Approach for Diagnostic and Treatment of Achalasia in the Service of Thoracic Surgery in University Tishreen Hospital

Dr. Samer Rajab*

(Received 19 / 5 / 2024. Accepted 26 / 6 / 2024)

□ ABSTRACT □

Achalasia is a rare motor disorder of the esophagus and lower esophageal sphincter. The incidence is approximately 1/100,000 per year and the prevalence rate is 10/100,000. Achalasia is quite difficult to establish because the symptoms might be insidious and therefore not many people come to seek medical attention until it deteriorates to final stage of the disease. There are several modalities that can be used as diagnostic tools such as manometry, barium esophagogram, esophagoduodenoscopy, esophageal CT-scan, until the recent one, high-resolution manometry that can classify achalasia into three different types. The treatment options are the pharmacologic intervention, endoscopic treatment, minimal invasive surgery, and radical surgery.

Were studied retrospectively 39 patients,32 of whom presented non-advanced stage of the disease (Stage I/II) and 7 with advanced disease (Stage III/IV). All of them had the clinical conditions to be submitted to surgery. Pre-surgical evaluation was done with a questionnaire based on the most predisposing factors in the development of the disease and the surgical indication was based on the stage of the disease.

Keywords: achalasia, diagnostic, treatment, Heller Myotomy Procedure, Radical Surgery.

Copyright **:**Tishreen University journal-Syria, The authors retain the copyright under a CC BY-NC-SA 04

***Thoracic Surgeon, Department of Surgery, Tishreen University Hospital, Lattakia**

مقاربة تشخصية وعلاجية لمرضى الأكالیزیا
في شعبة الجراحة الصدرية في مشفى تشرين الجامعي

د. سامر رجب*

(تاريخ الإيداع 19 / 5 / 2024. قبل للنشر في 26 / 6 / 2024)

□ ملخّص □

تُعتبر الأكاليزيا "Achalasia" اضطراباً حركياً نادراً مجهول السبب، يُصيب المري والمعصرة المريئية السفلية، ويُقدر حدوثها بنسبة 100000/1 بالعام، وبمعدل انتشار وسطي 100000/10. يمكن أن تكون الأعراض مبهمة مما يسبب تأخير في التشخيص، ولذلك قد لا يصل المريض إلاّ في المراحل المتقدمة من المرض.

توجد طرقٌ مختلفة تُستخدم لتأكيد التشخيص متل: المانومتري "Manometry" ، صورة ظليلة بالباريوم، تنظير هضمي علوي، والطبقي المحوري مع شرب مادة ظليلة، وحديثاً يمكن استخدام المانومتري عالي الدقة الذي يستطيع تصنيف الأكاليزيا إلى ثلاث مراحل مختلفة. الخيارات العلاجية مختلفة من المعالجة الدوائية إلى التوسيع بالتنظير، والجراحة التنظيرية وأخيراً الجراحة الجذرية.

شملت هذه الدراسة الاسترجاعية 39 مريضاً ومريضة، وصل إلينا منهم 32 بالمراحل الأولى للمرض، بينما ال 7 الآخرون فقد وصلوا بمرحلةٍ متقدمة جداً، ولكنهم كانوا جميعاً من الناحية السريرية والشعاعية استطباباً للتداخل الجراحي، لقد خضعوا جميعاً لنفس التقييم قبل الجراحة مع البحث بشكل أساسي عن أهم العوامل المساهمة في تطور هذه الإصابات، كما أن الاستطباب الجراحي كان متعلقاً بشكل أساسي بالمرحلة التي وصل بها المريض.

الكلمات المفتاحية: الأكاليزيا، التشخيص، المعالجة، عملية هيللر، الجراحة الجذرية.

حقوق النشر :مجلة جامعة تشرين- سورية، يحتفظ المؤلفون بحقوق النشر بموجب الترخيص CC BY-NC-SA 04

* **اختصاصي جراحة صدر وأورام، قسم الجراحة، مستشفى تشرين الجامعي، اللاذقية**

مقدمة:

الأكاليزيا مرض مجهول السبب يتجلى باضطرابٍ في حركيّة المري ناجم عن غياب الحركات الحوية في جسم المري وارتفاع الضغط على مستوى المعصرة السفلية وعدم الانفتاح الطبيعي لهذه المعصرة استجابة لحركات البلع [2،1]، لذلك يُسميه البعض اللاارتخائية أو تشنج الفؤاد Cardiospasm أو حتى المري العرطل Megaesophagus بسبب التوسع الشديد في الحالات المتقدمة.

كما أشرنا سابقاً المرض مجهول السبب، ولكن الدراسات تؤكد وجود اضطراب أو نقص أو حتى غياب في الضفيرة العصبية لأورباخ في المنطقة المصابة أسفل المري، يحتمل أن يكون المسؤول عن حدوث المرض.

يتم تشخيص الأكاليزيا عموماً بأعمار تتراوح بين العقد الثاني والعقد الرابع، وهي تصيب كلا الجنسين بنسبٍ متساوية. يتميز هذا المرض بإصابة مُزمنة قد تمتد لعدة سنوات [4،3]، ولكنها نادر ما تكون مهددة للحياة، رغم تأثيرها بشكل خطير على نوعيّة الحياة. ومن الملاحظ أن المريض يعود إلى حياة شبه طبيعية حتى لو كان هناك تأخير في التشخيص ولكن عند إهمالها وعدم خضوعها لأيّة معالجة فإن الحالة ستتطور مؤدية لحدوث توسع شديد في المري وصولاً لمتلازمة المري العرطل اللاعكوسة "Decompensated sigmoid esophagus"[6،5]. تُعتبر الأكاليزيا غير المعالجة لفترة طويلة حتى عندما تخضع لمعالجة جيدة عامل خطورة مهم للإصابة بسرطان المري بنوعيه الأدينو كارسينوما"Adenocarcinoma" وشائك الخلايا"Squamous cell carcinoma" مع أغلبية واضحة لحدوث الأدينوكارسينوما[7]. وعلى الرغم من ذلك، لا يوجد برتوكول سريري واحد للمراقبة بالتنظير الهضمي العلوي بعد الجراحة لمرضى الأكاليزيا، ولكن يبقى إجراء التنظير الهضمي العلوي مرة كل ثلاث سنوات خياراً مقبولاً للمراقبة والمتابعة لمرضى الأكاليزيا لتشخيص السرطان مبكراً عند مرضى الأكاليزيا المهملة وغير المعالجة لفترة طويلة[2].

