جامعة دمشق

كلية الطب البشري

قسم الأطفال

دراسة مقارنة لوسائل تشخيص اللا إرتخائية في مستشفى الأطفال جامعة دمشق

Comparative Study between Diagnostic Investigations of Achalasia in Children Hospital Damascus University

بحث علمي أعد لنيل شهادة الماجستير في طب الأطفال

برئاسة:

أ.د عصام أنجق

بإشراف:

أ.د مازن حداد

إعداد الدكتورة: رزان النواقيل

2013

القسم النظري

مخطط الدراسة النظرية:

- أولاً: تعريف المري وتشريحه و وظائفه
- ثانياً: تعريف اللا إرتخائية و تواتر حدوثها
- ثالثاً: الأعراض السريرية
- رابعاً: الفيزيولوجيا المرضية والسببيات
- خامساً: التشخيص
- سادساً: المعالجة والتدبير

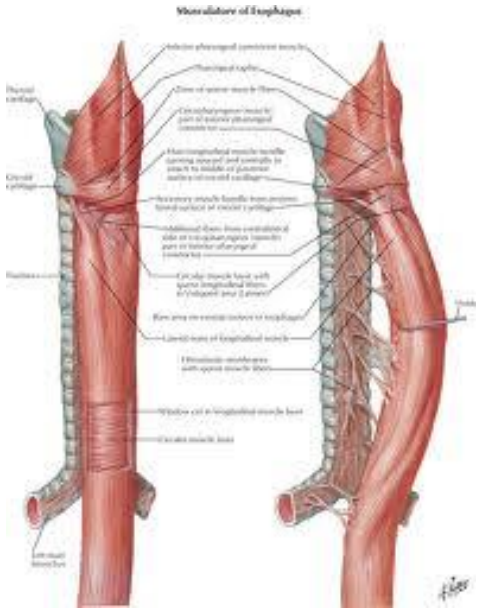
أولاً :تعريف المري وتشريحه

المري هو أنبوب عضلي محاط بصفاق ويحوي داخله طبقة تحت مخاطية تحوي غدد وغشاء مخاطي رصفي مطبق حساس للحمض.

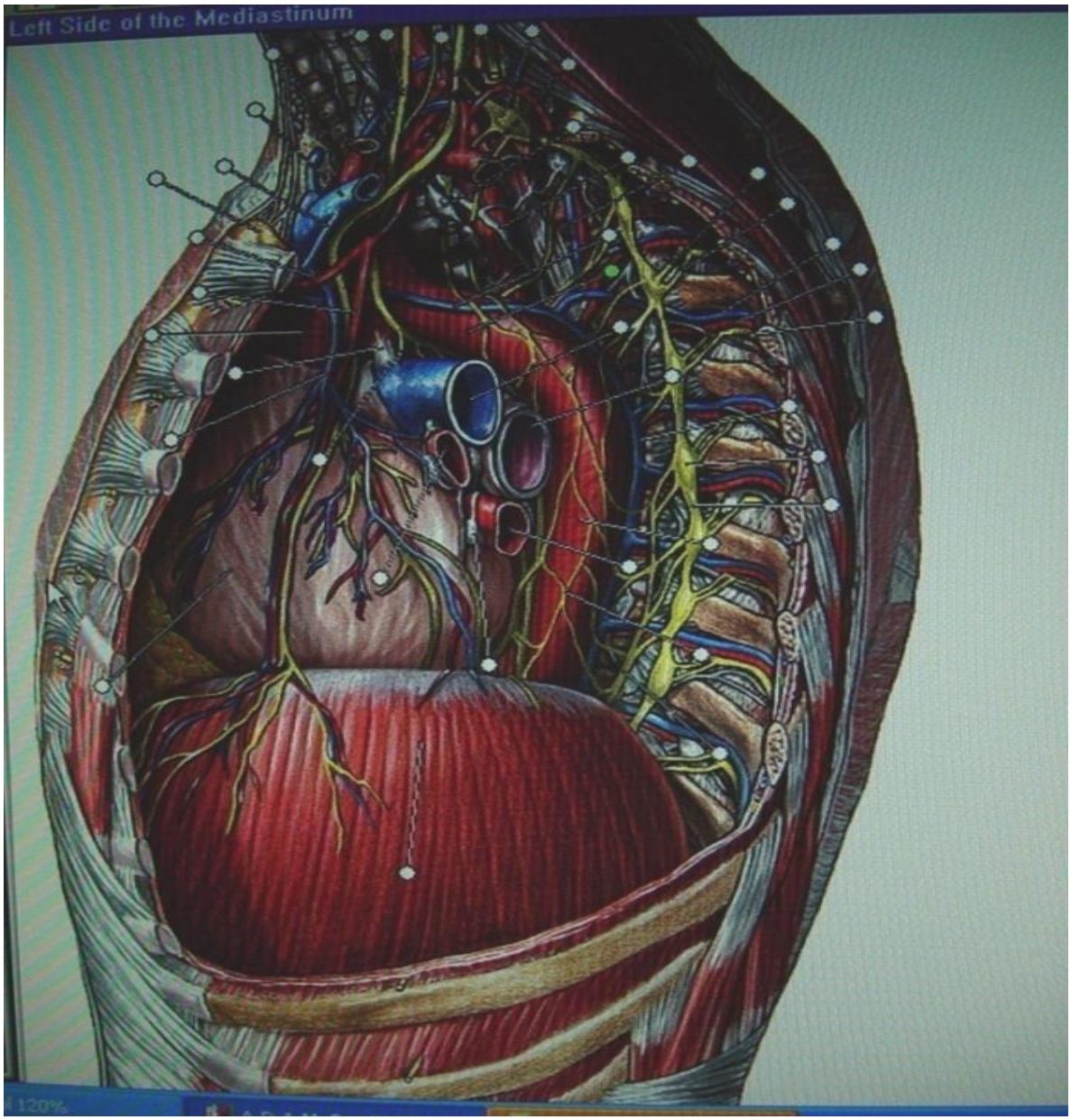
ويتألف الأنبوب العضلي في الأعلى من عضلات مخططة وفي الأسفل عضلات ملس وفي الوسط مختلط.

يجتاز المري ثلاث مناطق تشريحية مختلفة (عنق –منصف خلفي –بطن) ويمتد من الغضروف الحلقي بمستوى الفقرة الرقبية السادسة حتى مدخله للمعدة بمستوى الفقرة الظهرية الحادية عشرة بطول 10 سم عند الولادة ويصل إلى 19 سم بعمر 15 سنة

ويتألف المري من المعصرة العلوية وهي عضلة إرادية تحمي من مرور الطعام للطرق التنفسية وتبعد 15 سم عن الأسنان ، والمعصرة السفلية وهي عضلة غير إرادية تمنع قلس حموض المعدة إلى المري وتبعد 40 سم عن الأسنان وبينهما جسم المري (1) (2)



الشكل (1) تشريح المري



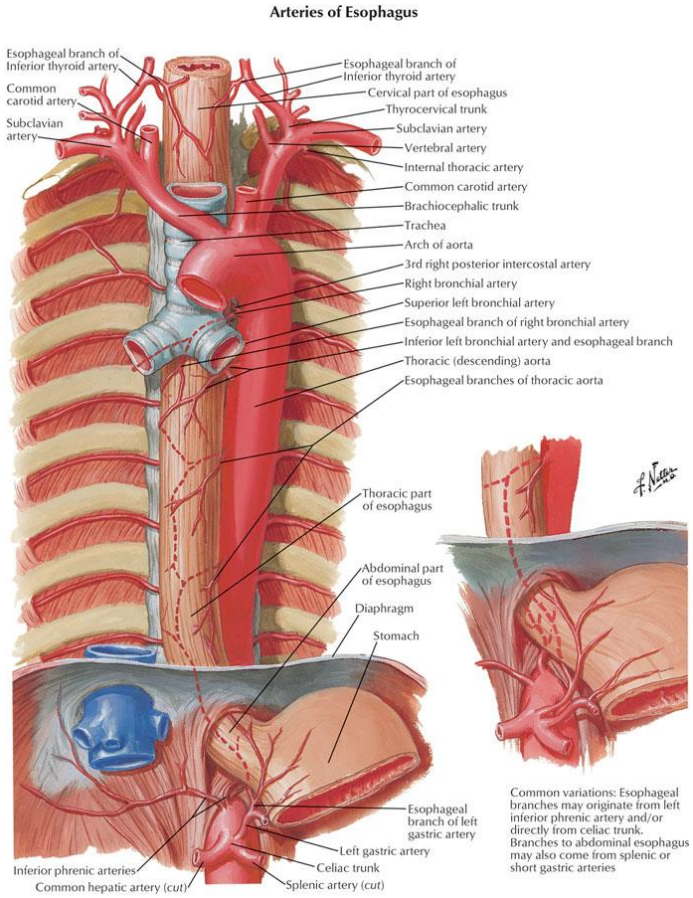
الشكل (2) المنصف الأيسر

تروية المري:

تتروى المعصرة العلوية والقسم الرقبي للمري من الشريان الدرقي السفلي ،

ويتروى المري الصدري بفروع مريئية ونهايات الفروع القصبية من الأبهر النازل ،

وتتروى المعصرة السفلية في البطن من فروع صاعدة من الشريان المعدي الأيسر و الحجابي الأيسر(1) (3)



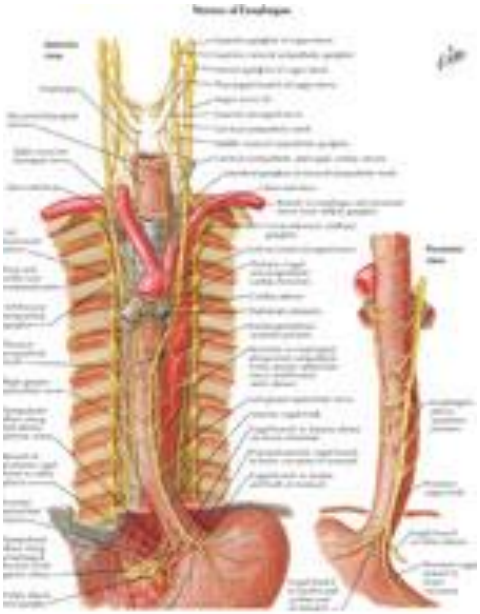
الشكل(3) تروية المري

تعصيب المري:

تعصب العضلات المخططة في الثلث العلوي للمري من الفرع الحنجري الراجع للعصب المبهم .

التعصيب الحركي للعضلات غير المخططة هو تعصيب نظير ودي عبر العصب المبهم ،

التعصيب الودي من الحبل الشوكي من T4-T6 (3) .



الشكل (4) تعصيب المري

وظائف المري:

- إيصال محتويات البلعة من البلعوم للمعدة
- منع دخول محتويات البلعة لطريق الهواء عبر معصرة المري العلوية
- منع حدوث قلس معدي

ثانياً: تعريف اللا إرتخائية (الأكاليزيا)

الأكاليزيا كلمة يونانية تعني عدم الارتخاء وهي اضطراب وظيفي بحركية المري يتظاهر بفشل استرخاء المعصرة السفلية أثناء البلع وغياب الحركات الحوية مما يؤدي إلى عدم القدرة على دفع الطعام إلى المعدة (4).

