

# Konjenital Krikofarengal Akalazyza

CONGENITAL CRICOPHARYNGEAL ACHALASIA

Haluk ÖZTÜRK\*, Tuğrul TIRYAKI\*, Turgay SAKARYA\*, İlhami SÜRER\*, Salih ÇETİNKURŞUN\*

\* GATA Çocuk Cerrahisi AD, ANKARA

## ÖZET

Yutma fonksiyonlarında geçici bozukluk ile karakterize olan konjenital krikofarengal akalazyza nörolojik sorunları olan bebeklerde daha sık görülmektedir. Yineleyen aspirasyon pnömonileri ve gelişme geriliği ile karşımıza çıkan hastalığın tedavisinde henüz görüş birliği oluşmamıştır. Uygun postür ve nazogastrik beslenme tübü ile beslenme, özofagus dilatasyonu, krikofarengal myotomi belli başlı tedavi girişimleri olarak bilinmektedir. GATA Çocuk Cerrahisi Kliniğinde krikofarengal akalazyza tanısı konan 3 olguda konservatif tedaviye yanıt alınmayıp, gastrotomi uygulaması ile beslenmeleri sağlanmıştır. Dilatasyon perforasyon riski açısından, myotomi ise çocuklarda deneyimin yetersiz olması ve yutma işlevlerinin kendiliğinden düzelmesi nedeni ile tercih edilmemiştir. Üç olgunun da 2-8 ay arasında yutma işlevleri düzeliş, normal oral beslenmeyi tolere ettiği belirlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Krikofarengal akalazyza, Gastrotomi

T Klin Pediatri 1996, 5:155-157

Krikofarengal akalazyza erişkinde sıklıkla bildirilmesine karşın çocukluk çağında ender olarak görülen bir hastalıktır (1,2). Krikofarengal kaslarda inkoordinasyon ve spazma bağlı olarak yineleyen pnömoniler ve yutmada güçlük ile ortaya çıkar. Yutma işlevlerinde geçici bozukluğa neden olan konjenital krikofarengal akalazyza iyi tanımlanan bir patoloji olmasına karşın, tedavisinde henüz görüş birliği oluşmamıştır.

Gülhane Askeri Tıp Akademisi Çocuk Cerrahisi Kliniğinde krikofarengal akalazyza tanısı konulan, gastrotomi yapılarak izlenen 3 olgu sunulup tanı ve tedavisi literatür bilgileri ışığında tartışılmıştır.

Geliş Tarihi: 24.05.1996

Yazışma adresi: Dr. Haluk ÖZTÜRK  
GATA Çocuk Cerrahisi AD,  
06018 Etlik-ANKARA

T Klin J Pediatr 1996, 5

## SUMMARY

Congenital cricopharyngeal achalasia is a transient disorder of swallowing function that is more common in babies with neurologic problems. Recurrent aspiration pneumonias and failure to thrive usually appear as initial symptoms. There is no consensus about the treatment options for cricopharyngeal achalasia include appropriate positioning, nasogastric gavage feeding and esophageal dilatation or cricopharyngeal myotomy. In our clinic, three patients were diagnosed as cricopharyngeal achalasia in whom conservative treatment has failed. Nutrition was performed with gastrostomy route.

We do not prefer esophageal dilatations because of the risk of esophageal perforation, and cricopharyngeal myotomy because of surgical unexperience in children and chance of spontaneous improvement of swallowing function by the time. Between 2-8th months postoperatively, in all three cases swallowing function was completely improved and oral nutrition was well tolerated.