توجد طرقٌ عديدة لتدبير وعلاج مرضى الأكاليزيا وتتنوع الخيارات من العلاج الدوائي، العلاج بالتنظير، الجراحة عن طريق الصدر أو البطن تنظيرياً أو بالطرق التقليدية وحديثاً خزع عضلية المري عن طريق التنظير الهضمي العلوي Per-Oral Endoscopic Myotomy (POEM) ، وأخيراً الجراحة الجذرية. ولكل من هذه الطرق خصائصها المميزة لذلك يجب على الطبيب الممارس أن يُحسن اختيار المعالجة الأفضل للمريض آخذاً بعين الاعتبار خصوصيّة كل مريض من ناحية العمر، شدة ودرجة المرض، خضوعه لعلاج سابق وأخيراً الحالة الاجتماعية والاقتصادية للمريض [6].

على الرغم من أن الآلية الإمراضية والأسباب المؤدية لحدوث الأكاليزيا لاتزال مبهمة وغير دقيقة حتى الآن، وهذا ليس هدف هذه الدراسة، ولكن سنقوم بمراجعة قصيرة لفهم الخيارات العلاجية المختلفة.

أهمية البحث وأهدافه

تكمن أهمية هذا البحث في نقطتين أساسيتين: الأولى أن النتائج التي توصلنا إليها كانت مبنية على حالات مرضية تداخلنا عليها جراحياً وقمنا بمتابعتها خلال السنوات التالية للجراحة، الأمر الذي سمح جيداً بتقييم نجاح أو فشل الإجراءات بشكلٍ دقيق ومقارنتها مع الدراسات العالمية. أما النقطة الثانية فهي وجود عدة حالات متقدمة . مري عرطل أو يأخذ شكل متعرّج متطاول "Sigmoid Esophagus" سواء ناجمة عن التأخير بالتشخيص أو كاختلاط لتداخلات جراحية سابقة، وهنا كان الخيار العلاجي مختلف عن الإجراء الروتيني المتبع في حالات الأكاليزيا بالمراحل الأولى فكان لا بدّ من الجراحة الجذرية، ليكون الهدف الأساسي من الدراسة التركيز على السرعة بالتشخيص وعدم التأخير في

تدبير المريض جراحيا بإجراء عملية هيللر وخصوصا بعد فشل محاولات التوسيع لمنع الوصول للحالات المتقدمة لتجنب الجراحة الجذرية.

طرائق البحث ومواده:

لقد أجريت هذه الدراسة في الفترة الممتدة من تموز 2016 حتى آب 2023، وشملت 39 مريضاً ومريضة تتراوح أعمارهم بين 22 . 60 سنة، بمعدل وسطي 36 سنة، وكانت النسبة الغالبة للإناث 25 مريضة مقابل 14 مريض من الذكور. تم قبولهم في شعبة الجراحة الصدرية بمشفى تشرين الجامعي، وتمت إحالة القسم الأكبر من المرضى من شعبة أمراض جهاز الهضم، أما القسم الباقي منهم فقد تمت إحالتهم من قبل الأطباء من خارج المشفى.

32 من المرضى الذين شملتهم الدراسة خضعوا لإجراء توسيع بالبالون من قبل طبيب الهضمية لمرة واحدة على الأقل، ووصل أغلبهم إلينا بالمرحلة الثانية (قطر المري أصغر من 6سم) وخضعوا جميعا لنفس التداخل الجراحي، عملية هيللر Heller عبر فتح صدر أيسر صغير. أما المرضى الباقون فقد وصلوا إلينا بمرحلةٍ متقدمة جداً، مرحلة ثالثة (قطر المري أكثر من 6 سم) ، 4 مرضى منهم كانوا قد خضعوا سابقاً لتداخلين جراحين على الأقل فتح صدر ثم تنظير أو فتح بطن، أما الثلاثة الباقون فكان لديهم أكاليزيا مُشخصة منذ أكثر من عقدين من الزمن، وخضعوا من قبل طبيب الهضمية للتوسيع بالبالون عدة مرات.

النتائج والمناقشة:

ما يزال هناك الكثير من الجدل حول العلاج المثالي لمرضى الأكاليزيا لكن الأهداف الأساسية للعلاج واضحة، وهي إراحة المريض من الأعراض وتحسين نوعية الحياة وعودة المقدرة على العمل. بما أن اصلاح وإعادة الحركات الحوية إلى طبيعتها غير ممكن يبقى الهدف الجوهري من علاج الأكاليزيا هو إزالة المقاومة الموجودة عند الوصل المريئي المعدي، وبما أنه لا يوجد خيار علاجي واحد فيجب مقاربة كل مريض بشكلٍ شخصي والأخذ بعين الاعتبار الأرضية الطبية وشدة الإصابة وأخيراً رغبة المريض [9]. لقد أخذنا بعين الاعتبار عند المرضى الذين شملتهم الدراسة كل الاعتبارات التي ذكرناها سابقاً. وللحقيقة فقد شملت عينة الدراسة ثلاثة مجموعات من المرضى:

. المجموعة الأولى: شملت 32 مريض، خضعوا للتوسيع بالبالون على الأقل مرة واحدة ومنهم أربع مرات وأغلبهم وصلوا إلينا بالمرحلة الثانية.

. المجموعة الثانية: شملت 4مرضى، خضعوا لمداخلة جراحية لمرتين على الأقل.

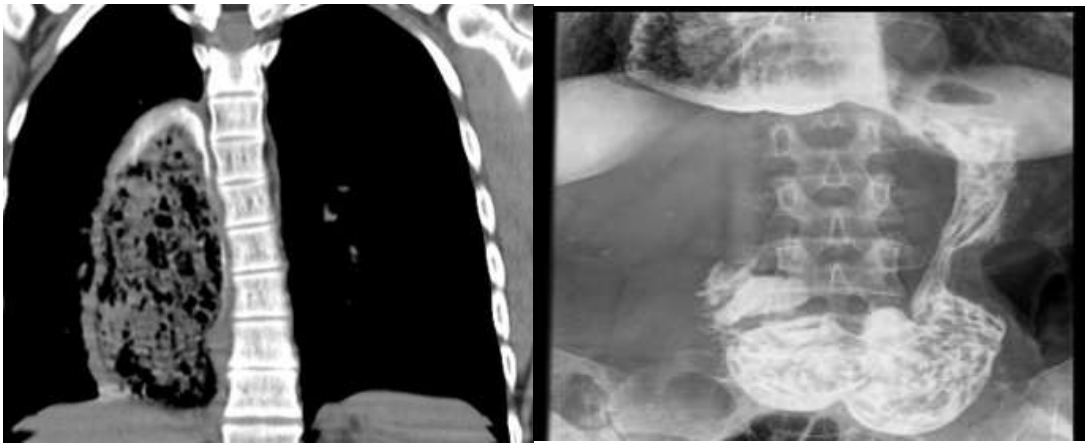
. المجموعة الثالثة: شملت مرضى لديهم أكاليزيا مشخصة منذ عقدين من الزمن ووصلوا بمرحلة متقدمة جداً.

