

«... und plötzlich konnte ich nicht mehr schlucken!»

Marcello Orlandi, Werner Inauen

GastroenterologieZentrum, Bürgerspital Solothurn

Summary

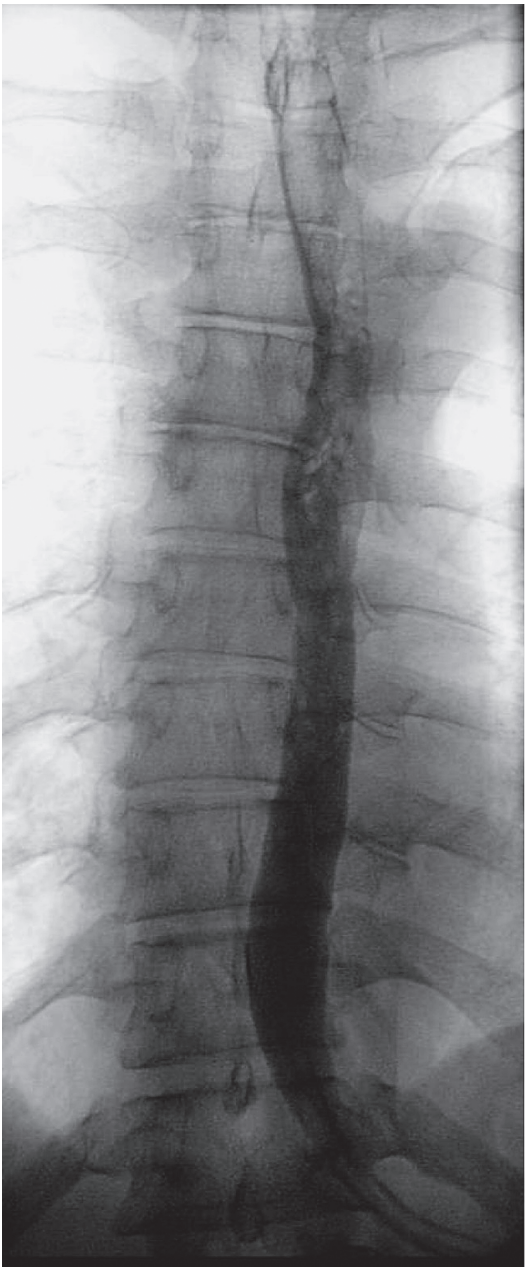
“... and suddenly I couldn't swallow any more!”

We describe the case of an otherwise healthy 59-year-old patient with rapidly evolving dysphagia, chest pain and weight loss. Except for occasional heartburn not requiring medication, the patient was asymptomatic until the sudden onset of dysphagia. While upper GI endoscopy, CT scan of the thorax and fluoroscopy of the oesophagus showed almost normal findings, high-resolution manometry established the diagnosis of vigorous achalasia. Treatment with pneumatic balloon dilation rapidly improved the symptoms. The present case shows that patients with achalasia may present with acute-onset dysphagia and chest pain. Chest pain may even be the key symptom in vigorous achalasia, since these patients present with diffuse simultaneous and spastic contractions of the distal oesophagus (in contrast to patients with classical achalasia). Although some temporary relief has been reported after injection of botulinum toxin into the lower oesophageal sphincter, pneumatic dilation remains the first-approach therapy for patients with both vigorous and classical achalasia.

Fallschilderung

Der 59jährige, bislang gesunde Patient suchte wegen innert weniger Tage aufgetretener progressiver Dysphagie sowohl für feste Speisen wie auch für Flüssigkeiten die Notfallstation des Bürgerspitals Solothurn auf. Die Symptomatik begann akut während eines Abendessens und trat danach bei jeder Einnahme von festen und flüssigen Speisen auf. Die Dysphagie wurde von starken krampfartigen Thoraxschmerzen beim Schlucken begleitet.

Aus der Anamnese des Patienten waren diskrete Refluxbeschwerden bekannt, welche bislang jedoch keine medikamentöse Therapie erfordert hatten und etwa vier Jahre vor Auftreten der aktuellen Symptomatik wieder verschwunden waren. Der Patient war Nichtraucher und konsumierte nur wenig Alkohol. Im Rahmen der Dysphagie kam es zu einem Gewichtsverlust von 4 kg innert einer Woche.

