

Olli Valtonen, Janne Kääriäinen ja Tuula Tyrväinen

Akalasia akuutin hengitysvaikeuden aiheuttajana

Aikuisen akuutin ylähengitystietukoksen tavanomaisimpia aiheuttajia ovat vierasesineet, äkilliset turvotukset ja infektiot, esimerkiksi epiglottiitti ja raju supraglottiitti. Erittäin harvinainen aiheuttaja oikeen taustalla on ruokatorven akalasian aiheuttama ilmasalpaus ruokatorvessa. Yhteistä näille potilaille on aiemmin diagnosoitu akalasia, äkillinen ja nopeasti etenevä sisäänhengityksen vaikeus, yleensä kaulan toispuolinen voimakas pullotus ja tähytyksessä havaittava kurkunpään tai henkitorven takaseinän pullotus sekä useimmiten naissukupuoli ja iäkkyyks. Ruokatorven akalasia aiheutti potilaallemme äkillisen tukehtumisvaaran ylähengitysteiden ahtautumisen vuoksi.

Ruokatorven yleisin primaarinen dysmofiteettihäiriö, akalasia, on yleisimmin 30–60-vuotiaille ilmaantuva sairaus, johon liittyvät ruokatorven puuttuva peristaltiikka ja riittämätön ruokatorven alasulkijan rentoutuminen nielemisen jälkeen. Tarkka etiologia on edelleen tuntematon. Sairauden diagnostiikan kulmakiviä ovat sairauteen sopiva anamneesi, röntgenkuvaus ja ruokatorven manometria. Syövän ja mekaanisen esteen pois sulkemiseksi suositellaan myös ruokatorven ja mahalaukun tähytystä.

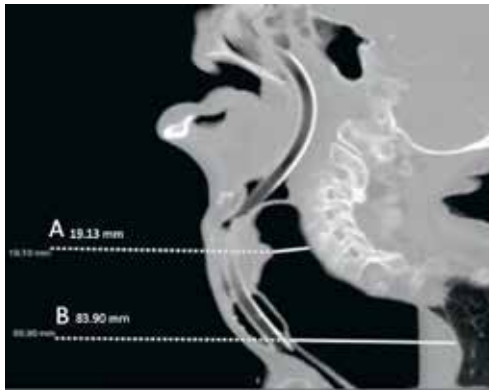
Hoito määräytyy yksilöllisesti potilaan ja taudin mukaan. Nykyään hoitovaihtoehtoina ovat pneumaattinen ruokatorven asteittainen laajennus eli dilataatio ja kardiomyotomia (Hellerin leikkaus). Toisen linjan hoitona käytettävillä botuliiniruiskeilla saadaan rajallisempi vaste. Potilaita ohjeistetaan ottamaan yhteyttä sairaalaan, mikäli nielemisvaikeutta ilmaantuu, ja tällöin gastroskopia uusitaan herkästi. Sairautta ei pystytä parantamaan, mutta valtaosa potilaista saa erinomaisen hoitovasteen (1).

Aikuispotilaiden akuutin ylähengitystieah-
tauman taustalla ovat tavanomaisimmin erilaisista syistä aiheutuva nielun tai kurkunpään turvotus, infektiot, tapaturmat, vierasesineet ja kielen painuminen nieluun (2). Tällaisissa tilanteissa tapahtumatiedot useimmiten ohjaa-

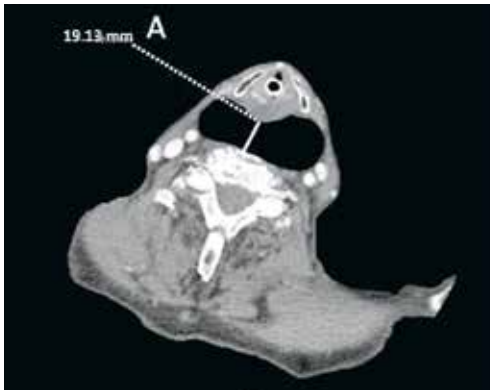
vat epäilemään todennäköisintä syytä ja hoito suunnataan tämän mukaisesti. Kuvaus akalasian aiheuttamasta äkillisestä hengitystien tukeutumuksesta on ensimmäisen kerran julkaistu vuonna 1950 (3). Potilaiden aiemman akalasiadiagnoosin lisäksi yhteistä vuosien mittaan julkaistuille eri potilastapauksille ovat äkillinen ja nopeasti etenevä hengityksen, erityisesti sisäänhengityksen vaikeutuminen, yleensä kaulan toispuolinen voimakas pullotus ja tähytyksessä havaittava kurkunpään tai henkitorven takaseinän pullotus sekä useimmiten naissukupuoli ja iäkkyyks (4–7). Sitten vuoden 1950 on vastaavia potilastapauksia julkaistu kansainvälisessä tieteellisessä kirjallisuudessa noin 40 (8).