ولذلك اختلفت الخيارات العلاجية وفقاً للحالة التي وصل بها المريض إلينا وأثرت بشكلٍ واضح على الاستطبابات ونوع التكنيك الجراحي المستخدم. فمرضى المجموعة الأولى خضعوا جميعاً للتوسيع القسري بالبالون لمرة واحدة على الأقل، ومن خلال مراجعتنا لأضابير المرضى لاحظنا وجود بعض المرضى الذين أجرى لهم التوسيع أربع مرات على مدى سنوات طويلة، والقسم الأكبر من هؤلاء المرضى وصلوا إلينا بالمرحلة الثانية (قطر المري أصغر من 6سم) وخضعوا جميعاً لنفس التكنيك الجراحي فتح صدر أيسر جانبي صغير Minithoracotomy وإجراء عملية هيللر (خزع عضلية الجزء السفلي للمري من خارج المخاطية مع 1 سم من المعدة) وبمتابعتنا لنفس المرضى على مدى سنوات سريرياً

وبالصور الظليلة لم نسجل أية حالة نكس. أمّا مرضى المجموعة الثانية فكانت الحالات الأربع التي تداخلنا عليها معقدة بشدة ، فمنهم من أجرى له عملية هيللر بفتح صدر أيسر، وبسبب النكس السريع أعيد التداخل على البطن وإجراء الخزع للمرة الثانية، وهناك حالتين تم التدخل الجراحي عليها ثلاث مرات، بالإضافة إلى إجراء طي للمعدة فوق منطقة الخزع وتثبيته على الحجاب الحاجز عند مريضتين.

أظهر التنظير الهضمي العلوي عند هذه المجموعة توسعاً شديداً بالمري مع غياب تام بالحركات الحوية مترافق مع تضيق وتليف شديدين بالنهاية السفلية للمري، كما أظهرت الصورة الظليلة تشوهاتً وتبدلاتً تشريحية مهمة عند جميع المرضى كما في الصورة رقم (1)، وهنا كان الخيار العلاجي الأمثل بالجراحة الجذرية من خلال مدخل صدري بطني، عملية سويت Sweet (قطع النهاية السفلية للمري مع جزء من المعدة وإعادة المفاغرة على المعدة مع إجراء تصنيع للبواب)، وكانت النتائج جيدة ومرضية عند ثلاثة مرضى.

أما مرضى المجموعة الثالثة، فهم مرضى لديهم أكاليزيا مُشخصة منذ أكثر من عقدين من الزمن، وخضعوا للتوسيع لمرات عديدة ووصلوا إلينا بحالات متقدمة (قطر المري أكثر من 10 سم).



صورة رقم (1) حالة خضعت للجراحة ثلاث مرات

مري متوسع مليء بالبقايا الطعامية تشوه تشريحي وتندب بمنطقة الوصل المريئي المعدي

الفيزيولوجيا المرضية:

يُعتقد بأن الأكاليزيا البدئية هي عبارة عن عملية تنكس عصبي وتتميز بوجود تغيرات تشريحية مرضية نسيجية معينة أهمها: فقدان الخلايا الغانغلونية (خلايا أورباخ في الضفيرة المريئية) واختزال في الألياف العصبية في جدار المري [7]. وتشمل التغيرات الفيزيولوجية (فشل عودة استرخاء المعصرة المريئية السفلية والحركات الحوية غير الفعالة في جسم المري) وتسبب التغيرات السابقة ضخامة في طبقة العضلات الدائرية للمري، بينما تبقى طبقة العضلات الطولانية مُحافظة على ثخانتها [10].

إن الاضطرابات العصبية قد لا تكون واضحة في حالات الأكاليزيا البدئية بينما يمكن أن تكون موجودة وتلاحظ بشكلٍ واضح في الأكاليزيا الثانوية والمترافقة مع بعض التناذرات مثل الأكاليزيا المرافقة لداء شاغاس الناتج عن إصابة طفيلية (تريبيازوما كروزي)، الخباثات (الأورام السرطانية)، السموم، بعد قطع العصبين المبهمين، الاضطرابات الارتشاحية مثل الساكوئيد، الداء النشواني، الداء السكري أو بعض الانتانات الفيروسية [11،12].

التشخيص:

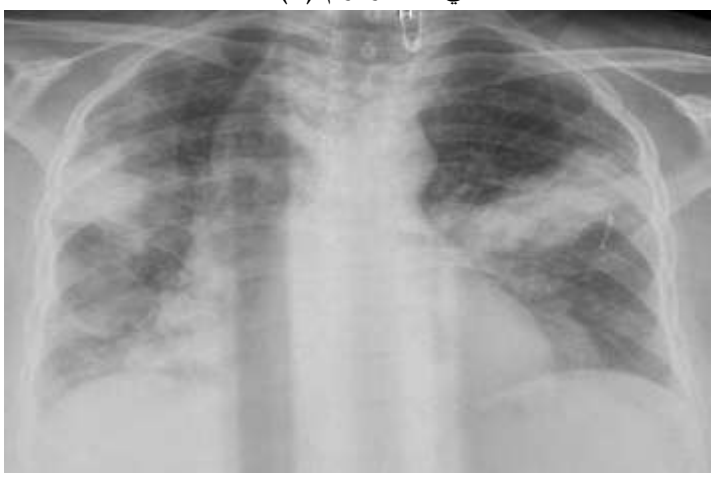
أولاً: الصورة السريرية

المرض نادر الحدوث ويغلب حدوثه عند الشباب بين العشرين والأربعين من العمر، حيث يشكو جميع المرضى (غالباً بعد عدة سنوات من الإصابة) من عسرة بلع سفلية مزمنة Chronic Dysphagia مترقية للجوامد والسوائل معاً، وتعتبر العرض الأساسي. أما العرض الثاني الذي يُشاهد عند معظم المرضى هو رد الأطعمة غير المهضومة والذي يُكثر ليلاً خلال النوم فيسبب السعال والوزيز اللذين يكونان ثانويين للاستنشاق [12].