Bei der klinischen Untersuchung war der 59jährige Patient in gutem Allgemeinzustand. Die Vitalparameter waren normal, der Patient afebril. Das EKG war ohne pathologische Befunde. Sämtliche Laborbestimmungen (Blutbild, Glukose, Kalzium, Leber- und Nierenparameter, Elektrolyte, Amylase, TSH, CRP) lagen im Normalbereich. Eine Blutgasanalyse war ebenfalls normal. Die radiologische Ösophaguspassage mit Gastrographin war ohne pathologischen Befund, insbesondere fehlten Hinweise auf eine Stenose (Abb. 1 ). Die Ösophago-Gastroduodenoskopie zeigte eine leichtgradige Stenose im distalen Öso-

phagus und eine minimale Refluxösophagitis. Biopsien aus der Stenose und den übrigen Abschnitten des Ösophagus zeigten unauffälliges Plattenepithel. Die Computertomographie des Thorax war ebenfalls normal, insbesondere konnte eine Kompression des Ösophagus ausgeschlossen werden. Aufgrund der vorliegenden

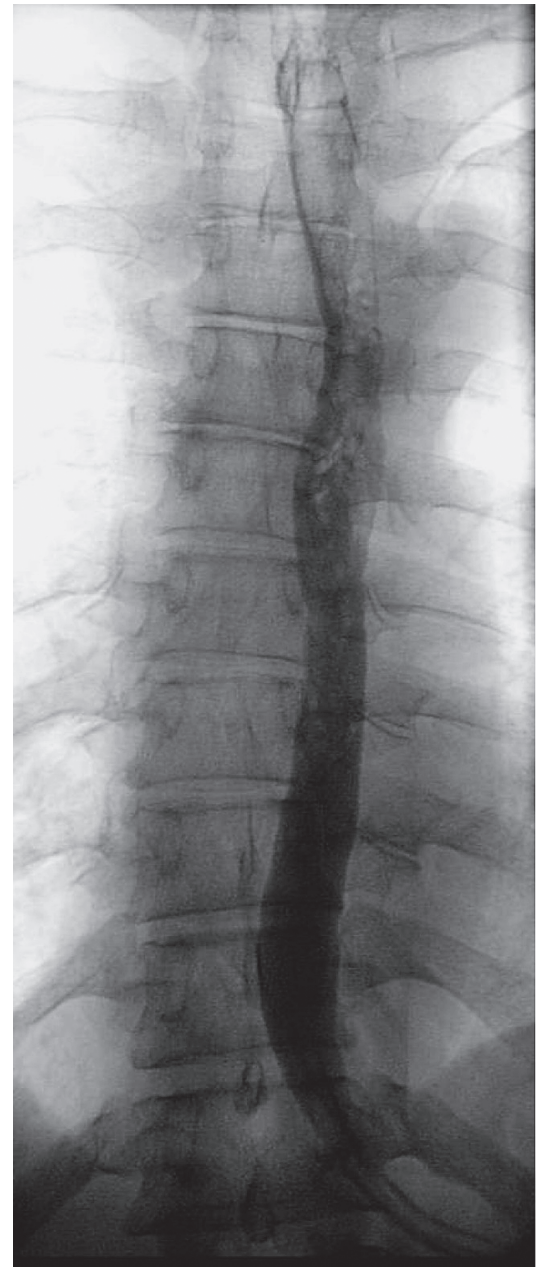


Abbildung 1
Ösophaguspassage mit Gastrographin:
normale Passage.