تواتر حدوث الأكاليزيا :

تعتبر الأكاليزيا مرض غير شائع، تشخص غالباً عند البالغين وتصادف بنسبة 1.6 حالة لكل 100000 شخص بمعدل متساوي عند الذكور والإناث.

تتطور الأعراض ببطء خلال سنوات وتشخص عادة بعمر 25 سنة، ويمكن تشخيصها بأي عمر 25-60 سنة وفي 5% من الحالات تشخص عند الأطفال (4)(5)

ثالثاً: الأعراض السريرية (6)

- عسرة بلع للمواد الصلبة (91%)
- عسرة بلع للسوائل (85%)

وهما العرضان الأكثر تواتر والأكثر وصفية للمرض

- نقص وزن مع علامات سوء التغذية (45%)
- الألم الصدري والانتانات الصدرية وذات الرئة الإستنشاقية ويدبر الأطفال عادة من الناحية الصدرية مع إهمال السبب الرئيسي للإصابة وهكذا تستمر الأعراض لسنوات قبل التشخيص.
- الألم الحارق الناتج عن التخريش المباشر لبطانة المري بالطعام أو الحبوب أو المنتجات اللبنية للجراثيم الناتجة عن تراكم الطعام (45%).
- الفواق (شائع)
- الاحساس بضغط بالحنجرة Lump Sensation
- قصور كظر –غياب الدمع (متلازمة ألغروف)

Triple A syndrom وتصادف عند 20% من المرضى وتورث بصفة متنحية على الحزمة 12Q13 (7).

رابعاً: الفيزيولوجيا المرضية

تنجم الأكاليزيا عن تخرب الخلايا العقدية في جدار المري حيث يظهر التشريح المرضي تناقص في عدد الخلايا العقدية مع رشاحة إلتهابية من اللمفاويات والحمضات تحيط بالخلايا العقدية، وهذه النورونات هي المسؤولة عن الحركات الحوية للمري بالإضافة للنورونات المثبطة التي تؤدي إلى إرتخاء المعصرة السفلية مما يؤدي عند مرضى الأكاليزيا إلى عدم إرتخاء LES وحدوث الأعراض.
كما لوحظ عند بعض المرضى تغيرات بالخلايا العقدية للنويات الظهرية للعصب المبهم في جذع الدماغ والألياف المبهمية التي تدعم تعصيب المري (8).

السببيات :

السبب في تخرب النورونات لدى مرضى الأكاليزيا غير معروف، ولكن لوحظ النمط (HALD01) مع وجود أضداد ضد النورونات مما يقترح أن السبب قد يكون مناعي ذاتي .
كما تقترح بعض الدراسات وجود إرتباط بين الانتانات المزمنة ب Herpes zoster وفيروس الحصبة ، والإصابة بالأكاليزيا .

التشخيص التفريقي للأكاليزيا:

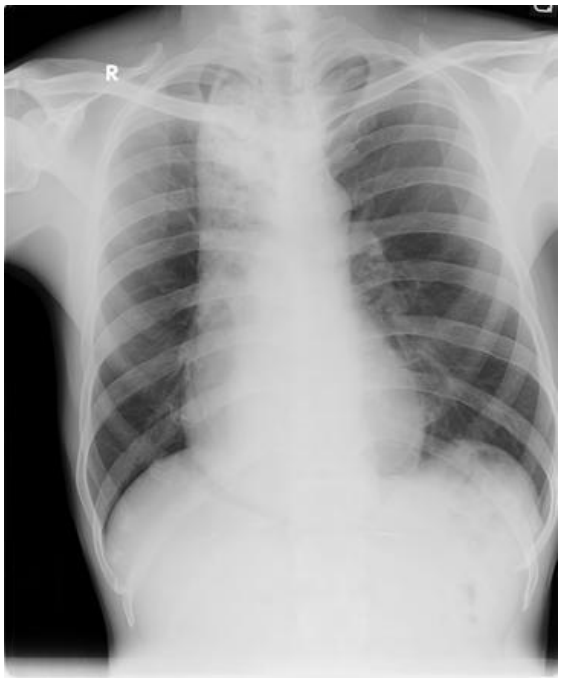
هناك بعض الأمراض التي تسبب إضطراب بحركية المري مشابه للأكاليزيا :
Secondary or PseudoAchalasia
مرض Chagas
سرطان المري
الساركوئيد، النشواني، داء جوغرن، إلتهاب المعدة والأمعاء بالحامضات، داء فابري والورم الليفي العصبي (9)(10)

خامساً: التشخيص

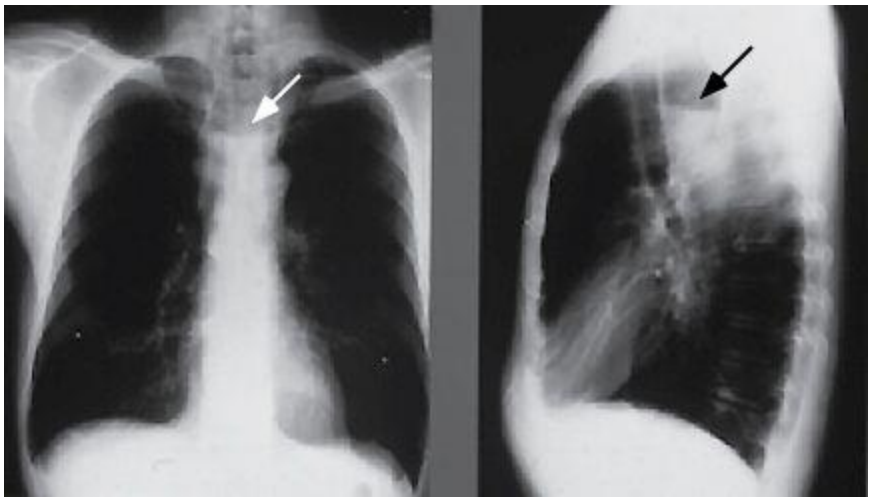
إن أعراض الأكاليزيا متدرجة وبطيئة والمعدل الوسطي لتشخيص المرض بعد بدء الأعراض حوالي 4-7 سنوات، ويعود السبب غالباً إلى اعتبار هذه الأعراض ناجمة عن سوء العادات الغذائية أو تفسيرها على أنها قلس معدي مريئي لذلك يجب أن يجرى للمرضى عند الشك بالأكاليزيا دراسة شعاعية وتنظير هضمي علوي وقياس ضغوط المري (مانومتري) لتأكيد التشخيص ونفي الأكاليزيا الثانوية (11).

- **الصورة الشعاعية البسيطة للصدر والبطن**

وتظهر توسع بالمنصف وغياب الهواء داخل المعدة وقد تظهر ذات رئة أو اصابة رئوية خلالية وقد تكون طبيعية



الشكل (5)صورة شعاعية بسيطة تظهر توسع المري عند مريض مصاب بالاكاليزيا



الشكل (6) صورة شعاعية بسيطة أمامية خلفية وجانبية عند مريض أكاليزيا تظهر توسع المري مع بقايا طعامية

- **الصورة الظليلة باللقمة الباريتية**

وهي من الفحوص الأساسية للتشخيص وتظهر توسع المري مع تضيق النهاية البعيدة (علامة منقار الطير Bird beak) كما تظهر بقايا طعامية ضمن المري وتأخر إفراغ المادة الظليلة (12).

الشكل (7) صورة ظليلة تظهر علامة منقار الطير (أكاليزيا)

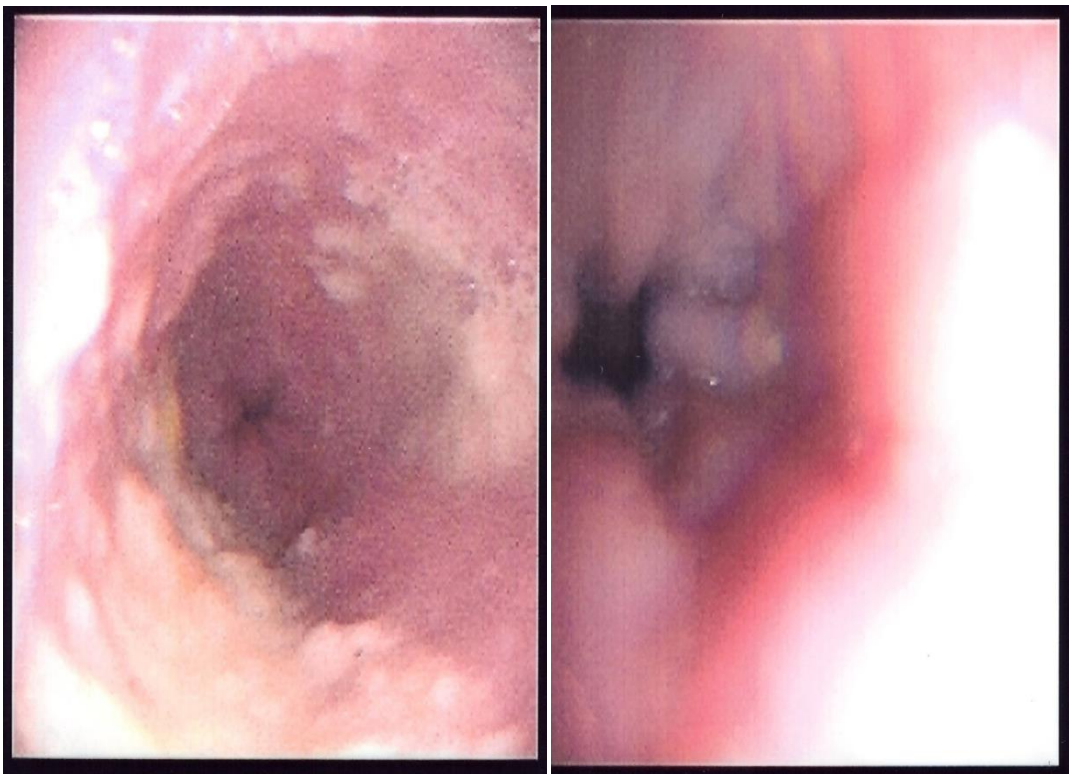
- **التنظير الهضمي العلوي**

وهو مستطب عند مرضى الأكاليزيا لنفي الخباثات في منطقة الوصل المعدي المرئي والأسباب الأخرى للأكاليزيا الثانوية والتي لا يمكن كشفها بالتصوير الشعاعي .