قد يشكو بعض المرضى من حرقة خلف القص وألم صدري خصوصاً في الحالات المتقدمة بسبب التوسع الشديد في المري وضغطه على النهايات العصبية الحسية المجاورة، وكذلك رائحة الفم الكريهة الناجمة عن ركودة الأطعمة لفترات طويلة في المري. كما أن نقص الوزن عرض شائع بسبب المعاناة المزمنة للمريض في تناول الطعام [10،13،14].

ثانياً: الأشعة والتنظير

تكون صورة الصدر البسيطة طبيعية عادة، ولكن في المراحل المتقدمة للمرض قد يكون هناك ازدياد في عرض المنصف مع وجود سوية سائلة غازية ضمن المري المتوسع، كما يُلاحظ غياب جيب المعدة الهوائي وأحياناً الارتشاحات الرئوية الناجمة عن الاستنشاق كما في الصورة رقم (2).



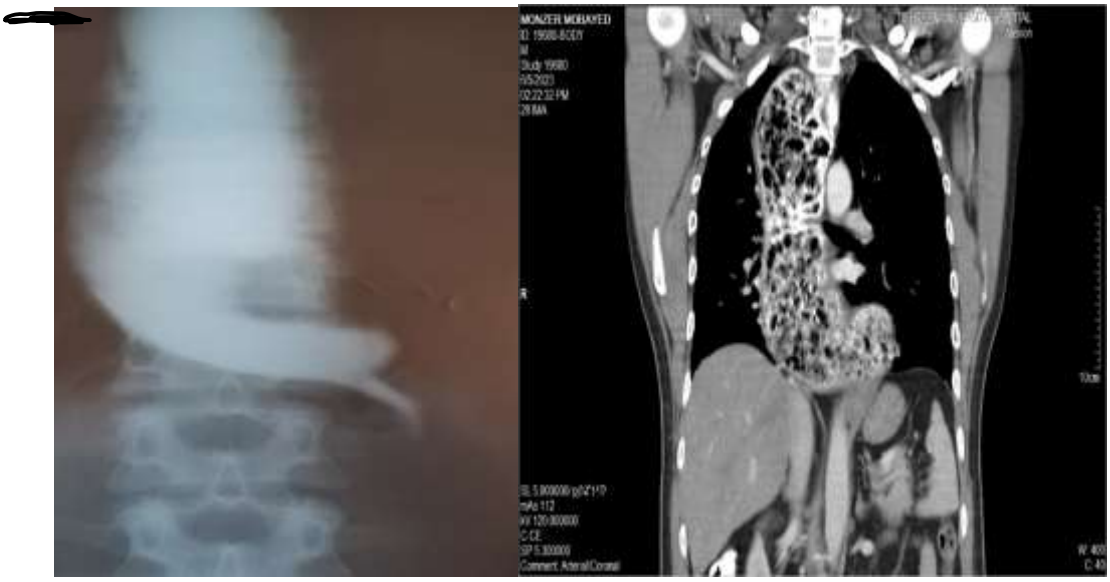
الصورة رقم (2)

ذات رئة استنشاقية ثنائية الجانب لمريضة أكاليزيا

تعتبر صور المري الظليلة Esophagography من أهم وسائل التشخيص، حيث تُظهر دائماً علامتين هامتين: الأولى هي تضيق شديد أسفل المري عند اتصاله بالمعدة يأخذ شكل منقار الطير Bird's beak deformity [15،16] كما في الصورة رقم (3) والثانية هي توسع في جسم المري قبل منطقة التضيق مع مستويات سائلة غازية أحياناً كما في الصورة رقم (4، 5). وفي المراحل المتقدمة من المرض، يُلاحظ غياب الحركات الحوية في جسم المري وفشل المعصرة المريئية السفلية في الاسترخاء، وأفضل وسيلة لرؤية الموجودات الأخيرة هي الأشعة المساندة بالفيديو والدراسات الشعاعية النووية للعبور المريئي [17] ويعتمد كأساس لتصنيف المرض وفق المراحل الثلاثة التالية:

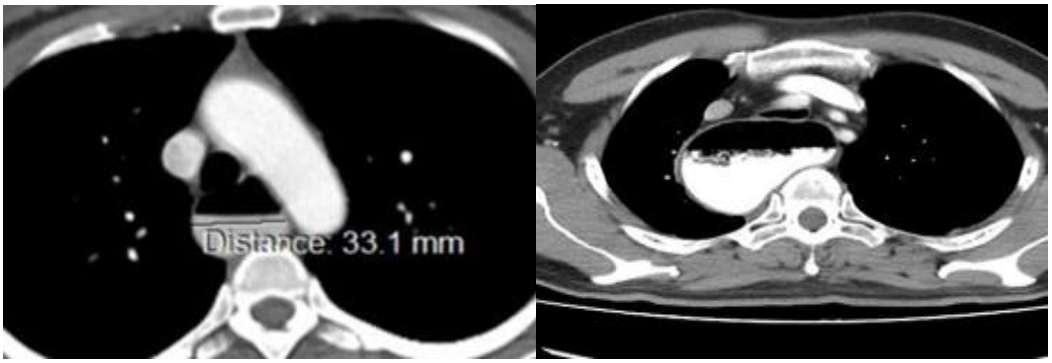
1. المرحلة الأولى: بسيطة يكون فيها قطر المري على الصورة الظليلة أقل من 4سم.
2. المرحلة الثانية: متوسطة يكون فيها قطر المري على الصورة الظليلة بين 4 و6 سم.

3. المرحلة الثالثة: شديدة يكون فيها قطر المري على الصورة الظليلة أكثر من 6 سم.



الصورة رقم (3) **الصورة رقم (4)**

تضيق منقاري أسفل المري **تطاول وتعرج المري (المري العرطل)**



الصورة رقم (5) **توسع المري مع سوية سائلة غازية**

المرحلة الأولى قطر المري < 4 سم **المرحلة الثالثة قطر المري > 6 سم**

ويأخذ المري في الحالات المتقدمة والمهملة للمرض شكلاً متعرجاً ومتطاولاً Sigmoid esophagus كما في الصورة رقم (4).

العلامات التنظيرية: من الضروري جداً إجراء التنظير الهضمي العلوي لجميع المصابين وذلك من أجل نفي وجود ورم مرافق أو مسبب لتضيق النهاية السفلية للمري من جهة أولى، ولتأكيد تشخيص الأكاليزيا [18] من جهة ثانية. إن ملاحظة الموجودات التنظيرية التالية تُرجح وجود الأكاليزيا (توسع جسم المري واحتوائه على كميات متفاوتة من المواد الطعاميه المتبقية وفشل المعصرة المريئية السفلية بأن تنفتح بشكل عفوي أثناء نفخ الهواء) كما في الصورة رقم (6).

