

V posledních letech získávají na popularitě semináře, na nichž jsou prezentovány kazuistické případy. Jejich obliba spočívá v tom, že je popisován konkrétní případ, který se skutečně udál a který se může přihodit v kterékoliv ordinaci, v kterékoliv nemocnici. V rubrice „Jaká je Vaše diagnóza“ bychom rádi demonstrovali zajímavé případy z praxe. Současně bychom chtěli, aby si každý čtenář mohl vyzkoušet „stát u lůžka“ a sám řešit naznačený problém. V odpovědích na položené otázky se potom pokusíme komentovat diagnostický a terapeutický postup. Pokud někdo z Vás řešil ve své praxi, ať již na lůžkovém oddělení nebo v ordinaci, zajímavý případ a chtěl by se o něj podělit i s ostatními, kontaktujte prosím redakci.

JAKÁ JE VAŠE DIAGNÓZA?

PROČ JEJ POLYKÁNÍ TRÁPILO?

MUDr. Jarmila Vospěllová¹, MUDr. Eva Karásková¹, MUDr. Jan Tenora¹, MUDr. Hana Flögelová¹,
MUDr. Miroslava Vašutová², MUDr. Josef Grym², MUDr. Tomáš Malý, Ph.D.³

¹Dětská klinika LF UP a FN Olomouc

²Dětské oddělení nemocnice Krnov

³l. chirurgická klinika LF UP a FN Olomouc

Pediatr. pro Praxi, 2008; 9(3): 189

Sedmnáctiletý chlapec byl přijat na dětské oddělení spádové nemocnice pro **tři měsíce trvající zvracení a obtížné polykání tuhých soust**. Zvracel téměř denně, zpravidla do 15 minut po požití tuhé stravy. Tekutiny toleroval dobře. Zvracení nestráveného jídla se objevovalo i za 1–2 hodiny po jídle. Během trvání potíží zhubnul 14 kg. Poslední měsíc si také stěžoval na noční suchý kašel, pro který byl léčen antibiotiky, ale bez efektu. Na cílené dotazy připustil, že potíže s polykáním trvaly již téměř rok. Tuhá sousta musel pokaždé řádně rozkousat a snažil se je usilovně polknout. V poslední době měl „divný pocit v krku“, který jakoby zvracení vyvolával.

Rodinná anamnéza je bez pozoruhodností, rodiče i starší bratr jsou zdraví.

Osobní anamnéza. Chlapec je ze 2. fyziologické gravidity ukončené v termínu císařským řezem

pro nepostupující porod. Porodní hmotnost měl 3750 g, délku 51 cm. Poporodní adaptace proběhla bez komplikací. Prospíval dobře. Dosud vážněji nestonal, neměl žádný úraz, v batolecím věku podstoupil operaci pupeční kýly. Neužívá žádné léky. V posledních dvou letech je sledován v kardiologické ambulanci pro občasné stenokardie, bez prokázané organické příčiny.

Při přijetí na oddělení byl afebrilní, bez alterace vitálních funkcí. Měl minimální množství podkožního tuku a bledší kolorit kůže. Hrdlo bylo prosáklé, štítná žláza nezvětšena. Dýchání volné, čisté. AS pravidelná, ozvy ohraničené. Břicho měkké, volně prohmatné, palpačně nebolestivé, bez organomegalie. Hmotnost při přijetí byla 48,5 kg (-2,4 SDS), výška 176 cm (-0,64 SDS), BMI 15,8 kg/m² (-3,22 SDS), TK 110/75 mmHg. Pubertální známky měl vyjádřeny přiměřeně věku. **Z laboratorních výsledků při při-**

jetí: FW 6/11. Krevní obraz: Hb 150 g/l, HTK 0,41, leukocyty $10,7 \times 10^9/l$, trombocyty $225 \times 10^{12}/l$, diferenciální rozpočet v normě. Biochemie: CRP 6 mg/l, urea 5,9 mmol/l, kreatinin 77 $\mu\text{mol}/l$, Na 140 mmol/l, K 4,2 mmol/l, Mg 0,87 mmol/l, ALT 0,57 $\mu\text{kat}/l$, AST 0,27 $\mu\text{kat}/l$, sérová amyláza 1,0 $\mu\text{kat}/l$, glykemie 5,1 mmol/l, CB 76 g/l, alb 55 g/l, KM 255 $\mu\text{mol}/l$, LDH 2,9 $\mu\text{kat}/l$, CK 1,5 $\mu\text{kat}/l$. Imunologie: IgG 8,9 g/l, IgA 1,71 g/l, IgM 1,22 g/l, IgE, EMA a tTGA negativní. Moč chemicky a sediment negativní. Astrup v normě. Hladiny hormonů štítné žlázy a TSH ve fyziologickém rozmezí.