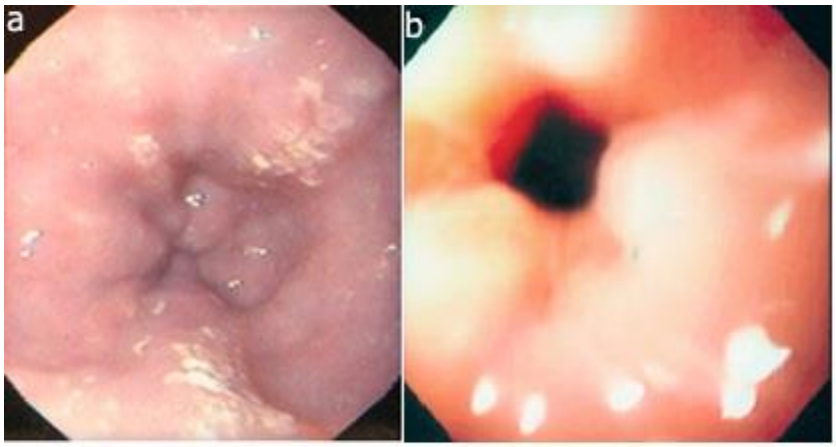
حيث يشاهد بالتنظير توسع المري ووجود بقايا طعامية ،مخاطية المري طبيعية عادةً ولكن قد يشاهد علامات إلتهابية وتقرحات في المخاطية كما قد يشاهد لطخات بيضاء نتيجة الاصابة الفطرية بالمبيضات البيض.

كما أن LES المعصرة المريئية السفلية لا تفتح بشكل عفوي عند إدخال المنظار ولكن عادة ما تفتح بعد تطبيق ضغط خفيف بالمنظار على المعدة.

وخلال التنظير يجب تحري الوصل المريئي المعدي وقعر المعدة لنفي الخباثات (13).



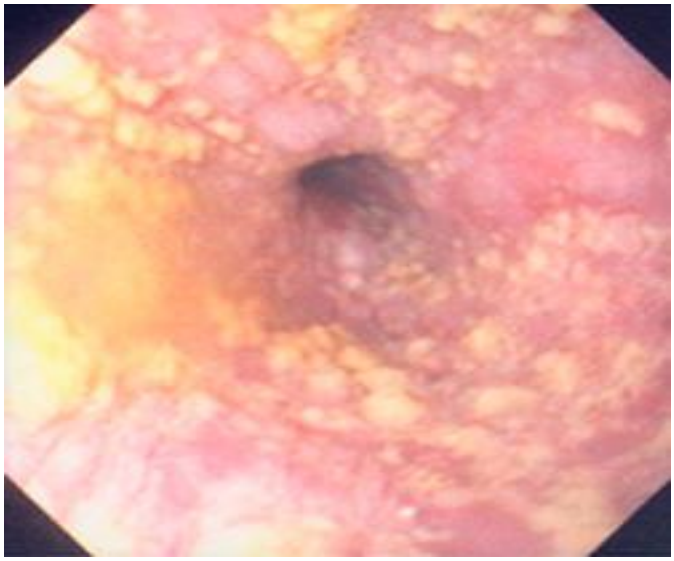
الشكل (8) تنظير هضمي علوي لمريض مصاب بالأكاليزيا



الشكل(9) تنظير هضمي علوي لمريض مصاب بالأكاليزيا

الشكل(10)

بقايا طعامية في المري



الشكل(11)

مبيضات بيض في المري

- **المانومتري**

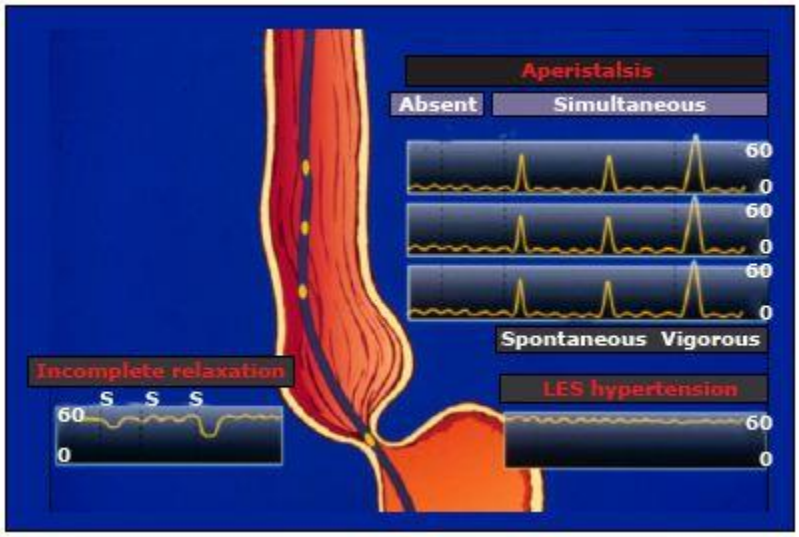
وهو عبارة عن اجراء يتم فيه دراسة حركية عضلات المري لدى المرضى من خلال قياس الضغوط المتولدة من عضلات المري، ويتم بإدخال أنبوب بلاستيكي بقطر 0.8 إنش عبر الأنف وصولا للمري ، ويحوي حساسات يتم من خلالها دراسة الضغوط داخل المري خلال الراحة والبلع ويستغرق هذا الإجراء 15-20 دقيقة ويستطب عند مرضى GERD وعسرة البلع والألم الصدري

وهناك 3 علامات رئيسية لدى مرضى الأكاليزيا :

1) ارتفاع ضغط LES خلال الراحة أكتر من 25 ملم ز
2) الاسترخاء غير الكامل لل LES عند البلع (الطبيعي أقل من 8 ملم ز)
3) غياب الحركات الحوية في العضلات الملس لجسم المري(16) (15) (14)

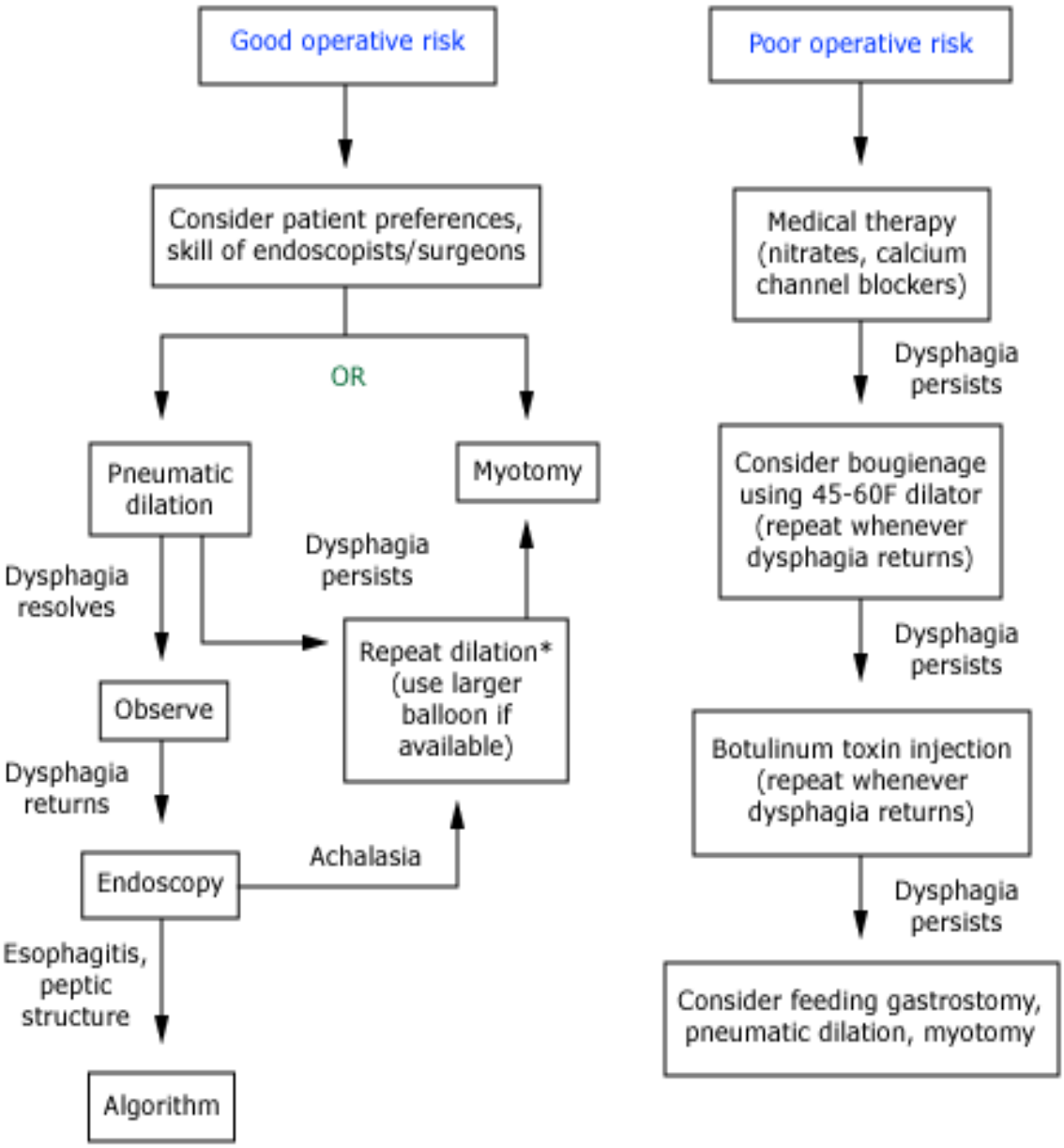
اختلاطات المانومتري:

وتكون عادة اختلاطات بسيطة عادة : نزف من الأنف أو البلعوم ناجم عن التخريش ، والإدخال الخاطئ للأنبوب إلى السبيل التنفسي.



الشكل (12) مخطط المانومتري عند مريض الأكاليزيا

سادساً: المعالجة والتدبير(17)



الشكل (13) رسم يبين خطة تدبير الأكاليزيا

لا يوجد علاج نوعي للسبب الأساسي للأكاليزيا وكل العلاجات هي لمعالجة الأعراض والاختلاطات ولمنع تطور المري العرطل وسرطان أسفل المري(18)

- **دوائية :**

نترات وحاصرات الكلس التي تؤدي لارتخاء المعصرة السفلية للمري وتعطى قبل الوجبة بنصف ساعة تحت اللسان (Nifedipin).
وتستعمل المعالجة الدوائية بشكل مبدئي في حال تعذر إجراء الجراحة والإجراءات الغازية الأخرى .
التأثيرات الجانبية للمعالجة الدوائية :
النترات : هبوط ضغط والصداع
حاصرات الكلس: وذمة محيطية (19) (17).

- **حقن الذيفان الوشيقي :**

يتم الحقن ضمن المعصرة السفلية أثناء التنظير الهضمي حيث يقوم الذيفان بمحاصرة تحرير الأستيل كولين من النهايات العصبية وبالتالي حدوث ارتخاء لل LES .
نسبة الإستجابة 70-80 % ،ولكن نسبة النكس بعد عدة أشهر عالية 50% لذلك ينصح بالحقن المتكرر(20) .

