

Interesting case (Achalasia cardia)
An 11-year-old boy with dyspepsia

อ. นพ. พ.ท. อนันดร วงศ์ธีระสุต
โรงพยาบาลพระมงกุฎเกล้า

เด็กชายอายุ 11 ปี ภูมิลำเนา กรุงเทพมหานคร

อาการนำ: จุกแน่นลิ้นปี่มา 1 ปี

ประวัติปัจจุบัน:

1 ปี ก่อนมา ร.พ. มีอาการแน่นหน้าอก จุกท้องน้อย อาการเป็น ๆ หาย ๆ ไม่มีไข้ ไม่อาเจียน ไม่มีอาการเสบร้อนหน้าอก ขับถ่ายอุจจาระปกติ กินอาหารได้น้อยแต่ไม่มีน้ำหนักลด ใอมากหลังจากเข้านอน ไม่หอบเหนื่อยแต่นอนกรนมากขึ้น ได้รับการรักษาหอบหืดและภูมิแพ้ แต่ยังมีอาการไอและนอนกรน (ได้ยา salbutamol evo haler, inhaled fluticasone/salmeterol และ intranasal fluticasone)

6 เดือนต่อมา จุกแน่นลิ้นปี่มากขึ้น ไม่อาเจียน ไม่ได้ล้างคอ ได้รับยาลดการหลั่งกรด (lansoprazole 15 mg/day) อาการจุกแน่นลิ้นปี่ดีขึ้น

2 เดือนก่อนมา ร.พ. รับการผ่าตัด adenoidectomy หลังผ่าตัดอาการนอนกรนลดลง แต่ยังมีไอบเวลากลางวัน มีเสมหะในคอ ผู้ป่วยใช้ยาสมมติ

1 เดือนก่อนมา ร.พ. เวลากินอาหารต้องกลืนน้ำตาม ไม่มีอาเจียน ยังกินอาหารได้น้อย น้ำหนักตัวไม่ขึ้น ขับถ่ายปกติ

ประวัติอดีต:

เกิดก่อนกำหนด น้ำหนักแรกเกิด 2,000 กรัม มีโรคประจำตัวคือ หอบหืด ภูมิแพ้ นอนกรน
รับประทานอาหาร 3 มื้อ รับประทานครบตามกำหนด ไม่มีประวัติเจ็บป่วยรุนแรงมาก่อน

ประวัติครอบครัว:

มีสมาชิกในบ้านคือ บิดา อายุ 51 ปี อาชีพรับราชการ มารดา อายุ 47 ปี อาชีพพนักงานธนาคาร
เป็นบุตรคนที่ 2 พี่สาวอายุ 18 ปี มีฝาแฝด 1 คน ไม่มีประวัติโรคประจำตัวในครอบครัว

Physical examination:

T 36.1°C, PR 90/min, RR 30/min, BP 100/53 mmHg

BW 27 kg (P 10), height 135 cm (P 10-25)

GA: active, no jaundice, no pallor

HEENT: no icteric sclera, no lymphadenopathy, no neck mass

Lungs and CVS: normal

Abdomen: no distention, soft, no guarding, liver and spleen – not palpable

Extremities: no edema, no deformity

Neuro exam: no neurologic deficit

Pertinent findings:

- Dyspepsia
- Chest discomfort
- Dysphagia
- Failure to thrive
- Underlying diseases: allergic rhinitis and asthma

Differential diagnosis:

- Gastrointestinal diseases: gastritis, peptic ulcer disease, GERD, *H. pylori* infection
- Hepatobiliary diseases: gallstone, cholecystitis
- Pancreas: acute pancreatitis
- Genitourinary: urinary calculi, urinary tract infection
- Functional gastrointestinal disorders: functional dyspepsia

Investigations:

CBC: Hct 33.8%, Hb 10.7 g/dL, WBC 8,000/cu mm (P 55, L 28, M 7, E 9, B 1%),
platelets 427,000/cu mm, MCV 66.5 fL, MCH 21.1 pg, MCHC 31.7 g/dL, RDW 17.2 %

Serum electrolytes: Na 140, K 4.57, Cl 100, HCO₃ 25.9 mEq/L; **BUN** 13 and **Cr** 0.36 mg/dL

UA: protein & sugar - neg, WBC and RBC 0-1/HPF

CXR: normal **Abdominal ultrasonography:** normal study

Barium swallowing: ดังภาพที่ 1

The study under fluoroscopy showed smooth tapering of the lower esophagus to the EG junction as seen as bird's beak-like causing luminal narrowing and upstream esophageal dilatation. The contrast media minimally passed from the esophagus into the stomach. The upper and middle esophagus also showed abnormal peristalsis. No GER was seen.

