

Süt çocuğunda tekrarlayan akciğer enfeksiyonunun nadir bir nedeni: Akalazya

Fuat Gürkan, Ali Güneş, Ayfer Gözü, Halil Kocamaz, Servet Yel

Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, Diyarbakır

Amaç: Akalazya, alt özofagus sfinkterinde relaksasyon bozukluğu ile karakterize çocukluk çağında nadir görülen bir hastalıktır. Bu yazıda kusma, öksürük, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu, ağırlık artımında duraklama semptomlarıyla yatan 18 aylık bir akalazya olgusu sunuldu ve konu ile ilgili literatür gözden geçirildi. **Olgu sunumu:** Daha önce üç kez farklı hastanelerde tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle yatırılarak tedavi gördüğü belirtilen hastanın toraks bilgisayarlı tomografisinde özofagusun geniş görüntülenmesi üzerine yapılan kontrastlı radyolojik inceleme sonucunda akalazya tanısı kondu. **Sonuç:** Sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedenleri arasında nadir bir çocukluk çağı hastalığı olarak bilinen akalazyanın da düşünülmesi gerekir.

Anahtar kelimeler: Akalazya, akciğer enfeksiyonu, çocukluk çağı

A rare cause of recurrent lower respiratory infections in infancy: Achalasia

Objective: Achalasia is a rare disease in childhood characterized with relaxation disorder at lower esophageal sphincter. In this article an 18 months old case with achalasia hospitalized with symptoms of vomiting, cough, recurrent pulmonary infections and lack of weight gain has been presented and related literature has been reviewed. **Case report:** The patient who had been previously hospitalized for recurrent pulmonary infections, was evaluated with a computerized thorax tomography revealing an elongated esophagus and finally was diagnosed as achalasia after radiocontrast investigation. **Conclusion:** Achalasia should be considered among the causes of recurrent pulmonary infections as a rare entity in childhood

Key words: Achalasia, pulmonary infection, childhood

Genel Tıp Derg 2007;17(1):47-49

Akalazya, alt özofagus sfinkterinde (AÖS) relaksasyon bozukluğu ile karakterize, özofagusun büyük bölümünde peristaltik dalgaların olmadığı primer bir motilite bozukluğudur (1). Hastalık 1674'de ilk kez Thomas Willis tarafından tanımlanmış olmakla birlikte, akalazya terimi ilk olarak 1937'de Lendrum tarafından kullanılmıştır (2). Hastalık prevalansı genel olarak 8/100.000 olarak bilinmektedir. Etiyopatogenezi tam olarak bilinmemekle birlikte herediter, otoimmün, dejeneratif ve infeksiyöz faktörler suçlanmıştır. Özellikle lenfositler ve eozinofilik inflamatuvar yanıtı eşlik eden özofagial myenterik pleksustaki ganglion

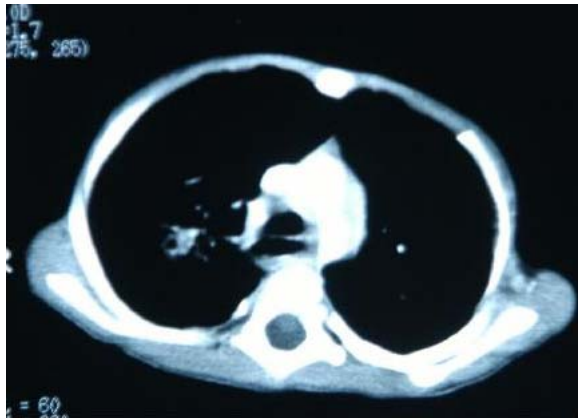
hücre kaybı veya azalmasının primer rol oynadığı düşünülmektedir (3). Olguların çoğunluğu erişkin yaşta (25-60 yaş) olup çocukluk çağında nadir görülmektedir. Sık tekrarlayan akciğer enfeksiyonu için tetkik edilmek üzere kliniğimize yatırılan ve akalazya tanısı alan bir çocuk olgu nadir görülmesi nedeniyle sunuldu.