- **توسيع المعصرة السفلية للمري:**

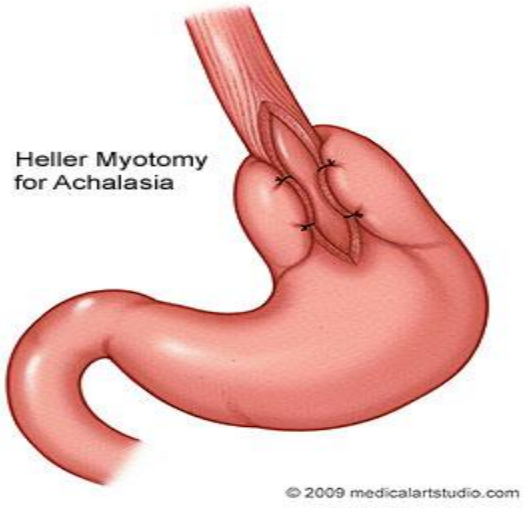
يتم التوسيع بواسطة بالونات أو شمعات مدببة
ويعتبر التوسيع بالشمعات الطرية فعال جدا ،ولكن تكون فترة الراحة وزوال الأعراض مؤقتة وغير تامة ، ولكنها أقل خطرا لاحداث ثقب بالمري من البالونات .
معدل النجاح المبدئي مرتفع 85%، ولكن له اختلاطات ومنها حس الحرقة 45% وثقب المري 1.6% .
وتنخفض نسبة النجاح من 85% بعد التوسيع إلى 74% بعد 6 شهور و45% بعد سنة ، ويجب بعد إجراء توسيع متكرر 2 أو 3 مرات
في حال عودة عسرة البلع اللجوء إلى إجراءات علاجية أخرى(21) .

- **الجراحة :**

عملية هيللر ويتم فيها خزع عضلة LES إما بالجراحة المفتوحة أو التنظير عبر جدار الصدر غالبا ويمكن إجراءها عبر البطن .
ويعتبر التنظير أقل ألماً ومراضةً من الجراحة، ويضمن التنظير مدة استشفاء أقصر مع نسبة نجاح مماثلة للجراحة المفتوحة .
وتمتلك الجراحة نسبة نجاح 90% مع نسبة نكس أقل مقارنة بالتوسيع بالبالونات(22).

اختلاطات الجراحة :

1. انثقاب المري أو المعدة :وهو أشيع الاختلاطات القريبة 1_7%
2. عسرة بلع ناكسة :وهي اختلاط متأخر بعد 6 شهور أو أكثر من الجراحة 3_10%
3. قلس معدي مريئي :2_26%
4. اختلاطات أخرى : نزف ، انصباب جنب ،إنتانات بعد الجراحة (23).



الشكل (14) عملية هيللر

علاقة الأكاليزيا مع سرطان المري:

مرضى الأكاليزيا لديهم خطر أكبر للإصابة بسرطان المري ويكون غالبا من النمط شائك الخلايا وقد يكون سرطانة غدية .

ويشخص عادة بعد حوالي 14 سنة من تشخيص الأكاليزيا (24).

القسم العملي

مخطط الدراسة العملية:

- أولاً: الهدف من الدراسة
- ثانياً: مكان الدراسة
- ثالثاً: زمان الدراسة
- رابعاً: مجموعة الدراسة
- خامساً: طريقة الدراسة
- سادساً: الدراسة المقارنة
- سابعاً: نتائج الدراسة
- ثامناً: الخلاصة
- تاسعاً: التوصيات
- عاشراً: المراجع

أولاً: الهدف من الدراسة

- إحصاء عدد حالات الأكاليزيا المشخصة في مستشفى الأطفال خلال 5 سنوات.
- أهم الوسائل في تشخيص الأكاليزيا (الصور الشعاعية - التنظير الهضمي - المانومتري) وتحديد دقة وحساسية كل منها .
- إبراز دور المانومتري في تأكيد التشخيص.

ثانياً: مكان الدراسة

مستشفى الأطفال في جامعة دمشق

ثالثاً: زمان الدراسة

الحالات المسجلة في مستشفى الأطفال خلال 5 سنوات من 2007/12/1 إلى 2012/12/1

رابعاً: مجموعة الدراسة

الأطفال المشخص لديهم الأكاليزيا في مستشفى الأطفال الذين تتراوح أعمارهم من الولادة حتى 13 سنة والذين تم تأكيد التشخيص لديهم باكتمال المعايير السريرية والشعاعية، وتم استبعاد الحالات المشتبهة والتي لم تحقق المعايير وبلغ عدد الحالات 30 حالة خلال 5 سنوات .

خامساً: طريقة الدراسة

الدراسة المجراة في الرسالة دراسة وصفية راجعة لمدة 5 سنوات بالاعتماد على ملفات المرضى-الفحص السريري – التحاليل المخبرية (شوارد،غازات دم،ACTH ، كورتيزول ،خضاب)، تقارير الصور الشعاعية البسيطة والصور الظليلة – تقارير التنظير الهضمي – تقارير المانومتري.

سادساً: الدراسات المقارنة

- دراسة عالمية أجريت في كندا Hotel Dieu Hospital (Kingston, Ontario)

  بين كانون الثاني 1994 و كانون الأول 1998 حول دور الصورة الظليلة باللقمة الباريتية في تشخيص الأكاليزيا.

- دراسة عالمية أجريت في الولايات المتحدة الامريكية عام 1999

Gastroenterology, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota Division of 55905, USA. حول دور التنظير الهضمي العلوي في تشخيص الأكاليزيا .

- دراسة عالمية أجريت في رومانيا "Iuliu Haţieganu" University of Medicine and Pharmacy, 2nd Department of Internal Medicine, Cluj-Napoca, Romania

  بين كانون الثاني 2005 و كانون الأول 2007 حول دور المانومتر في تشخيص الأكاليزيا

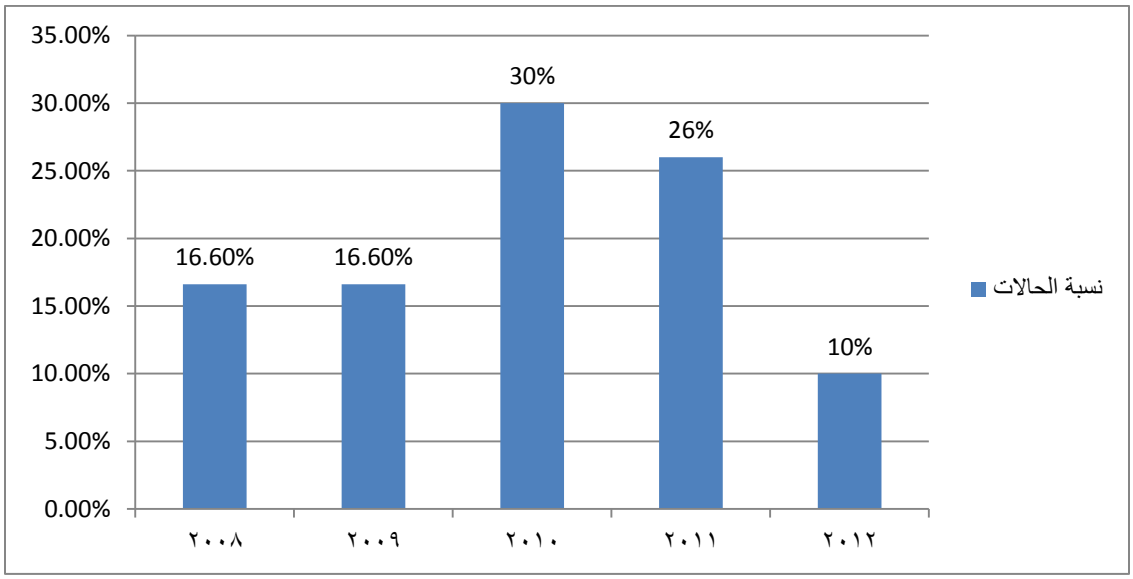
سابعاً: نتائج الدراسة

➢ تواتر الحدوث:

العام	عدد الحالات	النسبة
2008	**30/5**	**%16.6**
2009	**30/5**	**%16.6**
2010	**30/9**	**%30**
2011	**30/8**	**%26**
2012	**30/3**	**%10**

جدول(1)يوضح توزع حالات الأكاليزيا خلال 5 سنوات

نلاحظ من الجدول أن 30% من الحالات تم تشخيصها في عام (2010) وبلغ عدد الحالات9، بينما انخفض عدد الحالات إلى 3 حالات في عام 2012 وربما يعود ذلك إلى انخفاض عدد مراجعي المستشفى بسبب الأوضاع العامة .



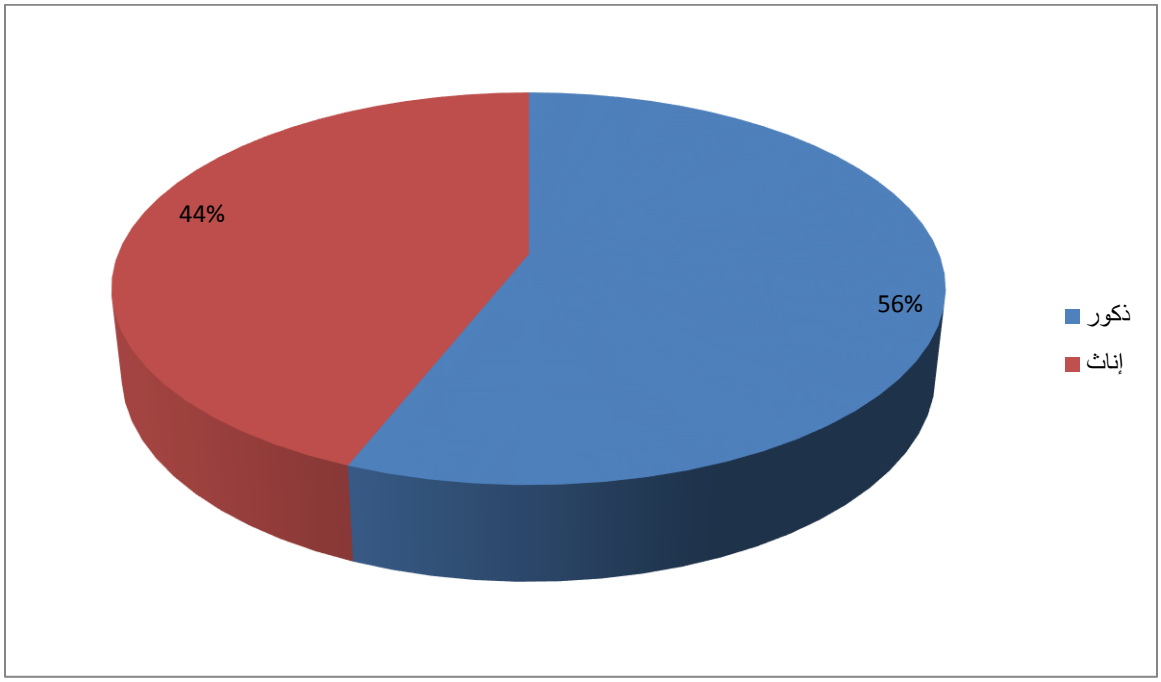
مخطط(1) توزع حالات الأكاليزيا خلال 5 سنوات

➢ **توزع الحالات حسب الجنس:**

الجنس	عدد الحالات	النسبة المئوية
ذكور	**30/17**	**%56**
إناث	**30/13**	**%44**

جدول(2) توزع حالات الأكاليزيا حسب الجنس

نلاحظ من الجدول أن إصابة الذكور أكثر من الإناث بنسبة (1/1.3)