Key Words : Cricopharyngeal Achalasia, Gastrostomy

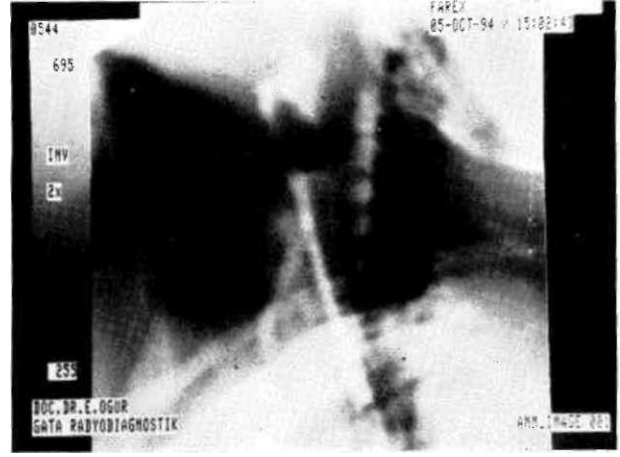
T Klin J Pediatr 1996, 5:155-157

## OLGU SUNUMU

Olgu 1: Kırk günlük iken başlayan yutma güçlüğü, ağzından ve burnundan mama gelmesi ve öksürük yakınmaları hastanemize başvuran 70 günlük erkek hastada yapılan fizik incelemede deri turgor ve tonusunun azalmış olması ve bilateral akciğer seslerinin kabaşması dışında patolojik bulgu saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde anormal bir değer belirlenemezken çekilen sineözofagogramda opak maddenin farinkste birikip özofagusa geçişin çok kısıtlı olduğu ve krikofarengal düzeyde spazm bulunduğu izlendi (Şekil 1). Özofagoskopi ile yapılan incelemede ise herhangi patolojik bulgu saptanmadı. Krikofarengal akalazyza tanısı konan hasta önce medikal tedavi ile izlenirken, kilo alımının yeterli olmaması ve tedaviye yanıtının yetersiz olarak değerlendirilmesi üzerine genel anestezi altında gastrotomi uygulanarak gastrotomi tüpünden beslenmeye başlandı. Postoperatif 2. ayda yutma işlevleri düzelen hastanın gastrotomi tüpü postoperatif 4. ayda çekilerek tamamen iyileştiği gözlemlendi.



Şekil 1. Floroskopi altında çekilen özofagogramda opak maddenin hipofarinksde biriktiği, kısıtlı olarak özofagusa geçtiği ve krifikofarengeal kasların spazmına bağlı posterior indentasyon olduğu izleniyor.



Şekil 2. Sineözofagogramda opak maddenin hipofarinksde birikip özofagusa geçişte engellendiği izleniyor.

Olgu 2: Doğumdan itibaren yutmada ve nefes almada güçlük yakınmaları ile başvuran 22 günlük erkek hastada lumbosakral meningomyelose de mevcuttu. Yapılan fizik incelemede her iki akciğerde kaba raileri ve alt ekstremitelerinde flask paralizisi olan olgumuzda çekilen sineözofagografi ile krifikofarengeal akalazya tanısı konuldu (Şekil 2). Konservatif olarak izlenen olgumuzda tedaviye yanıtın yeterli olmaması üzerine gastrotomi açılarak, gastrotomi tüpünden beslenmesi sağlandı. Postoperatif izlemlerinde yutma işlevleri giderek düzelme gösteren hastamız postoperatif 40. günde meningomyeloseine bağlı olarak geçirdiği menenjit nedeni ile kaybedildi.

Olgu 3: Doğumundan itibaren yutma güçlüğü, kusma, beslenme sırasında oluşan öksürük, sık sık yineleyen, sürekli antibiyotik kullanmayı gerektiren akciğer enfeksiyonları, kilo alamama nedeni ile kliniğimize başvuran 8 aylık erkek hastanın yapılan fizik muayenesinde gelişme geriliği, deri turgor ve tonusunun azaldığı, bilateral akciğer solunum seslerinin ileri derecede kabalaşmış olduğu saptandı. Akciğer grafisinde bilateral infiltratif görünüm vardı. Yapılan laboratuvar inceleme sonuçları normaldi. Çekilen özofagogramda krifikofarengeal akalazya tanısı konulan hastaya gastrotomi uygulandı. Akciğer enfeksiyonuna yönelik antibiyotik tedavisi ile gastrotomi tüpünden beslenmeye başlanan olgunun kısa süreli izleminde genel durumunun hızla düzelenerek kilo aldığı belirlendi. Postoperatif 6. ayda oral beslenme başlanan hastanın yutma işlevlerinin düzeldiği gözlemlendi ve 1 ay sonra gastrotomi tüpü çekilerek tedavisi sonlandırıldı. Olgunun daha sonraki izlemlerinde herhangi bir sorununun olmadığı saptandı.

## TARTIŞMA

Krifikofarengeal kasların spazmı ve inkoordinasyonu nedeni ile oluşan konjenital disfaji nadir olarak görülen bir

hastalıktır (1-3). Yutma işlevlerinde geçici bozukluk ile karakterize olan konjenital krifikofarengeal akalazya nöromuskuler hastalıklar, beyin hasarı, prematür infantlar ya da ciddi doğum travması oluşan bebeklerde daha sık görülmektedir (3-6). Doğumdan itibaren öksürük, tükürüğün ve mamaların regürjitasyonu, nasal reflü, yineleyen aspirasyon pnömonisi ve gelişme geriliği semptomları ile karşımıza çıkar. Geçici yutma güçlüğü, yutmanın refleks mekanizmasında yetersiz maturasyon olması ile açıklanmaktadır (3).