1. Jaké mohou být příčiny dysfagie v dětském věku?
2. Jaká další vyšetření navrhuje?
3. Jakou léčbu byste zvolili?

Odpovědi najdete na str. 199

JAKÁ JE VAŠE DIAGNÓZA? ODPOVĚDI

Pediatr. pro Praxi, 2008; 9(3): 199–201

1. Jaké mohou být příčiny dysfagie v dětském věku?
2. Jaká další vyšetření navrhuje?
3. Jakou léčbu byste zvolili?

1. **Dysfagie** je definována jako ztížené polykání. Jde o příznak, nikoliv o diagnózu. Podle místa překážky se rozlišuje vysoká (orofaryngeální) a nízká (jícnová) forma. Při vysoké dysfagii je porušen posun soust z úst do jícnu. Při nízké vážně transport tuhých soust a/nebo tekutin jícnem do žaludku.

U vysoké dysfagie pacient obtížně zahajuje polykání. Starší děti popisují jako možný zdroj problémů krční oblast. Vedle poruchy polykání mohou být v závislosti na vyvolávající příčině přítomny další obtíže – nazální regurgitace, kašel, dušnost, zápach z úst, diplopie, neurologické příznaky (ptóza očních víček, hemiparézy aj.). U nízké dysfagie pacienti popisují problémy v oblasti středního nebo distálního jícnu. Vedle ztíženého polykání mohou starší děti udávat bolesti za hrudní kostí nebo v nadbřišku související s jídlem nebo bez návaznosti na něj. Dále pyrózu, nauzeu, zvracení, nechutenství, odynofagii, hmotnostní úbytek, hematemézu. U kojenců a batolat je možné pozorovat podrážděnost, excesivní pláč, odmítání jídla, regurgitaci, zvracení, neprosplávání. Komplikacemi vysoké i nízké dysfagie mohou být opakované aspirace vedoucí k chronickému plicnímu onemocnění. Dále zvracení, jehož důsledkem je neadekvátní příjem energie, proteinoenergetická malnutrice, imunologická porucha a svalová slabost.

Prevalence dysfagie s věkem stoupá, ale v posledních letech s rozvojem neonatologie a přežíváním velmi časně narozených novorozenců se zvyšuje podíl pacientů s poruchou polykání z důvodu nezralosti a poškození CNS v důsledku posthypoxické a/nebo posthemoragické encefalopatie. Spektrum příčin dysfagie v dětství je odlišné od dospělé populace, kde jde nejčastěji o refluxní onemocnění jícnu a v pokročilém věku o karcinom jícnu. Možné příčiny dysfagie u dětí shrnuje tabulka 1. Onemocnění jsou uspořádána sestupně podle frekvence výskytu u dětských pacientů, některá z nich jsou poměrně vzácná.

Příčinami vysoké dysfagie bývají **onemocnění dutiny ústní a orofaryngu** (infekce, retrofaryngeální absces, uvíznutá cizí tělesa, poranění, rozštěpové vady, tumory) a **neuromuskulární poruchy** (trauma CNS, roztroušená skleróza, myastenia gra-

vis, okulofaryngeální muskulární dystrofie, krikofaryngeální spazmy, krikofaryngeální achalázie).

Příčinami nízké dysfagie mohou být onemocnění sliznice jícnu, **ezofagitidy** – refluxní, korozivní, infekční (u imunokompromitovaných dětí), eozinofilní, abrazivní (při déletrvajícím přítomnosti nazogastrické sondy), u Crohnovy choroby. Dále mohou nízkou dysfagii způsobit **uvíznutá cizí tělesa v jícnu** (mince, součásti hraček, baterie, kosti, sousta) nebo striktury po korozivním poranění či vzniklé **iatrogeně** v důsledku chirurgických zákroků na jícnu. Může se jednat i o **poruchy motility jícnu** (ezofagokardiální achalázie, difuzní spazmy, izolovaná hypertonie dolního jícnového svěrače, nespecifické poruchy jícnové motility, diabetická neuropatie), **vrozené vady jícnu** (tracheoezofageální píštěl, atrezie, stenóza, duplikatury, divertikly jícnu, Schatzkiho prstenec) a **útlak jícnu z okolí** (tumory mediastina, retrosternální struma, cévní prstence, bronchogenní cysty).