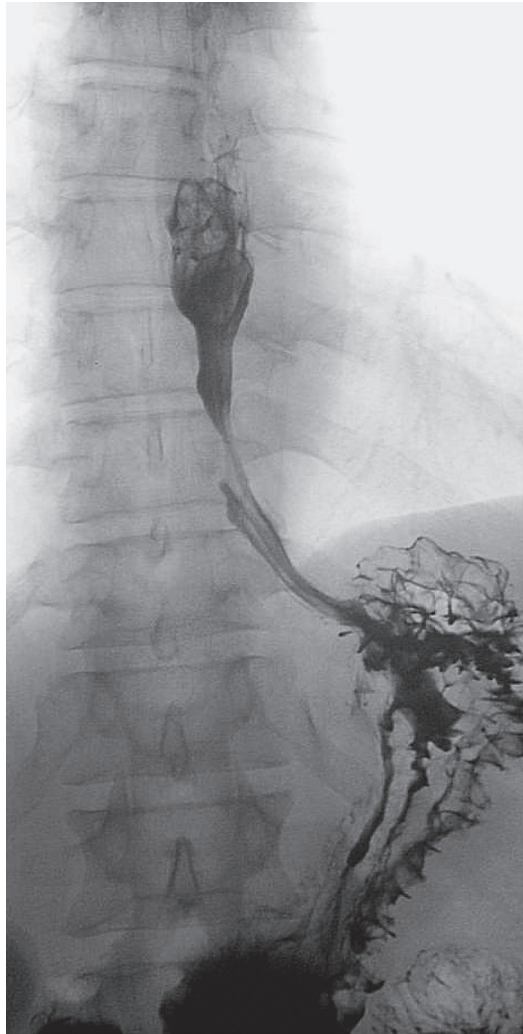



Abbildung 2
 Ösophaguspassage mit Barium und Marshmallows:
 Kontrastmittelstop im distalen Ösophagus.
 Klinische Angabe: Patient gibt Schmerzen an.

Befunde wurden eine Refluxkrankheit mit leichtgradiger peptischer Stenose und refluxinduzierte Ösophagusspasmen als Ursache der Beschwerden angenommen.

Es wurde eine Bougierung des distalen Ösophagus auf 15 mm im Durchmesser durchgeführt sowie eine intensive antisekretorische Therapie mit Esomeprazol (Nexium®), 2× 40 mg pro Tag eingeleitet. Beide Massnahmen führten nicht zur erhofften Besserung der Dysphagie und der Thoraxschmerzen. Die radiologische Ösophaguspassage wurde wiederholt, diesmal jedoch mit bariungetränkten Marshmallows. Dabei zeigte sich eine kurzstreckige, funktionelle Stenose des distalen Ösophagus mit einem Stop der Marshmallows proximal der Stenose (Abb. 2 ). Prästenotisch zeigte sich eine leichtgradige Dilatation des Ösophagus. Während der Ösophaguspassage traten zudem die bekannten krampfartigen retrosternalen Schmerzen auf. Aufgrund dieser Befunde wurde eine erste Ballondilatation des distalen Ösophagus bis 25 mm im Durchmes-

ser durchgeführt. Zudem erhielt der Patient Nifedipintabletten (Adalat®) und Nitroglycerinkapseln. Wegen fehlender Wirkung von Nifedipin und Nitroglycerin wurde auch noch ein Therapieversuch mit Tegaserod (Zelmac®) durchgeführt.

Trotz aller Massnahmen persistierte die Dysphagie, und der Patient nahm weiter an Gewicht ab. Es wurde deshalb die Indikation zur weiteren Abklärung der Ösophagusmotilität gestellt und eine hochauflösende Manometrie des Ösophagus, kombiniert mit einer Videofluorographie durchgeführt. Bereits die Einlage der 4,5 mm dicken Drucksonde führte zu massivsten retrosternalen Schmerzen, so dass diese bereits nach drei Minuten wieder entfernt werden musste. Trotz einer sehr kurzen Messperiode konnte ein Dauerspasmus des Ösophagus mit Druckwerten zwischen 60 und 100 mm Hg dokumentiert werden. Im unteren Ösophagussphinkter wurden konstant Drucke um 25 mm Hg ohne schluckinduzierte Relaxation gemessen. Die Videofluorographie zeigte keine Hinweise auf einen Nussknacker-ösophagus, sondern Pendelbewegungen des Kontrastmittels im Ösophagus bei gestörter Entleerung auf Höhe der Kardie. Auch in Phasen der Erschlaffung des tubulären Ösophagus zeigte sich eine Flüssigkeitssäule im distalen Ösophagus mit schubweiser Öffnung des unteren Ösophagussphinkters und Entleerung des Bariums in den Magen.

Aufgrund dieser Befunde wurde die Diagnose einer vigorösen Achalasie gestellt und eine Pneumodilatation des unteren Ösophagussphinkters mit einem 35-mm-Ballon durchgeführt. Die Pneumodilatation führte zu einem schlagartigen Verschwinden der Dysphagie und der Thoraxschmerzen sowie zu einer kontinuierlichen Gewichtszunahme. Der therapeutische Effekt der Pneumodilatation war auch sechs Monate nach der Behandlung noch vorhanden.