Akalasian aiheuttamassa akuutissa hengitysvaikeudessa ilmaa kertyy ruokatorven yläosaan, jolloin ruokatorvi laajenee ja painaa samalla henkitorvea kapeammaksi. Tilanne laukaistaan asettamalla nenä-mahaletku, jonka kautta ylimääräinen ilma purkautuu ruokatorvesta. Näin hengitysteitä saadaan vapautetuksi. Tyypillistä on, että kaulalla havaittavat turvotukset häviävät lähes välittömästi ruokatorven ilmatilavuuden pienentyessä.

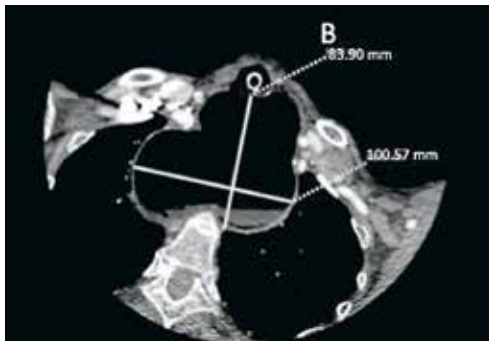
Tutkimushaussamme emme löytäneet tapauksia, joissa potilaiden hoito olisi vaatinut henkitorviavanteen tekoa akuuttivaiheessa, sillä intubaatio ja nenä-mahaletkun asettaminen



KUVA 1. Sagittaalileikekuva ruokatorven laajuudesta ja poikkimitoista tasoissa A ja B. Kuvaushetkellä potilas on sieraimen kautta intuboituna.



KUVA 2. Aksiaalileikekuva tasolta A.



KUVA 3. Aksiaalileikekuva tasolta B. Ruokatorven suurin leveysmitta.

olivat julkaistuissa potilastapauksissa onnistuneet ja turvanneet ilman kulun hengitysteissä. Lisäksi akalasian aiheuttama megaesofagus on useassa lähteessä todettu erittäin harvinaiseksi akalasian komplikaatioksi, mutta tarkempia tilastollisia lukuja ei ole käytettävissä.

Oma potilas

Ambulanssi toi 77-vuotiaan laitoshoidossa olleen rouvan yliopistollisen sairaalan ensiapuun akuutin hengitysvaikeuden vuoksi. Oireilu oli alkanut edeltävänä aamuyönä ja pahentunut varsin nopeasti aamupäivän kuluessa, jolloin potilas tuotiin ensiapuun. Makuuasennossa hengitys ei enää onnistunut.

Potilaamme taustasairautena oli ruokatorven akalasia, jota oli useaan kertaan hoidettu ruokatorven laajennuksella, sekä siihen liittyvät oireet. Potilaamme akalasiadiagnoosi oli tehty ensimmäisen kerran noin kymmenen vuotta aiemmin, kun oli selvitelty epäselvää ja lyhyessä ajassa ilmaantunutta merkittävää laihtumista. Jo tuolloin oli todettu ruokatorvi hyvin laajaksi, mikä sopi pitkäaikaiseen akalasiaan.

Viimeisin dilataatiohoito oli tehty noin kymmenen kuukautta aikaisemmin. Tuolloin oli asetettu ruokatorven pienen puhkeaman vuoksi myös peittostentti, joka oli suunnitelmallisesti poistettu pari viikkoa myöhemmin. Potilas oli aiemmin saanut myös botuliiniruiskeita akalasiaoireiden vähentämiseksi. Leikkaushoidoista hän oli halunnut pidättäytyä. Dilataatiohoitojen yhteydessä potilasta oli normaalin käytännön mukaisesti ohjeistettu ottamaan herkästi yhteyttä gastroenterologian klinikkaan, mikäli nielemisoireita alkaisi jälleen ilmaantua.

