмидт ; пер. с нем. ; под общ. Ред. И.В. Маева, С.И. Емельянова – 4-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2021. – 216с. : ил.
2. Эндоскопия желудочно-кишечного тракта / С.А. Палевская, А.Г. Короткевич. – 2-е изд., перераб и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2020. – 752с.
3. Руководство по клинической эндоскопии / Авт.: В.С. Савельев, Ю.Ф. Исаков, Н.А. Лопаткин и др.: Под ред. В.С. Медицина, 1985, 544с., ил.
4. К вопросу о патогенезе спазмов пищевода / В.П. Воробьева // Вопросы клинической отоларингологии. — Ижевск, 1963. — С. 150–153.
5. Оперативная эндоскопия пищевода / Галлингер Ю. И., Годжелло Э. А. — М., 1999. — С. 273
6. Ахалазия кардии (Клиника, диагностика, лечение) / Гребенев А. Л.: Дис. ... д-ра мед. наук. — М., 1969.
7. Диагностика и эндоскопическое лечение ахалазии кардии / Муравьев В. Ю., Сагитов И. Т., Сигал Е. И., Бурмистров М. В. // Практическая медицина. — 2008. — No 26. — С. 20–22.14.
8. Возможности и перспективы использования ботулотоксина в клинической практике / Орлова О. Р. // Русский медицинский журнал. — 2006. — No 23. — С. 3–10