مخطط(2) توزع حالات الاكاليزيا حسب الجنس

➢ **توزع الحالات حسب العمر:**

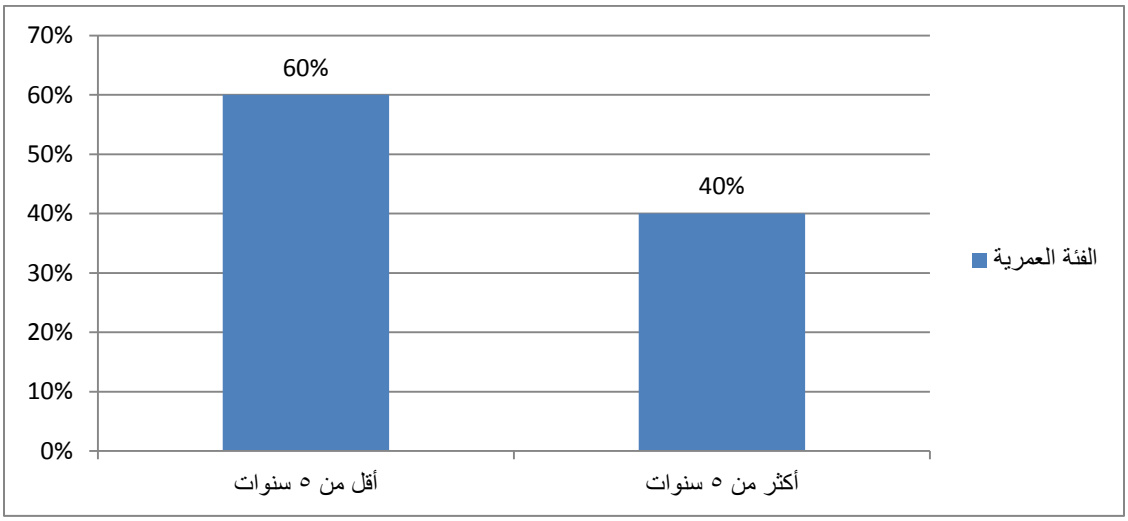
تم توزيع المرضى حسب فئتين عمريتين

- الأطفال بعمر< 5 سنوات
- الأطفال بعمر > 5 سنوات

العمر	عدد الحالات	النسبة
أقل من 5 سنوات	18	%60
أكثر من 5 سنوات	12	%40

جدول(3) توزع حالات الأكاليزيا حسب العمر

نلاحظ من الجدول أن (60%) من الحالات تم تشخيصها بعمر أقل من 5 سنوات، و (40%) من الحالات تم تشخيصها بعد عمر 5 سنوات .



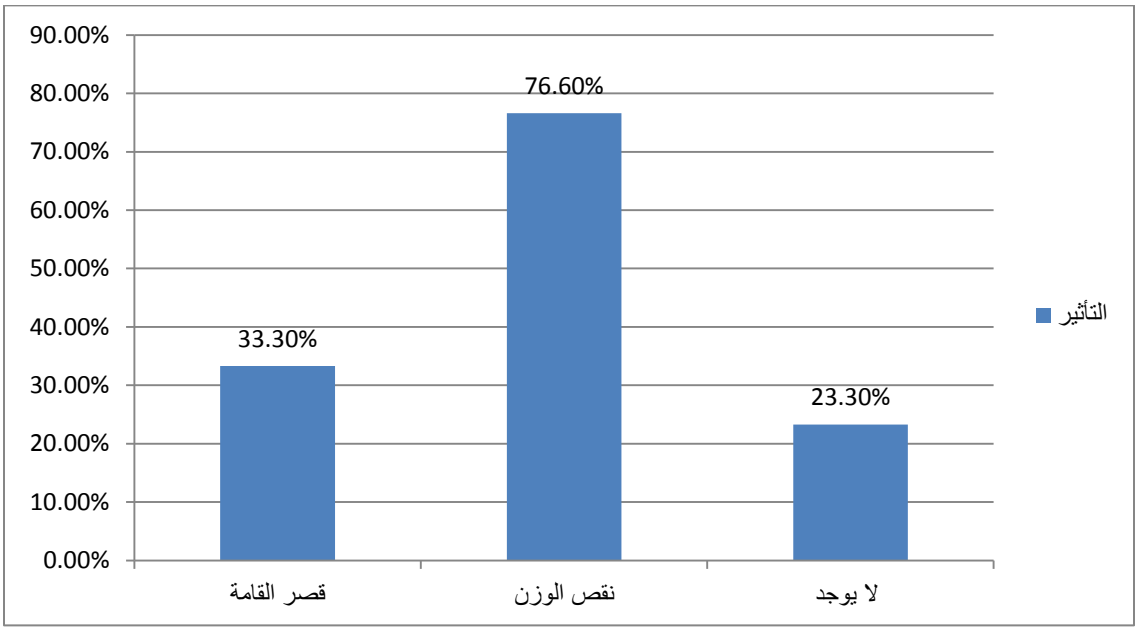
مخطط(3) توزع حالات الاكاليزيا حسب العمر

➢ **تأثير المرض على نمو الطفل :**

التأثير	عدد الحالات	النسبة
قصر قامة	30/10	%33.3
نقص وزن	30/23	%76.6
لا يوجد	30/7	%23.3
الاثنين معا	30/8	%26,6

جدول(4) تأثير الأكاليزيا على نمو الطفل

نلاحظ من الجدول أن ثلاث أرباع المرضى كان لديهم نقص وزن ،و(33,3%) من المرضى كان لديهم قصر القامة و26.6%من الأطفال المشخص لديهم أكالازيا يعانون من نقص وزن وقصر قامة معاً علماً أنه لم تتم دراسة الأسباب الأخرى لفشل النمو أو قصر القامة ولم تتم معايرة هرمون النمو عند أي طفل .



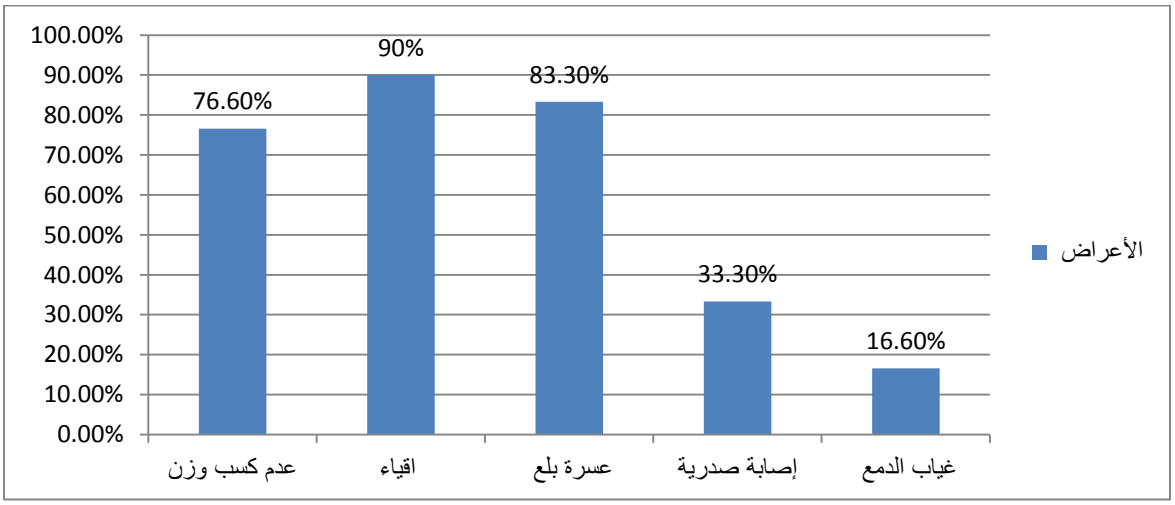
مخطط(4) تأثير الأكاليزيا على نمو الطفل

➢ **الأعراض :**

العرض	عدد الحالات	النسبة
عدم كسب وزن	30/23	%76.6
اقياء	30/27	%90
عسرة بلع	30/25	%83.3
إصابة صدرية ارتشاحات خلالية	30/10	%33.3
غياب الدمع	30/5	%16.6

جدول(5) الأعراض السريرية عند مرضى الأكاليزيا

نلاحظ من الجدول أن أكثر الأعراض تواتراً لدى مرضى الأكاليزيا هو الإقياء المزمن بنسبة(90%) ثم عسرة البلع (83.3%) بينما وجدت إصابات صدرية متكررة عند (33.3%) من المرضى وغياب الدمع عند (16.6%) .



مخطط(5) الأعراض السريرية عند مرضى الاكاليزيا

- **التحاليل المخبرية :**

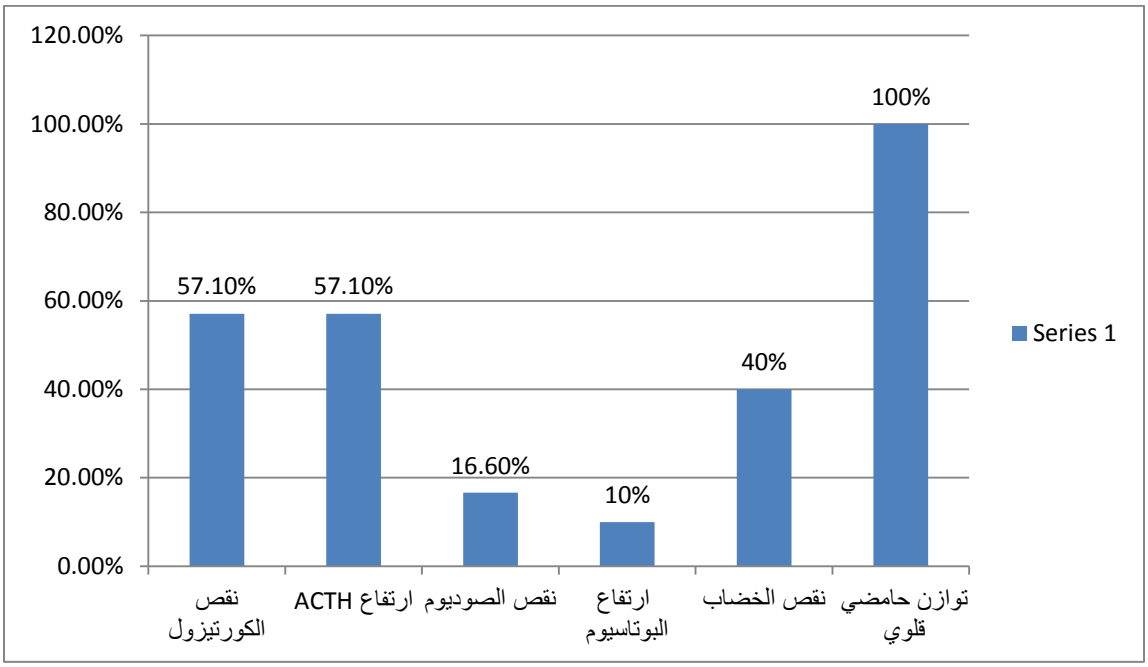
تم إجراء شوارد وخضاب وغازات دم لجميع المرضى بينما أجري الكورتيزول وACTH ل 7 مرضى فقط

المخبريات	عدد الحالات	النسبة
نقص الكورتيزول	7/4	%57.1
ارتفاع ACTH	7/4	%57.1
نقص صوديوم	30/5	%16.6
ارتفاع بوتاسيوم	30/3	%10
نقص خضاب	30/12	%40
اضطراب بالغازات	30/0	%0

جدول(6) الموجودات المخبرية عند مرضى الاكاليزيا

من الجدول نجد أن 57% من المرضى المجرى لهم كورتيزول و ACTH يوجد لديهم اضطراب مخبري يتماشى مع قصور كظر مع الأخذ بعين الاعتبار قلة الحالات التي أجريت فيها هذه التحاليل ، كما وجد نقص في الصوديوم بنسبة 16.6% من الحالات وارتفاع في البوتاسيوم بنسبة 10% من الحالات ونقص خضاب (أقل من 11)عند 40% من المرضى بينما لم يوجد اضطراب في غازات الدم عند أي مريض .