Olgu

On sekiz aylık erkek hasta öksürük, ateş, nefes darlığı ve kusma şikayetleri ile yatırıldı. Daha önce üç kez farklı hastanelerde tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle yatırılarak tedavi edildiği öğrenildi. Hastaneye kabulünde genel durumu orta, şuur açık, dispneik, kalp tepe atımı (KTA): 180/dk, solunum sayısı: 44/dk, arteryel oksijen saturasyonu (SaO₂): % 84 idi. Vücut ağırlığı 8600 g (< % 3), boy 75 cm (% 3), baş çevresi 48 cm (% 50) olarak

Yazışma adresi: Doç. Dr. Fuat Gürkan, Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Pediatri Anabilim Dalı, Diyarbakır
e-posta: fgurkan@dicle.edu.tr

ölçüldü. Hastanın fizik muayenesinde, göğüste interkostal ve subkostal çekilmeler, akciğer oskültasyonunda bilateral krepitan raller ve palpasyonda kosta yayını 4 cm geçen hepatomegali saptandı. Laboratuvar tetkiklerinde, hemoglobin 12.2 g/dl, hematokrit % 37.5, beyaz küre sayısı: 11,700/mm³, trombosit 392,000/mm³, sedimantasyon 29 mm/saat; periferik yayma incelemesinde nötrofil: % 68, lenfosit: % 30, monosit: % 2 olarak bulundu. Biyokimya testleri, immünglobulin (Ig) ve IgG subgrup değerleri normal, CRP: 11.7 mg/dl idi. Tüberkülin cilt testi (PPD) negatif olup, mide açlık suyunda aside rezistan basil (ARB) görülmedi. Kan kültüründe üreme olmadı. Terde klor konsantrasyonu 28 mmol/L (Normal: <60 mmol/L), antiigliadin ve antiendomisium antikorları negatif olarak bulundu. Elektrokardiyografi, ekokardiyografi ve batın ultrasonografi incelemelerinde patolojik bulguya rastlanmadı. Toraks bilgisayarlı tomografisinde (BT) bilateral aksiller, paratrakeal ve subkarinal büyümüş lenf bezleri, her iki akciğerde yer yer konsolide akciğer alanları, geniş ve içinde sıvı bulunan özofagus görüntülendi (Şekil 1). Kontrastlı özofagus pasaj görüntülemesinde, özofagusun distale kadar geniş olduğu, distal özofagus segmentinin daraldığı ve kontrast madde geçişinin kısıtlandığı, özofagusta peristaltizmin azaldığı görüldü (Şekil 2). Akalazya tanısı alan hastanın tedavisi için çocuk cerrahi kliniği tarafından "Heller myotomi operasyonu" planlandı.



Şekil 1. Olgumuzun toraks BT incelemesinde elonge özofagus görüntüsü

Tartışma

Süt çocuklarında tekrarlayan akciğer enfeksiyonlarının en sık sebepleri arasında kistik

fibrozis, immün yetmezlik, konjenital kalp hastalığı gibi nedenler sayılabilir. Gastrointestinal sisteme ait nedenler içinde ilk önce gastroözofageal reflü (GÖR) akla gelmelidir. Süt çocukları GÖR'e karşı fizyolojik olarak bir yatkınlık gösterse de, GÖR'ün tersi olarak tanımlayabileceğimiz akalazya süt çocuklarında oldukça nadirdir. Akalazyalı hastaların büyük kısmı 25-60 yaşlar arasında olup, olguların ancak % 5'i 15 yaşın altındaki çocuklardır (4).



Şekil 2. Olgumuzun kontrastlı özofagus pasaj grafisi

Akalazya, özofagial peristaltizm yokluğu, yutma sırasında alt özofagus sfinkterinde yetersiz gevşeme ve kronik dönemde dilate özofagus ile karakterize bir hastalıktır. Akalazyalı olgularda yakınmalar sıklıkla disfaji, regürjitasyon, kilo kaybı ve göğüs ağrısı şeklindedir (5). Bu semptomlar arasında disfaji en sık rastlanan bulgudur ve hastaların büyük çoğunluğunda bulunur. Bebek ve küçük çocuklar ise böyle bir semptom tanımlayamadıkları için daha çok kusma olarak tanımlanan beslenme sonrası eforsuz regürjitasyon ve ağırlık artımında duraklama gibi semptomlarla gelirler (6). Çocuklarda aspirasyona bağlı kronik akciğer enfeksiyonları, kronik öksürük ve hışıltı gelişebilir. Olgumuzda da kusma ve vücut tartısında duraklama şikayetlerine ek olarak tekrarlayan akciğer enfeksiyonları öyküsü alınmıştır. Literatürdeki birkaç çalışmada da buna dikkat çekilmekte ve tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle tetkik edilen hastalarda nadir bir neden olarak akalazyanın da araştırılması önerilmektedir. Chirdan ve ark (7), 19 yıllık sürede akalazya tanısı alan ve 3'ünde tekrarlayan akciğer enfeksiyonu öyküsü bulunan toplam 7 çocuk olgu bildirmiş; olguların akalazya tanısı alma sürelerinin 20 ay kadar geciktiğini belirtmişlerdir. Hussain ve ark (8), 25

yıllık süre içinde akalazya tanısı konulan 33 çocuk olguda disfaji ve kusmanın ağırlıklı semptomlar olduğunu bildirmişler, ancak daha seyrek görülen tekrarlayan pnömoni ataklarına da dikkat çekmişlerdir.