Diferenciálně diagnosticky je třeba od dysfagie odlišit fagofobii (strach z polykání) a globus pharyngeus (hystericus). Jde o pocit sousta v krku, při kterém je ale polykání bez problémů (5).

2. Každou poruchu polykání je třeba pečlivě anamnesticky zhodnotit. Je třeba vědět, jak dlouho potíže trvají, zda progredují, nebo jsou intermitentní, jsou-li provázeny nauzeou, zvracením nestráveného jídla, hmotnostním úbytkem, dechovými potížemi, jakou stravu je nemocný schopen tolerovat, tedy zda jde o poruchu poly-

kání tuhých soust a/nebo tekutin. Obtížné polykání současně tuhých soust a tekutin bývá způsobeno poruchami jícnové motility a může být intermitentní. Dysfagie, která postihuje nejprve tuhou sousta a až následně tekutiny, je podezřelá z mechanické obstrukce jícnu (5). Z anamnestických údajů se pokusíme stanovit předběžnou diagnózu a zvolíme další vyšetřovací postup (9). Zpravidla je nutný interdisciplinární přístup (11) (tabulka 2).

U vysoké dysfagie je zlatým standardem vyšetření polykacího aktu rentgenkontrastní látkou (6). Dále může být přínosné neurologické a ORL vyšetření, sonografie štítné žlázy, elektromyografie (EMG), zobrazení CNS.

U nízké dysfagie je vhodné provést rentgenový snímek srdce a plic (rtg S+P), pasáž kontrastní látky (k.l.) jícnem, ezofagogastroduodenoskopii (EGD), případně další vyšetření jako endosonografii, manometrii jícnu, 24hodinovou pHmetrii jícnu, scintigrafii, EMG (9). Na rentgenovém snímku srdce a plic lze nalézt chybějící žaludeční bublinu, v mediastinu může být patrný dilatovaný jícen s hydroaerickým fenoménem (hladinka vzduch tekutina ze stagnujícího obsahu). Pasáž k.l. jícnem ve vzpřímené i horizontální poloze v předozadní i boční projekci zobrazí např. nepravidelnosti lumen, identifikuje stenózy a napomáhá v detekci poruch motility jícnu (5). EGD slouží k vizualizaci horního zažívacího traktu, k upřesnění diagnózy patologických lézí na sliznici jícnu včetně

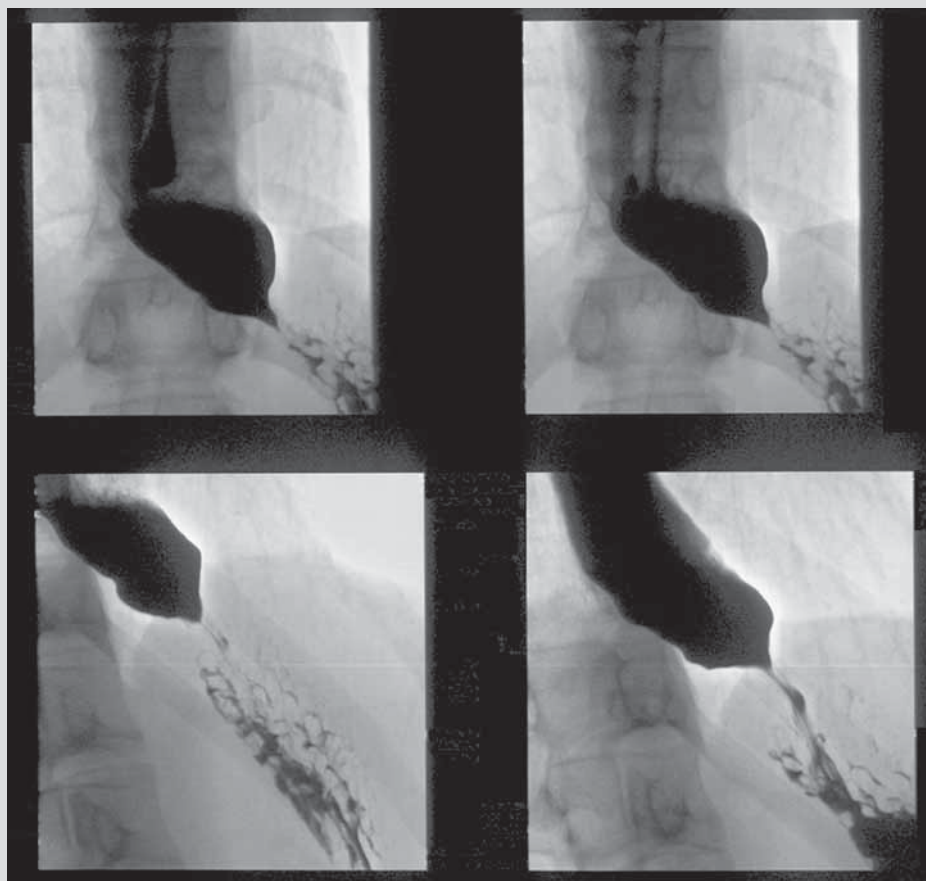
Tabulka 1. Možné příčiny dysfagie u dětí (volně podle 11)