_من بين ال 7 مرضى الذين أجريت لهم معايرة الكورتيزول وال ACTH كان هناك 4 مرضى لديهم اضطراب هرموني ولدينا بالأعراض 5 حالات غياب دمع وبالتالي تم تشخيص متلازمة Triple A Syndrome (غياب دمع - أكاليزيا - قصور كظر) لدى أربع مرضى اجتمعت لديهم المعايير الثلاثة .



مخطط(6) الموجودات المخبرية عند مرضى الاكاليزيا

➢ **التشخيص :**

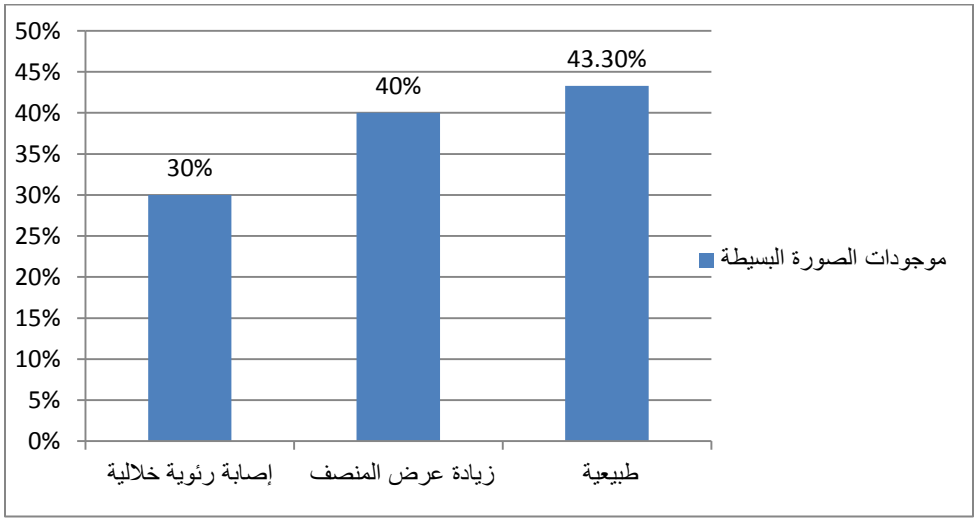
- **صورة الصدر الشعاعية البسيطة:**

أجريت صورة الصدر البسيطة لجميع المرضى وكانت النتائج كالتالي :

الصورة البسيطة	عدد الحالات	النسبة
إصابة خلالية	30/9	%30
زيادة عرض المنصف	30/12	%40
طبيعية	30/13	%43.3

جدول(7) موجودات صورة الصدر الشعاعية البسيطة عند مرضى الأكاليزيا

نستنتج من الجدول أن 40% من الحالات كان لديهم زيادة بعرض المنصف على الصورة البسيطة، و 30 % لديهم إصابة رئوية خلالية بينما كانت الصورة الطبيعية في 43.3% من الحالات .



مخطط(7) موجودات الصورة الشعاعية البسيطة عند مرضى الاكاليزيا

- **الصورة الظليلة باللقمة الباريتية:**

أجريت الصورة الظليلة لدى جميع المرضى وتم اعتماد 3 معايير للتشخيص:

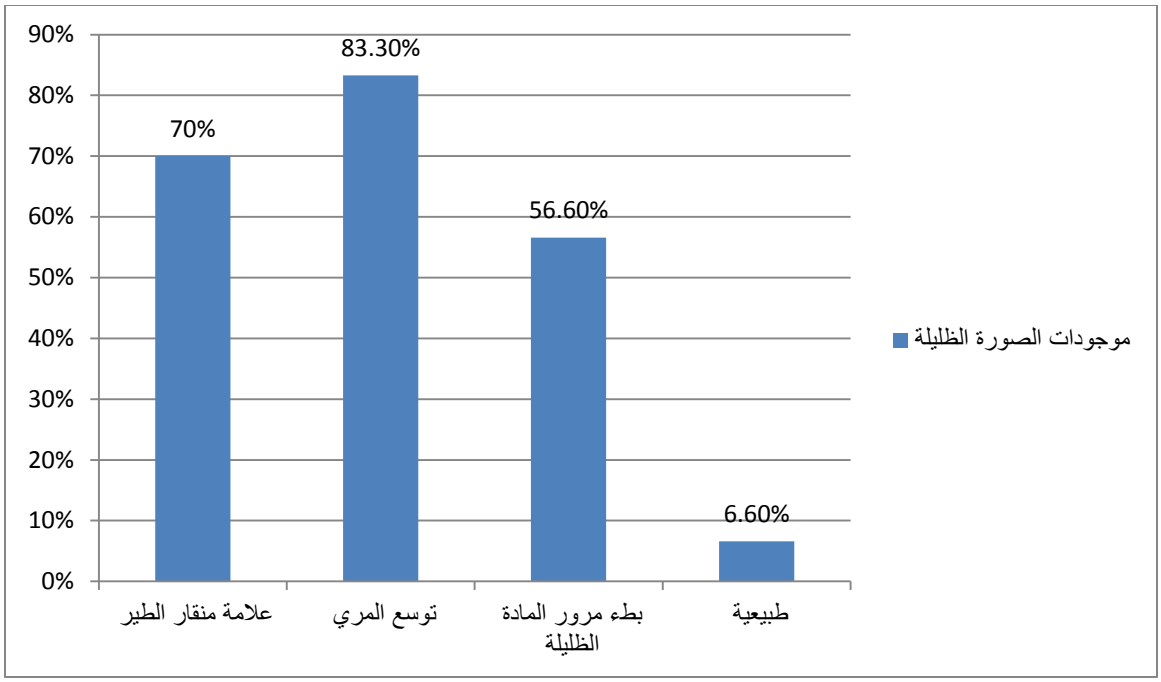
1. علامة منقار الطير
2. توسع المري
3. بطء عبور المادة الظليلة

حيث يعتبر تشخيص الأكاليزيا مؤكداً عند توفر المعايير الثلاثة مجتمعةً في الصورة الظليلة.

موجودات الصورة الظليلة	عدد الحالات	النسبة
علامة منقار الطير	30/21	%70
توسع المري	30/25	%83.3
بطء عبور المادة الظليلة	30/17	%56.6
صورة طبيعية	30/2	%6.6

جدول(8)موجودات الصورة الظليلة باللقمة الباريتية عند مرضى الاكاليزيا

نستنتج من الجدول أن 70% من المرضى المجرى لهم صورة ظليلة كان لديهم علامة منقار الطير إيجابية ،و 83.3% كان لديهم توسع في المري ،و لوحظ لدى 56.6% من المرضى بطء عبور المادة الظليلة للمعدة وتأخر افراغها.



مخطط(8) موجودات الصورة الظليلة باللقمة الباريتية عند مرضى الأكاليزيا

اجتمعت العلامات المشخصة الثلاثة في 17 حالة فقط أي كانت الصورة الظليلة مؤكدة للتشخيص في 56.6% من الحالات.

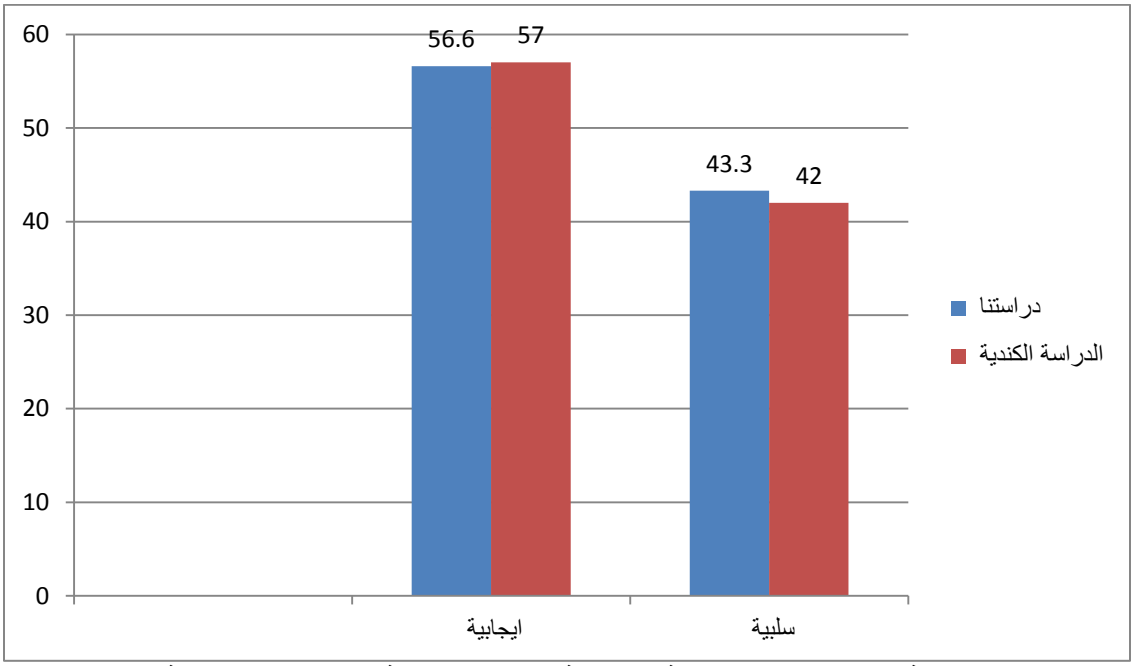
الدراسة الكندية طبقت على 38 حالة مشخص لها أكاليزيا بالمانومتري (الشخيص مؤكد بمعايير المانومتري النموذجية) حيث اجريت الصورة الظليلة لهؤلاء المرضى ، وكانت موجودات الصورة الظليلة مؤكدة للتشخيص لدى 22 مريض بالاعتماد على المعايير الثلاثة نفسها التي اعتمدت عليها دراستنا بينما 16 مريض كان لديهم معيار واحد أو معيارين أو غابت المعايير الثلاثة لديهم على الصورة .

وبالمقارنة مع دراستنا نجد:

الصورة الظليلة	عدد الحالات في دراستنا	النسبة في دراستنا	عدد الحالات في الدراسة الكندية	النسبة في الدراسة الكندية
ايجابية	30/17	%56.6	38/22	%57.8
سلبية	30/13	%43.4	38/16	%42

جدول(9) المقارنة بين دراستنا والدراسة الكندية حول إيجابية الصورة الظليلة لدى مرضى الأكاليزيا

من الجدول نلاحظ تقارب كبير بين دراستنا والدراسة الكندية في إيجابية الصورة الظليلة في تشخيص الأكاليزيا بنسبة 56.6% لدينا و 57.8% في الدراسة الكندية وتبقى هذه النسبة منخفضة لذلك يجب عدم الاعتماد على الصورة الظليلة لتأكيد تشخيص الأكاليزيا بسبب نقص حساسيتها .