الصورة رقم (6)

توسع شديد في جسم المري **مواد طعامية متبقية في أسفل المري**

ثالثاً: دراسة وظيفة المري

يجب قياس ضغوط المري عند جميع المرضى [19]، وهو المعيار الأهم في وضع التشخيص من خلال الموجودات التالية:

a) ارتفاع الضغط على مستوى المعصرة السفلية أكثر من 26 ملم زئبقي.

b) ضعف أو غياب الحركات الحوية في جسم المري.

c) عدم الاسترخاء الكامل أو عدم الانفتاح التام للمصرة السفلية استجابة لحركات البلع.

وحديثاً يتم استخدام المانومتري العالي الدقة (H. R. M) والذي يعتبر الاستقصاء الأكثر دقة لتقييم حركية المري ووظيفة المعصرة السفلية للمري [20].

الخيارات العلاجية

يتم الشفاء من الأكاليزيا عندما يؤدي العلاج المطبق إلى إزالة الانسداد في أسفل المري وتحسين الحركات الحوية في جسم المري، لذلك فإن الهدف الأساسي لتدبير وعلاج الأكاليزيا هو إزالة الأعراض وتحسين نوعية الحياة والمقدرة على البلع، لأن عودة الحركات الحوية بشكل طبيعي هي أمل غير ممكن التحقيق ليبقى الهدف الأساس من علاج الأكاليزيا هو التخلص من المقاومة الشديدة الموجودة في الوصل المريئي المعدي [21].

على الرغم من التقدم الحاصل في فهم الآلية الإمراضية والفيزيولوجيا المرضية بالأكاليزيا إلا أنه لا توجد قاعدة ثابتة لوضع الخيارات العلاجية لمرضى الأكاليزيا، وتهدف جميع العلاجات الحديثة إلى إزالة الانسداد بالنهاية البعيدة للمري وتسهيل حركة الإفراغ (منع الركودة الطعامية) وكذلك إلى تخفيف التوسع بالمري، وهذا بدوره سيؤدي لتحسن الأعراض الموجودة كعسرة البلع وقلس الأطعمة غير المهضومة والألم الصدري بالإضافة لزيادة الوزن [22،23].

الخيارات العلاجية مختلفة: المعالجة بالأدوية – التوسيع بالتنظير – الجراحة التنظيرية أو التقليدية وحديثاً خزع عضلية المري عن طريق التنظير الهضمي العلوي (POEM) وأخيرا الجراحة الجذرية، ولكن يبقى التوسيع بالبالون وعملية هيللر هما الإجراءان الأكثر تطبيقاً والأكثر فعالية.

1. العلاج الدوائي:

لقد استخدمت أدوية متعددة مثل (حاصرات قنوات الكالسيوم، النترات، حاصرات B) كمحاولة لتخفيف الضغط في المعصرة المريئية السفلية ولكن بدون جدوى على المدى البعيد [24]، واقترح حديثاُ حقن ذيفان البوتيلنيوم (botulinum toxin injections) في المعصرة السفلية لأنه يثبط إفراز الأستيل كولين في النهايات العصبية في المنطقة فيؤدي إلى شللها وارتخاءها خلال فترة مؤقته مما يتطلب إعادة الحقن عدة مرات ولذلك فقيمته العلاجية ضعيفة جداً وتبقى محصورة في الحالات التي يتعذر فيها إجراء التوسيع أو الجراحة كما هو الحال عند كبار السن [25].

2. التوسيع بالبالون (Pneumatic Dilation) في المعصرة السفلية للمري:

يعتمد هذا الإجراء على القطع الميكانيكي للألياف العضلية والذي يمكن تحقيقه بإمرار بالون هوائي ونفخه إلى ضغط عالي وتصل نسبة نجاح هذه الطريقة إلى 70%، وما يزال يعتبر الخط العلاجي الأول [26]. ولذلك يفترض أن تكون المضاعفات الناجمة عن استعماله قليلة جداً في حال إجرائه بيد خبيرة إلاّ أنه يجب اعتبار المرضى الذين لا ينجح لديهم التوسيع مرضى جراحيين [27].

3. خزع العضلية عن طريق التنظير الهضمي العلوي (POEM):

إجراء جديد يتم استخدامه حالياً مع نتائج جيدة وآمنة ويقوم بإجرائه طبيب الهضمية أو الجراح، ويجرى حصراً في غرف العمليات تحت التخدير العام. يعتمد هذا الإجراء على إحداث نفق tunnel تحت المخاطية باستخدام مشرط تنظيري، ويمتد النفق من الثلث السفلي للمري حتى فؤاد المعدة. ويستكمل الخزع بالتنظير بتسليخ أمامي أو خلفي للألياف العضلية الدائرية [28].

تبقى الصعوبة الرئيسية لتحقيق هذا التكنيك بتأمين طبيب متمرس على تنفيذ الإجراء بدون اختلاطات، حيث أظهرت إحدى الدراسات الحديثة في أمريكيا اللاتينية أن الطبيب المتدرب يحتاج لإجراء ستين خزع لكي يصل إلى الخبرة الكافية لإتمام هذا الإجراء في 97 دقيقة [29].

4. العلاج الجراحي

تعتبر عملية هيللر"Heller" المتضمنة خزع عضلية أسفل المري من خارج المخاطية (Extramucosal Esophagomyotomy) العلاج الانتقائي الأفضل لتدبر الأكاليزيا والذي يشمل الطبقة الخارجية الطولانية والداخلية الدائرية دون أذية المخاطية، وهو يعطي نتائج ممتازة عند 80 . 90 من مرضى الأكاليزيا [27].

يكون المدخل عبر فتح البطن أو فتح الصدر الأيسر وحديثاُ بواسطة الجراحة التنظيرية عن طريق الصدر أو البطن فيكشف أسفل المري والفؤاد وتخزع طولانياً كامل الألياف العضلية الطولانية والمعترضة، ويمتد الخزع حتى 6 . 8 سم ليشمل المعصرة وحوالي 1سم من جدار المعدة كما في الصورة رقم (7)، وتسلخ المخاطية عن العضلية حتى نصف القطر لتجنب التندب وعودة التضيق مستقبلاً [31،30]، وهناك جدل كبير حول إذا ما كان يجب إجراء عمل جراحي مضاد للقلس بشكل روتيني، ولكن يجب إضافة إجراء مضاد للقلس إذا امتد خزع العضلات مسافة إلى المعدة.