Esophagogastroduodenoscopy: ดังภาพที่ 2

Findings: dilated distal end of the esophagus, retention of food particle, difficult to pass endoscope to

the stomach

Treatment: Pneumatic (CRE) balloon dilatation (No.18) at the lower esophageal sphincter (LES)

ดั่งภาพที่ 2



ภาพที่ 1: Barium swallowing



ภาพที่ 2: Esophagogastroduodenoscopy

ภาพที่ 3: Esophagogastroduodenoscopy with pneumatic (CRE) balloon dilatation

การติดตามอาการ:

1 เดือนหลังจากการส่องกล้องทางเดินอาหาร ผู้ป่วยรับประทานอาหารได้ปกติ ไม่มีกลืนติด ไม่มีไอบกลางคืน

ตรวจร่างกาย: BW 28.6 kg, height 136 cm

Lungs & CVS: normal

Abdomen: no distension

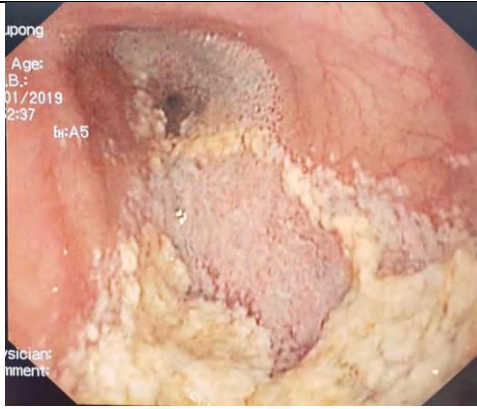
Treatment: lansoprazole 15 mg OD.

หลังจากนั้นผู้ป่วยได้รับการติดตามอาการ และการรักษาด้วย pneumatic balloon dilatation รวม 3 ครั้ง ดังแสดง

ในตารางที่ 1

ตารางที่ 1 แสดงการติดตามอาการหลังการรักษาของผู้ป่วย

	Eckhardt score (0-12)	Total score	BW (kg)	Height (cm)	Procedure
10/8/61 (11 y 6 m)	Dysphagia 2 Regurgitation 0 Chest pain 2	4	27	135	CRE Balloon dilatation (No. 18 mm)
27/8/61 (11 y 7 m)	Dysphagia 0 Regurgitation 0 Chest pain 0	0	28.6	136	-
22/10/61 (11 y 9 m)	Dysphagia 2 Regurgitation 0 Chest pain 1	3	31	139	CRE Balloon dilatation (No. 20 mm)
25/1/62 (12 y)	Dysphagia 2 Regurgitation 0 Chest pain 0	2	31	141	Balloon dilatation (No. 30 mm) ดังแสดงในภาพ 4
4/3/62 (12 y 1 m)	Dysphagia 0 Regurgitation 0 Chest pain 0	0	32	143	-



ภาพที่ 4 The third pneumatic dilation with pneumatic balloon (30 mm diameter)

Achalasia cardia

Achalasia cardia เป็นความผิดปกติของการบีบคลายตัวของหลอดอาหารและกล้ามเนื้อหูรูดหลอดอาหารส่วนปลาย (lower esophageal sphincter, LES) ทำให้เกิดความผิดปกติในการกลืนหรือมีอาการอาเจียนเรื้อรัง พบในผู้ป่วยเด็ก 0.1-0.18/100,000 คนต่อปี เป็นโรคที่พบได้น้อยในช่วงวัยเด็ก โดยพบในผู้ป่วยที่อายุน้อยกว่า 15 ปี น้อยกว่าร้อยละ 5 และช่วงวัยทารกน้อยกว่าร้อยละ 1 จากจำนวนผู้ป่วย achalasia ทั้งหมด² ความผิดปกติเกิดขึ้นจากความเสื่อมของ myenteric plexus ที่ทำหน้าที่ยับยั้งการบีบตัวของหลอดอาหารและกล้ามเนื้อหูรูดหลอดอาหารส่วนปลาย ทำให้ไม่พบการบีบตัวแบบ peristalsis ของหลอดอาหาร และยังเพิ่มความตึงตัวของกล้ามเนื้อหูรูดหลอดอาหารส่วนปลาย โรคหรือกลุ่มอาการที่มีความสัมพันธ์กับโรค achalasia ได้แก่ trisomy 21, congenital hypoventilation syndrome, glucocorticoid insufficiency, eosinophilic esophagitis, familial dysautonomia, AAA syndrome (achalasia, alacrimia, and ACTH insensitivity), การติดเชื้อ *Trypanosoma cruzi* (Chagas disease) เป็นต้น³