مخطط(9) مقارنة دراستنا بالدراسة الكندية حول إيجابية الصورة الظليلة لدى مرضى الأكاليزيا

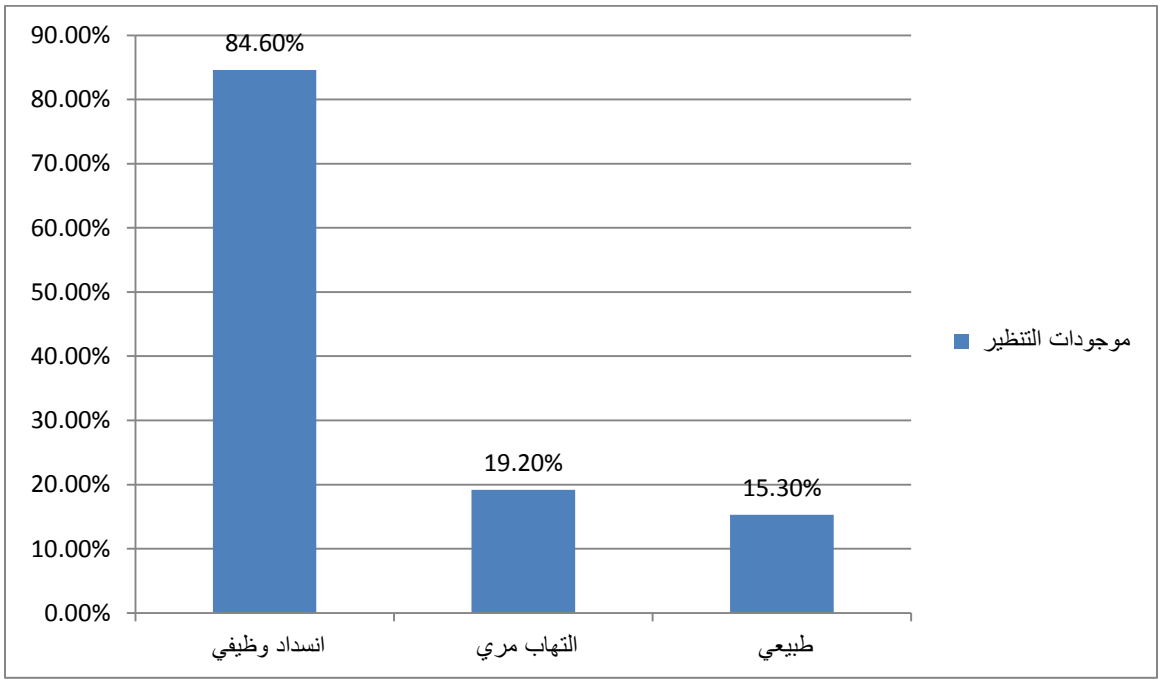
- **التنظير الهضمي العلوي :**

تم إجراء التنظير الهضمي العلوي لدى 26 مريض وكانت النتائج كالتالي :

موجودات التنظير	عدد الحالات	النسبة
انسداد وظيفي	26/22	%84.6
التهاب مري	26/5	%19.2
طبيعي	26/4	%15.3

الجدول(10) موجودات التنظير الهضمي العلوي

من الجدول السابق نستنتج أن التنظير الهضمي العلوي عند مرضى الأكاليزيا أظهر انسداد وظيفي بنسبة 84.6% ،وشوهد التهاب المري في 19.2% من الحالات ، وكان التنظير طبيعي لدى 15,4% من المرضى.



مخطط(10) موجودات التنظير الهضمي العلوي عند مرضى

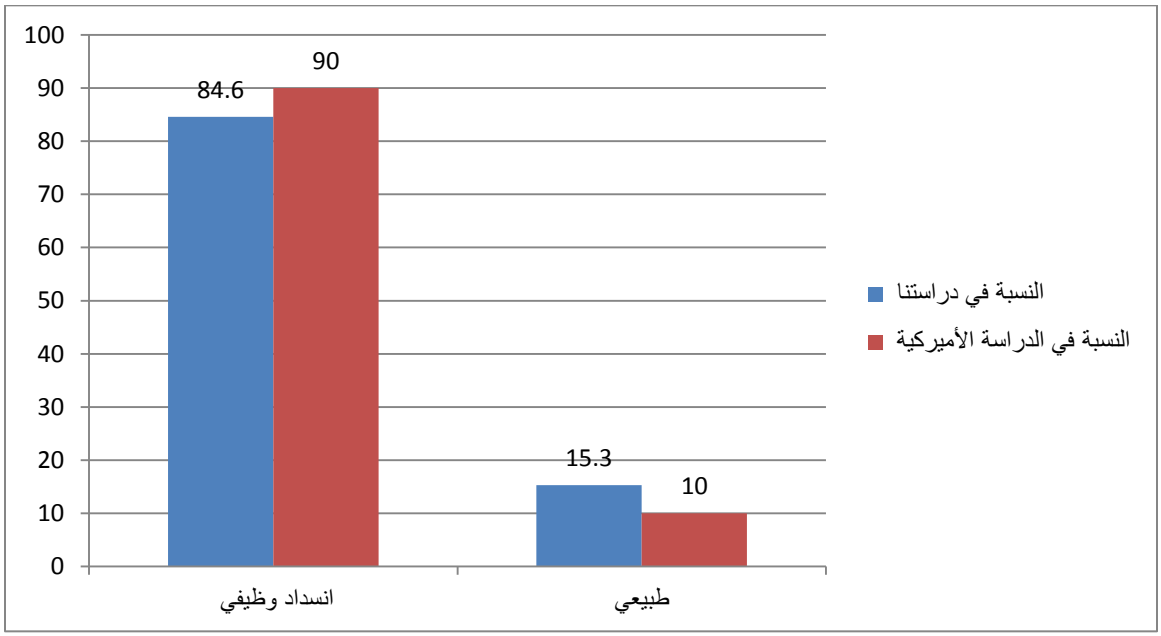
الدراسة الأمريكية شملت 20 مريض شخص لديهم أكاليزيا بالمانومتري، ثم أجري لهم تنظير هضمي علوي فكان التنظير طبيعي عند مريضين بينما كان التشخيص بالتنظير مؤكداً للأكاليزيا عند 18 مريض.

بالمقارنة مع دراستنا :

التنظير الهضمي	عدد الحالات في دراستنا	النسبة في دراستنا	عدد الحالات في الدراسة الأميركية	النسبى في الدراسة الأميركية
انسداد وظيفي	26/22	%84.6	20/18	**%90**
طبيعي	26/4	%15.3	20/2	**%10**

جدول(11) مقارنة بين دراستنا والدراسة الأميركية حول التنظير الهضمي العلوي عند مرضى الأكاليزيا

من الجدول نلاحظ ايجابية عالية للتنظير الهضمي في تشخيص الأكاليزيا بنسبة 84.6% في دراستنا وبنسبة 90% في الدراسة الأميركية ، وهذا يؤكد الدور الكبير للتنظير الهضمي في التشخيص بالإضافة إلى دوره في كشف الأسباب الاخرى للأكاليزيا (الاكاليزيا الثانوي)، وكذلك كشف الخباثات.



مخطط(11) المقارنة بين دراستنا والدراسة الأميركية حول التنظير الهضمي عند مرضى الأكاليزيا

- **المانومتري :**

أجري المانومتري لدى 15 طفل فقط أي 50 % من إجمالي المرضى وكانت 10 حالات منها خلال عامي 2011-2012 أي بنسبة 90.9% مما يدل على ازدياد استخدام هذه التقنية لتأكيد تشخيص الأكاليزيا في العامين الماضيين .

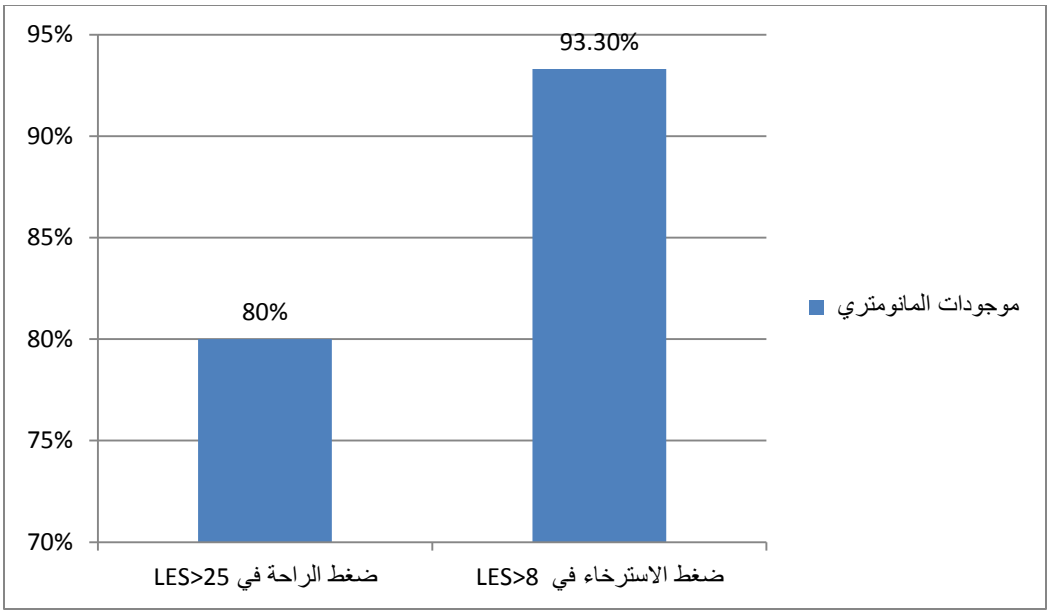
وكانت النتائج كالتالي :

موجودات المانومتري	عدد الحالات	النسبة
ضغط الراحة في LES>25	15/12	%80
ضغط الاسترخاء LES>8	15/14	%93.3

جدول(12)موجودات المانومتري عند مرضى الاكاليزيا

نلاحظ من الجدول أن المانومتري يتمتع بحساسية عالية لتشخيص الأكاليزيا بنسبة 93.3% حيث كانت النتيجة مؤكدة لدى 14 مريض وكان هناك شك بالأكاليزيا بضغط 20 ملم ز للمعصرة السفلية عند مريض واحد بالرغم من اكتمال جميع المعايير السريرية والشعاعية الاخرى

هذا ولم تجر لدى المرضى دراسة الحركات الحوية لجسم المري وتم الاعتماد على ضغط المعصرة السفلية الأساسي وضغط الاسترخاء عند البلع .