Hengitysvaikeuden lisäksi potilaalle oli nopeasti kehittynyt oikealle puolelle kaulan alatasolta kilpiruston tasolle ulottuva voimakas turvotus, joka oli palpoitaessa suhteellisen myötävä ja ulottui lievempänä sekä solisluun että leuanalussykirauhasen tasolle. Hapinaamariin avullakin hengitys oli erittäin vaikeaa, ja happikyllästeisyys oli pienimmillään 65 %. Akuutin hengitysvaikeuden vuoksi korva-, nenä- ja kurkkutautien päivystäjä hälytettiin paikalle. Tämä havaitsi ensiavussa fiberoskoopilla kurkunpään takaseinässä keskiliinjassa kurkunkannen tasolla limakalvoseinämän voimakkaan pullistuman, joka uhkasi tukkia ilmatien kokonaan. Muuten kurkunpään rakenteet ja limakalvopinta todettiin normaaleiksi. Äänihuulitasolla ei havaittu poikkeavaa, mutta subglottinen ilmatila oli ahdas. Potilaalle tehtiin koniotomiaavalmuudessa sieraimen kautta tähystysavusteisesti intubatio, jolla hengitystie saatiin turvattu.

Potilaalle päivystyksessä tehdyn suun ja kaulan tietokonetomografian löydöksenä oli runsaan ilmatäyteinen ruokatorvi eli megaesofagus, jossa ilmapatsas ylsi mahalaukusta ruokatorven yläsulkijan tasolle asti (**KUVA 1–3**). Ruokatorven leveysmitta oli tulovaiheessa suurimmillaan noin 10 cm. Nenä-mahaletkun asettamisen jälkeen ilmaa ja sylkimäistä nestettä poistui runsaasti. Samalla kaulan turvotus väheni nopeasti. Potilaan hoito jatkui aluksi teho-osastolla, jossa gastroenterologisen kirurgian erikoislääkäri teki jatkotutkimuksena ruokatorven ja mahalaukun tähystyksen. Löydöksenä oli pitkältä matkalta laajentunut ja mahanesteen tulehduksellisesti ruokatorvi. Tähystyksen yhteydessä nenä-

mahaletku vaihdettiin ja ruokatorveen asetettiin alasulkijan läpi kulkeva täysin päällystetty peittostentti, jolla alasulkija saatiin pidetyksi auki. Potilas siirtyi tämän jälkeen gastrokirurgian vuodeosastolle jatkohoitoon.

Vastaavan sairaustilanteen uusiutumisen estämiseksi voidaan tehdä ruokatorven ja mahalaukun laaja poisto. Potilaallemme tätä ei kuitenkaan suositeltu hänen heikon yleiskuntonsa ja ravitsemustilansa vuoksi. Osastolla hän myös ilmaisi tahtonsa, ettei suurempia leikkauksia tehtäisi. Lopulta päädyttiin perkutaanisen endoskoopipisen mahalaukkuavanteeseen eli potilaalle asetettiin mahalaukkuun vatsanpeitteiden läpi syöttöletku (PEG-letku).

Potilas siirtyi myöhemmin hyvävoimaisena jatkohoitoon kaupunginsairaalaan. Ruokatorveen asetetun peittostentin myöhempää poistamista suunniteltiin. Ravitsemusta jatkettiin toistaiseksi ensisijaisesti syöttöletkun kautta ja pienemmissä määrin myös suun kautta.

Pohdinta

Kuten akalasian etiologia, myös akalasian myötä muodostuneen megaesofaguksen syy on tuntematon. Mahdollisena hypoteesina pidetään muun muassa laajentuneen ja ilmatäyteen ruokatorven yläosan jäämistä mutkalle tai jumiin rengasrustolihasen (m. cricopharyngeus) yläpuolelle, mikä synnyttäisi yksisuuntaisen läpän, jonka vuoksi ilma ei pääsisi poistumaan yläkautta (9). Ruokatorven pallomaisen laajentumisen on myös epäilty johtuvan ruokatorven yläsulkijan aiheuttamasta liiallisesta jäännöskupaineesta, joka estäisi ilmaa pääsemästä pois ruokatorvesta (10,11). Röyhtäyksen mahdollistavan refleksin toimintahäiriötä tai menetystä on myös ehdotettu taustasyiksi, sillä normaalisti ruokatorven venytys aiheuttaa ruokatorven yläsulkijan relaksaation ja tätä kautta ylimääräisen ilman purkautumisen röyhtäyksenä (12,13).

Megaesofagusta pidetään joka tapauksessa merkinä pitkään huonossa hoitotasapainossa

olleesta akalasiasta. Tavanomaiset hoidot toimivat siihen huonosti, ja ruokatorven poistaminen voisi olla viimeinen hoitokeino, joskin se liittyy myös lisääntyneeseen sairastuvuuteen ja kuolleisuuteen (1).