อาการและอาการแสดง

เกิดจากการอุดตันหลอดอาหารส่วนปลาย และผลข้างเคียงของการอุดตันหลอดอาหาร อาการที่พบ ได้แก่ การไหลย้อนของอาหาร (regurgitation) ซึ่งมักพบว่าเป็นอาหารที่ค้างคั่งอยู่ในหลอดอาหารและยังไม่ผ่านการย่อยจากกรดในกระเพาะอาหาร อาการอาเจียนมักมีความรุนแรงเพิ่มขึ้นตามระยะเวลา นอกจากนี้ อาจพบอาการกลืนลำบาก กลืนเจ็บ เจ็บหน้าอก ผู้ที่มีอาการรุนแรงมากขึ้นจะส่งผลกระทบต่อ เช่น น้ำหนักลด สิ้นอาหาร เสี่ยงแหบ ใสมากขณะอยู่ในท่านอน และปอดอักเสบซ้ำซ้อน เป็นต้น Meyer และคณะ⁴ รายงานอาการที่พบได้บ่อยในผู้ป่วยเด็กรวม 42 ราย ได้แก่ อาการไหลย้อนของอาหารร้อยละ 83 ส่วนอาการกลืนลำบาก น้ำหนักลด และอาเจียนพบได้ร้อยละ 76, 76 และ 66 ตามลำดับ ดังตารางที่ 2

ตารางที่ 2 แสดงอาการแสดงและร้อยละของอาการแสดงของ achalasia cardia

Symptom / Clinical feature	Percent
Regurgitation of poorly digested food	83
Dysphagia	76
Weight loss	76
Vomiting	66
Nocturnal cough	56

Symptom / Clinical feature	Percent
Recurrent respiratory tract infections	39
Chest pain	14
Choking	13
Alacrimia	7
Addison's disease	5
Nausea	2

Meyer A, et al. Achalasia: Outcome in children. J Gastroenterol Hepatol. 2017;32:395-400.

การตรวจวินิจฉัยเพิ่มเติม

1. การตรวจภาพถ่ายรังสีและสารทึบรังสี (contrast study) อาจพบลักษณะ "air-fluid level" ภายในหลอดอาหาร ส่วนการตรวจด้วยสารทึบรังสีของหลอดอาหารจะพบว่า มีการขยายตัวของหลอดอาหารส่วนปลาย และมีการตีบแคบบริเวณรอยต่อของหลอดอาหารกับกระเพาะอาหาร ลักษณะเป็น "bird beak sign"
2. การตรวจวัดความดันของหลอดอาหาร (esophageal manometry) ปัจจุบันถือเป็น "gold standard" ในการวินิจฉัยโรคนี้ จะไม่พบการบีบตัวแบบ peristalsis ของหลอดอาหาร และการคลายตัวของกล้ามเนื้อหูรูดหลอดอาหารส่วนปลายเป็นไปอย่างไม่สมบูรณ์ (incomplete LES relaxation) การตรวจนี้อาจไม่สามารถตรวจได้ในผู้ป่วยเด็กทุกราย เนื่องจากข้อจำกัดเรื่องความพร้อมของอุปกรณ์และขนาดตัวของเด็ก
3. การส่องกล้องตรวจหลอดอาหาร (esophagoscopy) เป็นการตรวจเพื่อมองหารอยโรคอื่น ๆ ที่มีอาการคล้าย achalasia เช่น ลักษณะของการอักเสบหรือการติดเชื้อของหลอดอาหาร การกดเบียดหลอดอาหารจากอวัยวะข้างเคียง โดยทั่วไปไม่จำเป็นต้องทำการเก็บชิ้นเนื้อของหลอดอาหารเพื่อยืนยันการวินิจฉัย achalasia