مخطط(12) موجودات المانومتري عند مرضى الاكاليزيا

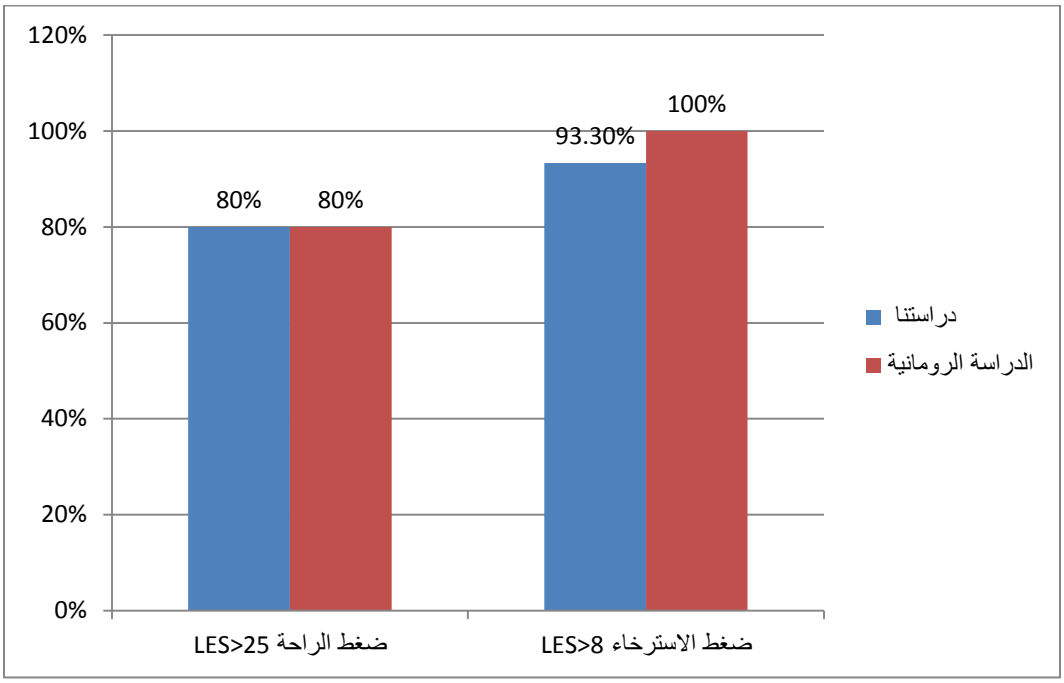
_الدراسة الرومانية طبقت على 35 مريض مشخص لهم أكاليزيا وكان 28 مريض لديه ارتفاع في ضغط المعصرة السفلية أثناء الراحة بينما كان طبيعياً لدى 7 مرضى ، ولم يشاهد الاسترخاء الكامل للمعصرة السفلية عند البلع لدى أي مريض وإنما وجد نقص أو غياب في الاسترخاء لدى جميع المرضى.

كما وجد لدى 33 مريض غياب في الحركات الحوية وبالمقارنة مع دراستنا نجد:

موجودات المانومتري	عدد الحالات في دراستنا	النسبة في دراستنا	عدد الحالات في الدراسة الرومانية	النسبة في الدراسة الرومانية
ضغط الراحة LES>25	15/12	%80	35/28	**%80**
ضغطالاسترخاء LES>8	15/14	%93.3	35/35	**%100**

جدول(13)المقارنة بين دراستنا والدراسة الرومانية حول موجودات المانومتري عند مرضى الاكاليزيا

ونلاحظ من الجدول أن المانومتري مشخص للأكاليزيا بنسبة 93.3% في دراستنا ، بينما في الدراسة الرومانية (100%)



مخطط(13) المقارنة بين دراستنا والدراسة الرومانية

ثامناً: الخلاصة

1. بلغ عدد حالات الأكاليزيا المشخصة في مستشفى الأطفال خلال 5 سنوات 30 حالة.
2. بلغت نسبة إصابة الذكور للإناث 1/1.3
3. أكثر شريحة عمرية تم تشخيص الأكاليزيا فيها كانت أقل من 5 سنوات بنسبة 60%
4. 33.3% من مرضى الأكاليزيا لديهم قصر قامة و 76.6% لديهم نقص وزن
5. أكثر الأعراض السريرية التي راجع بها المرضى هي الاقياء بنسبة 90% وعسرة البلع 83.3% .
6. تم تشخيص متلازمة Triple A لدى 4 مرضى علماً أنه أجريت معايرة كورتيزول و ACTH لدى 7 مرضى فقط .
7. أجريت صورة صدر شعاعية بسيطة لجميع مرضى الأكاليزيا وشوهد توسع المنصف عند 40% من المرضى.
8. أجريت صورة مري ظليلة بالحقنة الباريتية لجميع المرضى وشوهدت علامة منقار الطير عند 70% من المرضى وبطء إفراغ المادة الظليلة عند 56.6% من المرضى.
9. أجري تنظير هضمي علوي عند 26 مريض وكان لدى 84.6% منهم انسداد وظيفي كما شوهدت علامات التهابية لدى 19.2% من الحالات وكان التنظير طبيعي في حالتين.
10. أجري المانومتري ل 15 مريض فقط وكان ايجابياً عند 14 مريض بنسبة 93.3% بينما لم يؤكد تشخيص الأكاليزيا في حالة واحدة فقط.
11. أكثر وسائل التشخيص حساسية المانومتري بنسبة 93.3 % ، ثم التنظير الهضمي العلوي بنسبة 84,6% ،ثم الصورة الظليلة بنسبة 56.6% .

تاسعاً: التوصيات

1. أخذ القصة المرضية التفصيلية لدى المرضى المراجعين بأعراض مزمنة من إقياء وعسرة بلع وعدم نسبها إلى سوء عادات غذائية أو القلس إلا بعد نفي الأكاليزيا .
2. إجراء الدراسة المتكاملة لجميع المرضى (صورة شعاعية بسيطة-صورة مري ظليلة – تنظير هضمي – مانومتري)، دون إهمال أي وسيلة على حساب الاخرى.
3. إجراء المانومتري لجميع المرضى عند الشك بالأكاليزيا بما فيها دراسة الحركات الحوية لجسم المري وضغوط المعصرة السفلية عند الراحة وعند البلع.
4. إجراء التحاليل المخبرية اللازمة (Na-K-ACTH-Chortisol) لجميع مرضى الأكاليزيا ، وخاصة المرضى الذين يشك بإصابتهم ب Triple A.
5. متابعة المرضى بعد إجراء العمل الجراحي بشكل جيد في عيادات المتابعة ، والتأكيد على الأهل بضرورة المتابعة وعم الإهمال خصوصا عند ملاحظتهم لتحسن الطفل .

عاشرا . المراجع :

1. Ferri LE, Cools-Lartigue J, Cao J, Miller L, Mayrand S, Fried GM, et al. Clinical predictors of achalasia. *Dis Esophagus*. Aug 28 2009;[Medline].
2. Ayazi S, Crookes PF. High-resolution esophageal manometry: using technical advances for clinical advantages. *J Gastrointest Surg*. Sep 18 2009;[Medline].
3. Kroupa R, Hep A, Dolina J, Valek V, Matyasova Z, Prokesova J, et al. Combined treatment of achalasia - botulinum toxin injection followed by pneumatic dilatation: long-term results. *Dis Esophagus*. Aug 28 2009;[Medline].
4. Pastor AC, Mills J, Marcon MA, Himidan S, Kim PC. A single center 26-year experience with treatment of esophageal achalasia: is there an optimal method?. *J Pediatr Surg*. Jul 2009;44(7):1349-54. [Medline].
5. Eckardt AJ, Eckardt VF. Current clinical approach to achalasia. *World J Gastroenterol*. Aug 28 2009;15(32):3969-75. [Medline]. [Full Text].
6. Cowgill SM, Villadolid D, Boyle R, Al-Saadi S, Ross S, Rosemurgy AS 2nd. Laparoscopic Heller myotomy for achalasia: results after 10 years. *Surg Endosc*. Jun 24 2009;[Medline].
7. . Weber A, Wienker TF, Jung M. Linkage of the gene for the triple A syndrome to chromosome 12q13 near the type II keratin gene cluster. *Hum Mol Genet*. Dec 1996;5(12):2061-6. [Medline].
8. Patti MG, Arcerito M, Tong J, De Pinto M, de Bellis M, Wang A, et al. Importance of preoperative and postoperative pH monitoring in patients with esophageal achalasia. *J Gastrointest*
9. . Vaezi MF, Richter JE. Diagnosis and management of achalasia. American College of Gastroenterology Practice Parameter Committee. Am J Gastroenterol 1999; 94:3406.
10. Goldblum, JR, Rice, ic heterogeneity in patients with idiopathic achalasia. Gastroenterology 2001; 120:789
11. Eckardt VF, Köhne U, Junginger T, Westermeier T. Risk factors for diagnostic delay in achalasia. Dig Dis Sci 1997; 42:580
12. Ott DJ, Richter JE, Chen YM, et al. Esophageal radiography and manometry: correlation in 172 patients with dysphagia. AJR Am J Roentgenol 1987; 149:307.
13. Cameron AJ, Malcolm A, Prather CM, Phillips SF. Videoendoscopic diagnosis of esophageal motility disorders. *Gastrointest Endosc* 1999;**49**:62–69.
14. Manometr Manometric heterogeneity in patients with idiopathic achalasia. Gastroenterology 2001; 120:789

15. Oren stein, 2006. Orenstein SR: Oral, pharyngeal and esophageal motor disorders in infants and children. In Goyal R, Shaker R (editors): *GI Motility Online*. New York, Nature Publishing Group 2006. doi: 10.1038/gimo 38.

16. The Society for Thoracic Surgeons. "Achalasia." (2006) www.sts.org/doc/4120 Rice TW, McKelvey AA, Richter JE, Baker ME, Vaezi MF, Feng J, Murthy SC, Mason DP, Blackstone EH. A physiologic clinical study of achalasia: should

17.. Bortolotti M, Coccia G, Brunelli F, et al. Isosorbide dinitrate or nifedipine: Which is preferable in the medical therapy of achalasia? Ital J Gastroenterol 1994;26:379 –82.

18. Goldblum JR, Rice TW, Richter JE. Histopathologic features in esophagomyotomy specimens from patients with achalasia. Gastroenterology 1996; 111:648

19.. Bassotti G, Annese V. Review article: pharmacological options in achalasia. Aliment Pharmacol Ther 1999; 13:1391.

20. Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C, et al. Endoscopic and surgical treatments for achalasia: a systematic review and meta-analysis. Ann Surg 2009; 249:45.

21.• West RL, Hirsch DP, Bartelsman JF, et al. Long term results of pneumatic dilation in achalasia followed for more than 5 years. Am J Gastroenterol 2002; 97:1346.

22.Campos CT, Ellis FH Jr, LoCicero J 3rd. Pseudoachalasia: a report of two cases with comments on possible causes and diagnosis. Dis Esophagus 1997; 10:220.

23. Gockel I, Timm S, Sgourakis GG, et al. Achalasia--if surgical treatment fails: analysis of remedial surgery. J Gastrointest Surg 2010; 14 Suppl 1:S46

24. Birgisson S, Galinski MS, Goldblum JR, et al. Achalasia is not associated with measles or known herpes and human papilloma viruses. Dig Dis Sci 1997; 42:300