Kommentar

Die Achalasie (griechisch: «erschläfft nicht») des unteren Ösophagussphinkters ist eine ätiologisch unklare Motilitätsstörung des Ösophagus, welche in der Regel Patienten zwischen 25 und 60 Jahren betrifft und mit einer Inzidenz von 1:100 000 relativ selten ist. Aufgrund einer Degeneration der intramuralen Neuronen kommt es zu einem Peristaltikverlust vor allem im distalen Ösophagus. Im Gegensatz zu anderen Motilitätsstörungen mit Peristaltikverlust kommt es bei der Achalasie auch zu einer fehlenden Relaxation des unteren Ösophagussphinkters, was zu einer funktionellen Obstruktion des Ösophagus führt. Entsprechend findet sich als Kardinalsymptom eine Dysphagie sowohl für feste (90%) wie auch für flüssige Speisen (85%). Im weiteren Verlauf kann es zu Gewichtsverlust, Thoraxschmerzen und

Regurgitationen kommen. Bei Dysphagie und Verdacht auf eine Achalasie erfolgt die Abklärung primär mit einer Ösophago-Gastrodudenoskopie zum Ausschluss eines Malignoms. Weitere Untersuchungen sind die Ösophagusmanometrie sowie die radiologische Ösophaguspassage (Fluorographie). Die Fluorographie zeigt bei Patienten mit Achalasie eine Dilatation des distalen Ösophagus mit vogelschnabelartiger Verjüngung des Lumens als Folge der Dauerkontraktion des unteren Ösophagussphinkters. Üblicherweise zeigen sich die typischen Veränderungen bereits bei Verabreichung von flüssigem Kontrastmittel (z.B. Gastrographin). Gelegentlich ist jedoch (wie im vorliegenden Fall) für die korrekte Diagnose eine Ösophaguspassage mit festen Nahrungspartikeln (bariumgetränkte Marshmallows) notwendig. Typisch für die Achalasie ist die Aperistalsis im distalen Ösophagus. In Einzelfällen treten aber auch spastische Kontraktionen im distalen Ösophagus auf, welche manometrisch als simultane Kontraktionen mit ungewöhnlich hohen Druckamplituden (>60 mm Hg) fassbar sind. Dieser Zustand wird als vigoröse Achalasie bezeichnet. Patienten mit vigoröser Achalasie weisen (wie unser Patient) häufig Thoraxschmerzen auf, dies als Ausdruck der zum Teil sehr starken und langandauernden Ösophagusspasmen. Die vigoröse Achalasie kann eine Frühform einer klassischen Achalasie darstellen, wobei die für die Motilität verantwortlichen intramuralen Ganglienzellen

weiterhin partiell aktiv sind [1]. Dies erklärt den passager therapeutischen Effekt einer Injektion von Botulinustoxin in den unteren Ösophagussphinkter bei Patienten mit vigoröser Achalasie [2]. Als Standardtherapie bei vigoröser und klassischer Achalasie gilt die Pneumodilatation, welche in bis zu 85% bereits nach der ersten Sitzung zu einer längerdauernden Besserung führt [3]. Oft weisen Patienten mit Achalasie auch Refluxsymptome auf [4], welche jedoch mit zunehmendem Schweregrad der Achalasie abklingen oder verschwinden können. Dies war auch bei unserem Patienten etwa vier Jahre vor Auftreten der ersten Dysphagieepisode der Fall. Aufgrund des Verlaufs kann vermutet werden, dass sich bei unserem Patienten über vier Jahre eine langsam progrediente Achalasie entwickelt hatte mit vorerst Verschwinden der Refluxsymptome und später dann plötzlicher Dekompensation der Ösophagusmotilität.

Verdankung

Die Autoren danken Prof. Dr. med. Peter Probst, Institut für Medizinische Radiologie, Bürgerspital Solothurn, für die radiologischen Untersuchungen und Prof. Dr. med. Werner Schwizer, Klinik Stephanshorn, St. Gallen, für die Durchführung der hochauflösenden Ösophagusmanometrie.

Literatur

- 1 Goldblum JR, Rice TW, Richter JE. Histopathological features in esophagomyotomy specimens from patients with achalasia. *Gastroenterology*. 1996;111:648–54.
- 2 Pasricha PJ, Rai R, Ravich WJ, et al. Botulinum toxin for achalasia: Long-term outcome and predictors of response. *Gastroenterology*. 1996;110:1410–5.
- 3 Levine ML, Moskowitz GW, Dorf BS, Bank S. Pneumatic dilation in patients with achalasia with a modified Gruntzig dilator (Levine) under direct endoscopic control: results after 5 years. *Am J Gastroenterol*. 1991;86:1581–4.

- 4 Burke CA, Achkar E, Falk GW. Effect of pneumatic dilation on gastroesophageal reflux in achalasia. *Dig Dis Sci*. 1997; 42:998–1002.

Korrespondenz:

Dr. med. Marcello Orlandi
GastroenterologieZentrum
Bürgerspital
CH-4500 Solothurn
morlandi_so@sec.spital.ktso.ch
www.myGastro.ch