การรักษา

1. การรักษาโดยการให้ยา เพื่อลดการบีบเกร็งตัวของกล้ามเนื้อหูรูดหลอดอาหารส่วนปลาย กลุ่มยาที่พิจารณาเลือกใช้ เช่น calcium channel antagonist, nitrate หรือการฉีด botulinum toxin เข้าสู่กล้ามเนื้อหูรูดหลอดอาหารส่วนปลาย การรักษาเหล่านี้อาจไม่ได้ผลการรักษาที่ดีและไม่ให้ผลการรักษาที่ดีในระยะยาว จึงอาจไม่ใช่ทางเลือกที่ดีที่สุดในการรักษากลุ่มผู้ป่วยเด็ก
2. การถ่างขยายกล้ามเนื้อหูรูดหลอดอาหารส่วนปลายด้วยบอลูน (pneumatic balloon dilatation) ซึ่งมักพิจารณาให้การรักษาด้วยวิธีนี้หลังจากได้รับการส่องกล้องตรวจหลอดอาหาร การรักษาด้วยวิธีนี้ให้ผลการรักษาที่ดีและทำให้อาการดีขึ้นอย่างรวดเร็ว แต่มีข้อเสียคือ มักมีอาการกำเริบเป็นซ้ำหลังทำหัตถการ จนต้อง

รับการถ่ายขยายซ้ำหลายรอบ ผลข้างเคียงที่พบได้หลังการถ่ายขยาย ได้แก่ เลือดออกจากการฉีกขาดของหลอด
หลอดอาหาร การแตกรั่วของหลอดอาหาร ภาวะลมคั่งในช่องเยื่อหุ้มปอด เป็นต้น

3. การผ่าตัดคลายกล้ามเนื้อหลอดอาหารและหลอดอาหารส่วนปลาย (myotomy) สามารถทำให้หลายวิธี
เช่น การผ่าตัดแบบเปิด การส่องกล้องผ่านช่องท้อง (laparoscopy) และการส่องกล้องผ่านหลอดอาหาร
(per-oral endoscopic myotomy: POEM) ซึ่งแต่ละวิธีต่างมีข้อดีและเสีย รวมถึงผลข้างเคียงที่แตกต่างกัน

Wang L. และคณะ⁵ รายงานผลการวิจัยแบบ meta-analysis ในผู้ป่วย achalasia จำนวน 761 คน เปรียบเทียบ
ผลการรักษาด้วยการถ่ายขยายกล้ามเนื้อหลอดอาหารด้วยบอลลูน (pneumatic balloon dilatation) กับการ
ผ่าตัดด้วยการส่องกล้องผ่านช่องท้อง (laparoscopic myotomy) พบว่าการรักษาด้วยการผ่าตัดให้ผลการรักษาที่
ดีกว่า โดยพิจารณาจากการทุเลาลงของอาการเป็นร้อยละ 95 และการกลับมามีอาการซ้ำเป็นร้อยละ 5.1 เมื่อ
เทียบกับการถ่ายขยายด้วยบอลลูนซึ่งจะมีการทุเลาลงของอาการและการกลับมาเป็นซ้ำเท่ากับร้อยละ 77.8 และ
35.7 ตามลำดับ ส่วน Saliakellis E. และคณะ⁶ รายงานผลการรักษาผู้ป่วย achalasia ในเด็กจำนวน 43 ราย
พบว่าการรักษาโดยการผ่าตัด Heller's myotomy ให้ผลการรักษาที่ดีกว่าการถ่ายขยายหลอดอาหารด้วย
บอลลูน เมื่อพิจารณาจาก Eckhardt score และเมื่อติดตามผลการรักษาที่ระยะเวลาเฉลี่ย 3 ปี

Reference:

1. Eckhardt VF, Aignherr C, Bernhard G. Predictors of outcome in patients with achalasia treated by pneumatic dilation. *Gastroenterology* 1992; 103: 1732-38.
2. Banerjee R, Prasad A, Kumar V, Wadhwa N. Infantile Achalasia Cardia. *Indian Pediatr* 2016; 53: 831-2.
3. Hallal C, Kieling CO, Nunes DL, Ferreira CT, Peterson G, Barros SG, et al. Diagnosis, misdiagnosis, and associated diseases of achalasia in children and adolescents: a twelve-year single center experience. *Pediatr Surg Int* 2012; 28: 1211-17.
4. Meyer A, et al. Achalasia: Outcome in children. *J Gastroenterol Hepatol* 2017; 32: 395-400.
5. Wang L, Li YM, Li L. Meta-analysis of randomized and controlled treatment trials for achalasia. *Dig Dis Sci* 2009; 54: 2303-11.
6. Saliakellis E, Thapar N, Roebuck D, Cristofori F, Cross K, Kiely E, et al. Long-term outcomes of Heller's myotomy and balloon dilatation in childhood achalasia. *Eur J Pediatr* 2017; 176: 899-907.