الصورة رقم (7)

عملية هيللر لعلاج الأكاليزيا

يجب أن يؤخذ بعين الاعتبار استئصال المري وإعادة وصل السبيل الهضمي عند المرضى الذين يفشل خزع العضلات للمرة الثانية أو الذين لديهم مرحلة متقدمة للإصابة.

يجب اعتبار التداخلات الجراحية الجذرية استئصال المري وإعادة المفاغرة المريئية المعدية كخيار علاجي للحالات المتقدمة من الأكاليزيا والتي تبلغ نسبها العالمية 2 .5 %

يحصل بالمراحل المتقدمة توسع شديد بالمري ويمكن أن يترافق بتخرب بالآلية الحركية للمري وحدوث ما يسمى بالمري العرطل أو المري السيني.

يمكن إجراء عملية هيللر حتى في هذه الحالات المتقدمة ولكن نسبة النكس عالية لتبقى الجراحة الجذرية واستئصال المري الخيار النهائي لتحسين حالة المريض من ناحية التغذية والأعراض وتغيير نوعية الحياة بشكل عام.

يعتبر استئصال المري من التداخلات الجراحية الكبرى في جراحة الصدر والتي تحتاج إلى استشفاء لفترة طويلة مسببه حدوث الكثير من الاختلاطات من ذات الرئة بنسبة 60 %، تسريب من المفاغرة بنسبة 17% وأخيراً خطورة وفاة تصل ل 2%.

دراسة طرق العمل الجراحي:

كما ذكرنا سابقاً فقد أخذنا بعين الاعتبار كل حالة على انفراد معتمدين على عمر المريض وحالته العامة، وفترة التشخيص، وعدد المرات التي خضع لها للتوسيع، ومعرفة إن كان هناك سوابق جراحية، فبحسب المجموعات الثلاث السابقة الذكر كنا أمام خيارين: الأول عملية هيللر المتضمنة خزع عضلية أسفل المري من خارج المخاطية، والتي تعتبر العلاج الانتقائي الأفضل لتدبير الأكاليزيا.، الثاني هو القيام بعملية جذرية بمدخل صدري بطني مشترك عملية سويت والتي تتضمن استئصال النهاية السفلية للمري و مفاغرة مع المعدة بعد إجراء تصنيع للبواب.

كانت عملية هيللر التداخل الجراحي الأفضل لكل مرضى المجموعة الأولى والذين خضوا للتوسيع لعدة مرات، كما أن الصورة الظليلة للمري والتنظير الهضمي العلوي أكدا وصول أغلب المرضى إلينا بالمرحلة الثانية حيث قطر المري أصغر من 6 سم، أما الباقي من المرضى فقد أظهرت الصورة الظليلة للمري وبقية الاستقصاءات وصولهم إلى المرحلة الثالثة حيث قطر المري أكثر من 6 سم ولكن دون تطور الإصابة لمرحلة المري العرطل، لذلك كان الإجراء الجراحي

المستخدم من قبلنا لهؤلاء المرضى هو عملية هيللر، وخلال المراقبة لعدة سنوات لحوالي نصف المرضى الذين التزموا معنا بإجراء تنظير هضمي علوي كل ثلاث سنوات مع صورة ظليلة بالبالون ، لم نلاحظ أي نكس خلال هذه الفترة لا سريرياً ولا شعاعياً.

أمّا المجموعة الثانية وعددهم أربعة مرضى والذين كانوا قد خضوا لتداخلين جراحين أو أكثر مع أو بدون طي للمعدة وتثبيتها على الحجاب الحاجز كان لا بد هنا من الجراحة الجذرية على الرغم من الخطورة ولعدم تأكدنا من النتائج التالية للجراحة لأن التنظير الهضمي والطبقي المحوري والصورة الظليلة قد أظهروا تشوهاً تشريحياً وتليفاً وتندباً شديداً بسبب العمليات السابقة والتي أدت إلى توسع شديد بالمري وصولاً إلى مرحلة المري العرطل اللاعكوسي.

كان الخيار الجراحي الوحيد والأمثل لهم عملية سويت والمتضمنة استئصال كل المنطقة المتليفة من المري وإعادة المفاغرة المريئية المعدية مع تصنيع للبواب وعلى مدى سنوات كانت النتائج مرضية مع ثلاث مرضى باستثناء المريضة التي تعرضت مسبقا لثلاث تداخلات جراحية (فتح صدر . تنظير بطن، فتح بطن ومعدة) كما في الصورة رقم (8) والتي تراجع معها قطر المري ولكنها بقيت تعاني من بطئ في الإفراغ على الرغم من أن التنظير الهضمي العلوي أظهر سلوكية جيدة في مستوى المفاغرة وتصنيع البواب.

الصورة رقم (8)

صورة ظليلة لمريضة تعرضت للجراحة 3 مرات قبل أن نجري لها الجراحة الجذرية

قبل الجراحة الجذرية بعد شهر من الجراحة

أمّا المجموعة الثالثة فقد تكونت من ثلاثة مرضى لديهم جميعاً حالات متقدمة حيث كان قطر المري عند الجميع أكثر من 10 سم، وأجرى للجميع التوسيع القسري لعدة مرات ولكن دون تعرضهم لأي تداخل جراحي، فالمريض الأول كان لديه أكاليزيا مشخصة من حوالي ثلاثين سنة أثناء تأديته للخدمة الإلزامية ولكنه رفض التداخل واستمر بالتوسيع على مدى سنوات طويلة ولكن بسبب عدم إمكانية

التوسيع نظرا للتليف والتندب الشديدين في الثلث السفلي للمري تمت إحالة المريض للجراحة بعام 2016 كما نرى في الصورة رقم (9) وبعد استكمال الدراسة كان الخيار الأفضل له اجراء الجراحة الجذرية ولكن المريض رفض هذا التداخل وكانت رغبته أن نقوم بإجراء عملية هيللر بفتح صدر أيسر دون إجراء جراحة جذرية، ولكن النكس كان سريعاً فتم التداخل من قبل أحد الزملاء بإجراء تنظير بطن وإعادة الخزع مع طي المعدة دون أي تحسن وعاد إلينا بسنة

2018 لنجري له جراحة جذريةكما في الصورة رقم (10)، أما المريضين الآخرين تم التداخل عليهما وإجراء جراحة جذرية مباشرة.