Lopuksi

Akalasian aiheuttama akuutti hengitysvaikeus on erittäin harvinainen ja mahdollisesti henkeä uhkaava tilanne, jonka ensilinjan hoito on nenä-mahaletkun asettaminen. Henkitorviavan-
netta ei yleensä tarvita. Akalasian kehittyminen megaesofagukseksi on hyvin todennäköisesti pitkän prosessin lopputulos, joka saattaa liittyä myös potilaan vaillinaiseen hoitomyöntyvyyteen. Sen riski oletettavasti suurenee, jos akalasiapotilas on muistisairas tai hänen toimintakykynsä on muuten selvästi heikentynyt.

Riittävän kattava potilaan ja tämän omaisten ohjaus tuottaisi mahdollisimman lyhyen viiveen potilaan hoitoon pääsystä. Koska tieto akalasian etiologiasta on vielä kovin vähäistä, ei sen aiheuttamaa äkillistä ja hengenvaarallista ilmateiden ahtautumista toistaiseksi voida muuten ehkäistä. ■

OLLI VALTONEN, LL, korva-, nenä- ja kurkkutautien erikoislääkäri

JANNE KÄÄRIÄINEN, LT, korva-, nenä- ja kurkkutautien erikoislääkäri

Korva-, nenä- ja kurkkutautien klinikka, TAYS

TUULA TYRVÄINEN, LL, gastroenterologisen kirurgian erikoislääkäri

Gastroenterologian klinikka, TAYS

SIDONNAISUUDET

Kirjoittajilla ei ole sidonnaisuuksia

VASTUUTOIMITTAJA

Ville Sallinen

SUMMARY

Acute upper airway obstruction caused by achalasia

The most common causes of acute upper airway obstruction in adults are, for example, foreign bodies, acute swelling and infections. A rare cause for this acute medical condition is esophageal achalasia which can lead to a sudden and life threatening blockage of the larynx. The clinical findings of this acute medical condition include previously diagnosed achalasia, sudden and rapidly progressive difficulty to inhale, prominent and fluctuating bulge of the neck usually on one side and bulging of the posterior wall of the larynx or trachea seen with flexible fiberoptic nasopharyngoscopy. In this case report we present a patient with an acute upper respiratory failure due to an air-filled esophagus secondary to achalasia.

KIRJALLISUUTTA

1. Krill JT, Naik RD, Vaezi MF. Clinical management of achalasia: current state of the art. *Clin Exp Gastroenterol* 2016;9:71–82.
2. Linscott MS, Horton WC. Management of upper airway obstruction. *Otolaryngol Clin North Am* 1979;12:351–73.
3. Bello CT, Lewin JR, Norris CM, ym. Achalasia (cardiospasm); report of a case with extreme and unusual manifestations. *Ann Intern Med* 1950;32:1184–90.
4. Genc B, Solak A, Solak I, ym. A rare manifestation of achalasia: huge esophagus causing tracheal compression and progressive dyspnea. *Eurasian J Med* 2014; 46:57–60.
5. Qadri HM, Dehadaray AY, Kaushik M, ym. Achalasia cardia: an interesting variation as a large neck swelling. *J Clin Diagn Res* 2014;8. DOI: 10.7860/JCDR/2014/8699.4541.
6. Ho V, Whiting P. Acute airway obstruction secondary to achalasia mega-oesophagus. *Anaesth Intensive Care* 2008;36:582–4.
7. Wagh MS, Matloff DS, Carr-Locke DL. Life-threatening acute airway obstruction in achalasia. *Med Gen Med* 2004;6:12.
8. Miyamoto S, Konda Y, Matsui M, ym. Acute airway obstruction in a patient with achalasia. *Intern Med* 2011;50:2333–6.
9. McLean RD, Stewart CJ, Whyte DG. Acute thoracic inlet obstruction in achalasia of the oesophagus. *Thorax* 1976;31:456–9.
10. Dudnick RS, Castell JA, Castell DO. Abnormal upper esophageal sphincter function in achalasia. *Am J Gastroenterol* 1992;87:1712–5.
11. Yoneyama F, Miyachi M, Nimura Y. Manometric findings of the upper esophageal sphincter in esophageal achalasia. *World J Surg* 1998;22:1043–6.
12. Becker DJ, Castell DO. Acute airway obstruction in achalasia. Possible role of defective belch reflex. *Gastroenterology* 1989;97:1323–6.
13. Massey BT, Hogan WJ, Dodds WJ, ym. Alteration of the upper esophageal sphincter belch reflex in patients with achalasia. *Gastroenterology* 1992;103:1574–9.