Tanı floroskopik ve özofagus motilite incelemeleri ile konur (1). Ağızdan verilen radyopak madde dilate hipofarinkste birikir ve çok az bir kısmı özofagusa geçer. Yutma hareketi esnasında radyopak maddenin hipofarinkste ileri geri hareketi gözlenir, ilerlemiş olgularda krifikofarengeal kasların spazmına bağlı olarak posterior- da indentasyon izlenir (7,8).

Hastalığın konservatif tedavi ile spontan olarak gerilediği ve yutma işlevlerinin düzeldiği bildirilmektedir. Ancak yineleyen pnömoniler ve gelişme geriliği nedeni ile daha etkili ve agresif tedavi yolları aranmaktadır (3). Olguların beslenme tübü ile beslenmesi ve uygun postür vererek tedavi edilmesi başlangıçta tüm hastalarda ilk seçilen yol olmasına karşın, beslenme tübünün kendisinin de irritasyon yapması, solunum işlevlerini bozması, tüp çapının küçük olması nedeniyle yeterli besinin verilmesinde güçlük çıkması, aileler tarafından sağlıklı ve uzun süreli uygulanmasının sorunlu olması nedeni ile iki haftadan daha uzun süreler için tercih edilmemiştir (3). Tüm olgularımızda iki haftalık konservatif tedavi döneminde belirgin bir düzelmeye saptanmaması üzerine cerrahi girişim planlanmıştır.

Krifikofarengeal akalazyanın tedavisinde bazı yazarların özofagus dilatasyonunu denerken, perforasyon riski ve dilatasyona yanıtın yetersiz olduğunu bildirilmesi nedeni ile bu işlem tercih edilmemektedir (4-

6). Özellikle erişkin olgularda myotomi yaygın olarak kullanılmakta ise de çocuk olguların sayısının ve deneyimlerin yetersiz olması nedeni ile ayrıca yutma işlevlerinin bir süre sonra kendiliğinden düzeldiği için myotomi işleminden kaçınılmıştır (1,6,9,10). Konservatif tedaviye yanıt alınamayan her üç olgumuza da gastrostomi uygulanarak beslenmeleri sağlanmış, hastalarımız yineleyen pnömonilerden korunduğu gibi kısa süre içinde gelişme geriliğinin de giderilmesi başarılmıştır.

Gastrostomi basit, güvenli ve komplikasyonları iyi bilinen bir prosedürdür (11). Konjenital krikofarenjeal akalazya tanısı konulan üç olguya da gastrostomi uygulanmış ve yutma işlevlerinin düzelmesi ile tüp çekilerek normal oral beslenmeye geçilmiştir.

Konjenital krikofarenjeal akalazyalı olgularda yutma işlevlerinin kendiliğinden düzelmesi nedeni ile öncelikle konservatif tedavinin denenmesi, başarılı olunamamışsa gastrostomi uygulaması ile hastaların yutma işlevleri düzelinceye kadar izlemine önermekteyiz.

#### KAYNAKLAR

1. Bishop HC. Cricopharyngeal Achalasia in Childhood. J Pediatr Surg 1974; 9:775-8.
2. Utian HL, Thomas RG. Cricopharyngeal Incoordination in Infancy. Pediatrics 1969; 43:402-6.
3. Kızılcın F, Tanyel FC, Hiçsönmez A, Büyükpamukçu N. Congenital Cricopharyngeal Achalasia. Pediatr Surg Int 1994; 9:325-7.
4. Lemau OZ, Sherzer E, Mogle P, Nissan S. Congenital Cricopharyngeal Achalasia Treatment by Dilatations. J Pediatr Surg 1984; 19:202-3.
5. Dinari G, Danziger Y, Miomuni M, Rosenbach Y, Zavahi I, Grunebaum M. Cricopharyngeal Dysfunction in Childhood: Treatment by Dilatations. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1987; 6:212-6.
6. Skinner MA, Shorter NA. Primary Neonatal Cricopharyngeal Achalasia: A Case Report and Review of the Literature. J Pediatr Surg 1992; 27:1509-11.
7. Blank RH, Silbiger M. Cricopharyngeal Achalasia as a Cause of Respiratory Distress in Infancy. J Pediatr 1972; 81: 95-7.
8. Goyal RK. Disorders of the Cricopharyngeus Muscle. Otolaryngologic Clin N Am 1984; 17:115-29.
9. Mitchell RL, Armanini GB. Cricopharyngeal Myotomy: Treatment of Dysphagia. Ann Surg 1975:262-6.
10. Sutherland HD. Cricopharyngeal Achalasia. J. Thoracic and Cardiovas Surg 1962; 43; 114-26.
11. Bradley MR. Gastrostomy: Indications and Technique. In: Welch KJ, Randolph JG, Rawitch MM, O'Neill JA, Rowe MI, eds. Pediatric Surgery. Chicago-London: Year Book Medical Publishers Inc, 1986: 808-11.