صورة رقم (9) حالات مختلفة لأكاليزيا مشخصة منذ أكثر من عقدين

الحالة الأولى الحالة الثانية الحالة الثالثة

مري عرطل ومتعرج مري متوسع مليء بالبقايا الطعامية قطر المري حوالي 12

الصورة رقم (10)

صورة ظليلة للحالة الثانية بعد شهرين من الجراحة

انتهت دراسة موسعة مشتركة لقسم الجراحة والداخلية بجامعة شمال كارولينا في الولايات المتحدة ، نشرت عام 2020 بعنوان التدبير "الجراحي لمرضى الأكاليزيا Surgical Management of Achalasia" بوضع مخطط Alogorithme لعلاج وتدبير مرضى الأكاليزيا بمختلف المراحل [32]، وبمقارنة هذه الدراسة مع دراستنا نلاحظ وجود توافق من حيث التدبير وطريقة العلاج على الرغم من عدم امتلاكنا للوسائل التقنية والأجهزة الحديثة والمتطورة الموجودة لديهم.

لقد اعتبرت الدراسة أن خزع عضلية المري الجراحي وخزع العضلية عبر التنظير الهضمي العلوي اجراءان فعالان لتدبير مرضى الأكاليزيا وقد اعتمدوا خزع عضلية المري الجراحي لتدبير كل مرضى الأكاليزيا بالمرحلة الأولى والثانية، ولاحظوا أن أغلبية مرضاهم لديهم فتق حجابي لذلك خضع أغلبية المرضى لطي معدة مرافق أما خزع عضلية المري عبر التنظير الهضمي العلوي فكانت حلا جيدا لمرضى الأكاليزيا بالمراحل المتقدمة والذي يجب أن يعتبر علاجا أساسيا بهذه المرحلة وفي حال الفشل كان الخيار التالي التوسيع القسري لتبقى الجراحة الجذرية واستئصال المري الحل النهائي في حال فشل كل الإجراءات السابقة.

كما نلاحظ فقد تم تدبير مرضى الأكاليزيا في دراستنا بالمرحلة الأولى والثانية بشكل مطابق للدراسة الأمريكية أما المراحل المتقدمة وبسبب عدم إمكانية اجراء خزع العضلية بالتنظير الهضمي العلوي كان خيارنا هو العلاج الجذري بعد فشل محاولات التوسيع القسري.

وفي دراسة ألمانية نشرت عام 2011 بعنوان استراتيجية معالجة ومتابعة مرضى الأكاليزيا Treatment and Surveillance Strategies in Achalasia [33] كما نرى في الجدول رقم (1) بأن الخيار الأمثل لعلاج مرضى الأكاليزيا بالمرحلة الأولى والثانية كان التوسيع بالبالون وعملية هيللر أما في المراحل المتقدمة فالخبار الأفضل كان خرع عضلية المري بالتنظير الهضمي العلوي ولتبقى الجراحة الجذرية للحالات الناكسة والمتقدمة وهذا يتطابق أيضا مع الدراسة التي أجريناها في مشفانا ليبقى خيار خزع العضلية بالتنظير الهضمي خارج نطاق المقارنة لعدم توفره لدينا.

Table 1. Achalasia subtypes

Achalasia		
	Manometric Findings	Treatment *
Type I (classic)	Non-relaxing LES and absent peristalsis	LHM, PD, POEM
Type II	Non relaxing LES and pressurization	LHM, PD, POEM
Type III (spastic)	Non-relaxing LES and spastic contractions	POEM

الاستنتاجات والتوصيات:

أولا: لايزال هناك حتى الآن كثير من الجدل حول المعالجة والمتابعة الأمثل والأفضل لمرضى الأكاليزيا ولكن أغلب الدراسات تؤكد أن الخياران الأكثر فعالية لمرضى الأكاليزيا هما التوسيع القسري بالبالون وعملية هيللر مع الأخذ بعين الاعتبار أن التوسيع بالبالون سيحتاج لإعادة التداخل أكثر من مرة لذلك يجب على الطبيب الممارس أن يحسن الاختيار بحسب المرحلة التي يصل بها المريض دون تجاهل رغبة المريض وفي دراستنا فإن جميع المرضى اللذين شملتهم العينة خضعوا للتوسيع عدة مرات قبل اجراء عملية هيللر وأغلبهم تم التداخل عليهم في المرحلة الثانية .

ثانيا: ليس من الضروري اجراء طي معدة تام أو جزئي بشكل روتيني لكل المرضين اللذين ستجرى لهم عملية هيللر .

ثالثا: نؤكد على أهمية المتابعة الدورية لكل المرضى من جهة لمنع تطور المرض لمرحلة متقدمة ومن جهة أخرى لكشف السرطان في مرحلة مبكرة فنسبة الإصابة بسرطان المري شائك الخلايا عند مرضى الأكاليزيا تزداد من 10–50 مقارنة بالناس الطبيعيين.

رابعا: يجب عدم التردد بإجراء العملية الجذرية واستئصال النهاية السفلية للمري في الحالات الناكسة وفي الحالات المتقدمة وخصوصا إذا كان قطر المري > 8سم.

خامسا: تأمل أن نمتلك قريبا كل الوسائل التقنية التي تمكننا من اجراء عملية هيللر عن طريق التنظير الهضمي العلوي.