Akalazya, tekrarlayan akciğer enfeksiyonu etyolojisinde ağırlıklı olarak düşünülen bir tanı olmadığı için olgumuzda toraks BT’de indirekt bulgular (gıda artıkları içeren geniş ve elonge özofagus) gözlenmesi üzerine kesin tanı özofagus pasaj grafisi ile konmuştur (Şekil 1,2). Akalazya tanısında klinik bulguların yanısıra, baryumlu özofagus grafisi, üst GİS endoskopisi, özofagus manometrisi ve endosonografi gibi yöntemler kullanılmaktadır (9). Baryumlu özofagus pasaj grafilinde olgumuzda da görüntülediği gibi özofagusta dilatasyon, aperistaltizm, özofagus alt ucunda daralma, lümende baryum göllenmesi ve mide hava cebinde kaybolma gösterilebilir (Şekil 2). Olgumuzun akciğer radiografisinde ve toraks BT’inde ayrıca aspirasyona sekonder pulmoner infiltrasyonlar vardır (Şekil 1).

Akalazya tedavisinde esas amaç özofagial boşalmanın sağlanmasıdır. Bu amaçla verilen medikal tedavide kullanılan başlıca ilaçlar, kalsiyum kanal blokerleri, uzun etkili nitratlar, adrenerjik $\beta 2$ agonistleri, antikolinerjikler ve fosfodiesteraz inhibitörleridir (10). Ayrıca morbidite ve mortalitesi yüksek olan yaş gruplarında botulinum toksininin alt özofagial sfinktere enjeksiyonu da kısa dönemli semptomatik tedavi sağlayabilir. İlaç tedavisinden fayda görmeyen hastalarda mekanik veya pnömatik alt özofagus dilatasyonu gerekebilir, bu hastalarda özofagus perforasyonu komplikasyon olarak görülebilir. Hastalarda yaygın olarak benimsenen tedavi cerrahi yöntem olmuştur ve olgumuzda da bu yöntem tercih edilmiştir. Cerrahi yöntem ilk olarak 1914’te Alman cerrah Ernest Heller tarafından tanımlanan alt özofagusun bilateral ektramural

miyotomisisidir. Bu tedavi yöntemiyle % 70-90 oranında başarı elde edilebildiği gibi komplikasyon olarak hastaların çok azında GÖR oluşmaktadır (8).

Sonuç olarak, akalazya tanısı alan hastamızda kusma ve aspirasyonlara bağlı olarak tekrarlayan akciğer enfeksiyonları ve gelişme geriliği olduğu düşünülmüştür. Tekrarlayan akciğer enfeksiyonu nedeniyle tetkik edilen süt çocuklarında kusma da bulunuyorsa bunun regürjitasyon ile karıştırılabileceği ve hastaların nadir bir neden olarak akalazya yönünden de araştırılması gerektiği akıldan tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Woodfield CA, Levine MS, Rubesin SE, Langlotz CP, Laufer I. Diagnosis of primary versus secondary achalasia. *AJR* 2000;175:727-31.
2. Peterson WG. Etiology and pathogenesis of achalasia. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 2001;11:249-66.
3. Goldenberg SP, Burrell M, Fette GG, Vos C, Traube M. Classic and vigorous achalasia: A comparison of manometric, radiographic and clinical findings. *Gastroenterology* 1991;101:743-48.
4. Dagli U, Alkım C. Özofagusun motor hastalıkları. *Gastroenteroloji. Özden A ed 1. Baskı Türk Gastroenteroloji Vakfı* 2002; 21-7.
5. Eckardt VF. Clinical presentations and complications of achalasia. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 2001;11:281-92.
6. Patil KK, Telmesani A, Ogunbiyi OA. Childhood achalasia-A case report: *West Afr J Med.* 1993;12:172-4.
7. Chirdan LB, Ameh EA, Nmadu PT. Childhood achalasia in Zaria, Nigeria. *East Afr Med J.* 2001;78:497-9.
8. Hussain SZ, Thomas R, Tolia V. A review of achalasia in 33 children. *Dig Dis Sci* 2002;47:2538-43.
9. d’Alterroche L, Oung C, Fourquet F, Picon L, Lagasse JP, Metman EH. Evolution of clinical and radiological feature at diagnosis of achalasia during a 19 year period in central France. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2001;13:121-6.
10. Gelfond M, Rozen P, Gilat T. Isosorbide dinitrate and nifedipine treatment of achalasia: a clinical, manometric and radionuclide evaluation. *Gastroenterology*, 1982;83:963-9.