Reference

1. Pandolfino, J.E.; Gawron, A.J. Achalasia: A systematic review. JAMA 2015, 313, 1841–1852. [CrossRef] [PubMed].
2. Williams, V.A.; Peters, J.H. Achalasia of the esophagus: A surgical disease. J. Am. Coll. Surg. 2009, 208, 151–162. [CrossRef].
3.Khashab, M.A.; Vela, M.F.; Thosani, N.; Agrawal, D.; Buxbaum, J.L.; Abbas Fehmi, S.M.; Fishman, D.S.; Gurudu, S.R.; Jamil, L.H.; Jue, T.L.; et al. ASGE guideline on the management of achalasia. Gastrointest. Endosc. 2020, 91, 213–227. [CrossRef] [PubMed].
4. Vaezi, M.F.; Pandolfino, J.E.; Yadlapati, R.H.; Greer, K.B.; Kavitt, R.T. ACG Clinical Guidelines: Diagnosis and Management of Achalasia. Am. J. Gastroenterol. 2020, 115, 1393–1411. [CrossRef].
5. Eckardt, V.F.; Hoischen, T.; Bernhard, G. Life expectancy, complications, and causes of death in patients with achalasia: Results of a 33-year follow-up investigation. Eur. J. Gastroenterol. Hepatol. 2008, 20, 956–960. [CrossRef] [PubMed] .
6. Zaninotto, G.; Bennett, C.; Boeckxstaens, G.; Costantini, M.; Ferguson, M.K.; Pandolfino, J.E.; Patti, M.G.; Ribeiro, U., Jr.; Richter, J.; Swanstrom, L.; et al. The 2018 ISDE achalasia guidelines. Dis. Esophagus 2018, 31. [CrossRef].
7.Cassella, R.R.; Ellis, F.H., Jr.; Brown, A.L., Jr. Fine-Structure Changes in Achalasia of Esophagus. Ii. Esophageal Smooth Muscle. Am. J. Pathol. 1965, 46, 467–475. [PubMed].
8. Torres-Aguilera, M.; Remes Troche, J.M. Achalasia and esophageal cancer: Risks and links. Clin. Exp. Gastroenterol. 2018, 11, 309–316. [CrossRef].
9. Neill, O.M.; Johnston, B.T.; Coleman, H.G. Achalasia: A review of clinical diagnosis, epidemiology, treatment and outcomes. World J. Gastroenterol. 2013, 19, 5806–5812. [CrossRef] [PubMed].
10.Francis, D.L.; Katzka, D.A. Achalasia: Update on the disease and its treatment. Gastroenterology 2010, 139, 369–374. [CrossRef] .
11. Gockel, I.; Becker, J.; Wouters, M.M.; Niebisch, S.; Gockel, H.R.; Hess, T.; Ramonet, D.; Zimmermann, J.; Vigo, A.G.; Trynka, G.; et al. Common variants in the HLA-DQ region confer susceptibility to idiopathic achalasia. Nat. Genet. 2014, 46, 901–904. [CrossRef] .
12. Raymond, L.; Lach, B.; Shamji, F.M. Inflammatory aetiology of primary oesophageal achalasia: An immunohistochemical and ultrastructural study of Auerbach's plexus. Histopathology 1999, 35, 445–453. [CrossRef].
13. Gockel, H. R. et al. Achalasia: will genetic studies provide insights? Hum. Genet. 128, 353–364 (2010).
15. Boeckxstaens, G. E. Achalasia: virus-induced euthanasia of neurons? Am. J. Gastroenterol. 103, 1610–1612 (2008).
16. Sanagapalli, S.; Plumb, A.; Maynard, J.; Leong, R.W.; Sweis, R. The timed barium swallow and its relationship to symptoms in achalasia: Analysis of surface area and emptying rate. Neurogastroenterol. Motil. 2020, 32, e13928. [CrossRef].
17. Carlson, D.A.; Kahrilas, P.J.; Lin, Z.; Hirano, I.; Gonsalves, N.; Listernick, Z.; Ritter, K.; Tye, M.; Ponds, F.A.; Wong, I.; et al. Evaluation of Esophageal Motility Utilizing the Functional Lumen Imaging Probe. Am. J. Gastroenterol. 2016, 111, 1726–1735. [CrossRef].
18. Moonka R, Patti MG, Feo CV, Arcerito M, De Pinto M, Horgan S, et al. Clinical presentation and evaluation of malignant pseudoachalasia. J Gastrointest Surg. 1999;3(5):456–61.

19.Mari, A.; Patel, K.; Mahamid, M.; Khoury, T.; Pesce, M. Achalasia: Insights into Diagnostic and Therapeutic Advances for an Ancient Disease. Rambam Maimonides Med. J. 2019, 10. [CrossRef].
20. Mari, A.; Sweis, R. Assessment and management of dysphagia and achalasia. Clin. Med. 2021, 21, 119–123. [CrossRef].
21. Eckardt, A. J. & Eckardt, V. F. Current clinical approach to achalasia. World J. Gastroenterol. 28, 3969–3975 (2009).
22. Pandolfino, J. E. Achalasia: a new clinically relevant classification by high-resolution manometry. Gastroenterology 135, 1526–1533(2008).
23.Salvador, R. et al. The preoperative manometric pattern predicts the outcome of surgical treatment of esophageal achalasia. J. Gastrointest. Surg. 14, 1635–1645 (2010).
24. Bortolotti, M. et al. Effects of sildenafil on esophageal motility of patients with idiopathic achalasia. Gastroenterology 118, 253–257 (2000).
25. Annese, V. & Bassotti, G. Non-surgical treatment of esophageal achalasia. World J. Gastroenterol. 12, 5763–5766 (2006).
26. Boeckxstaens, G.E.; Annese, V.; des Varannes, S.B.; Chaussade, S.; Costantini, M.; Cuttitta, A.; Elizalde, J.I.; Fumagalli, U.; Gaudric, M.; Rohof, W.O.; et al. Pneumatic dilation versus laparoscopic Heller's myotomy for idiopathic achalasia. N.Engl. J. Med. 2011, 364, 1807–1816. [CrossRef] [PubMed] .
27. Vaezi, M.F.; Pandolfino, J.E.; Vela, M.F. ACG clinical guideline: Diagnosis and management of achalasia. Am. J. Gastroenterol. 2013, 108, 1238–1249, quiz 1250. [CrossRef] .
28. Ujiki, M.B.; Yetasook, A.K.; Zapf, M.; Linn, J.G.; Carbray, J.M.; Denham, W. Peroral endoscopic myotomy: A short-term comparison with the standard laparoscopic approach. Surgery 2013, 154, 893–897. [CrossRef].
29. Kumbhari, V.; Tieu, A.H.; Onimaru, M.; El Zein, M.H.; Teitelbaum, E.N.; Ujiki, M.B.; Gitelis, M.E.; Modayil, R.J.; Hungness, E.S.; Stavropoulos, S.N.; et al. Peroral endoscopic myotomy (POEM) vs laparoscopic Heller myotomy (LHM) for the treatment of Type III achalasia in 75 patients: A multicenter comparative study. Endosc. Int. Open 2015, 3, E195–E201. [CrossRef].
30.Campos, G. M. Endoscopic and surgical treatments for achalasia: a systematic review and meta-analysis. Ann. Surg. 249, 45–57 (2009).
31. Oelschlager, B. K., Chang, L. & Pellegrini, C. A. Improved outcome after extended gastric myotomy for achalasia. Arch. Surg. 138, 490–495 .(2003)
32. Surgical management of achalasia, Kamil Nurczyk , Marco G. Patti, Ann Gastroenterol Surg 2020 May 25;4(4):343-351, doi:10.1002/ags3.12344. eCollection 2020 Jul .
33. Treatment and surveillance strategies in achalasia: an update, Eckardt, A. J. & Eckardt, V. F. Nat. Rev. Gastroenterol. Hepatol. 8, 311–319 (2011); published online 26 April 2011.