Vysoká (orofaryngeální) dysfagie	Nízká (jícnová) dysfagie
nezralost	cizí tělesa v jícnu
onemocnění dutiny ústní a orofaryngu	ezofagitida
– infekce, poranění, tumory, uvíznutá cizí tělesa	– refluxní, infekční, korozivní, u Crohnovy choroby, eozinofilní aj.
– rozštěp rtu, patra, stenóza hypofaryngu	
onemocnění CNS	vrozené vady trachey, jícnu
– trauma hlavy, hypoxické poškození mozku, mikrocefalie, infekce, myelomeningokéla, Chiariho malformace aj.	– tracheoezofageální píštěl, atrezie jícnu
	– stenóza, divertikly, duplikatury jícnu, Schatzkiho prstenec
neuromuskulární onemocnění	útlak jícnu z okolí
– roztroušená skleróza, myastenia gravis	– anomálie cév (aberantní pravá podklíčková tepna, dvojitý aortální oblouk)
– krikofaryngeální achalázie, spazmy	– retrosternální struma, tumory mediastina, bronchogenní cysta
	poranění jícnu
	– zevní nebo iatrogení (NGS, EGD)
	neuromuskulární onemocnění
	– idiopatická achalázie, difuzní jícnové spazmy, svalová dystrofie, myastenia gravis, Guillain Barré syndrom
	jiné
	– tumory jícnu (leiomyom, leiomyosarkom)
	– sklerodermie

Tabulka 2. Algoritmus vyšetřování pacientů s dysfagií (volně podle 11)

Anamnéza, fyzikální vyšetření				
Dysfagie při polknutí			Dysfagie po polknutí	
anatomická abnormalita	orofaryngeální dyskoordinace	neurologické onemocnění	tuhých soust	tuhých soust a tekutin
polykací akt ORL, EMG		neurologické vyšetření	anatomické/slizniční léze pasáž kontrastní látky jícnem EGD	poruchy motility pasáž kontrastní látky jícnem EGD manometrie jícnu

Obrázek 1. Pasáž kontrastní látky jícnem. Patrná dilatace těla jícnu a zúžení DJS zobákovitého vzhledu, který se při polknutí neotvírá. Chybí peristaltika těla jícnu.



možnosti odběru biopsií s následným histologickým vyšetřením. Manometrie jícnu umožňuje posoudit poruchy jícnové motility. Endosonografie má význam pro posouzení rozsahu postižení stěny jícnu a mediastinálních uzlin (např. u nádorů v této oblasti) (9).

U našeho pacienta bylo **neurologické i ORL** vyšetření, **sonografie štítné žlázy a rtg S+P** bez patologického nálezu. **Polykací akt** byl obvyklý, hypofarynx beze změn. Při **pasáži** k.l. velmi pomalu postupovala dilatovaným jícnem a vytvářela hladinu v jeho aborální části. Peristaltické vlny byly obleněné a mělké, zobákovitě protažená kardia se jen málo otevírala (obrázek 1). Žaludek, duodenum a první kličky jejunu byly beze změn. Při kontrole za 120 minut se nacházely zbytky k.l. v dilatovaném jícnu a vytvářely hladinku v horním mediastinu. Tento **nález byl suspektní z achalázie kardia s dilatací jícnu ve střední a aborální třetině**. Následně provedená EGD v celkové anestezii, endotracheální

intubací, zobrazila jícen dilatovaný od proximální třetiny s vinutým průběhem a intaktní sliznicí. Kardia se nerozvíjela a byla jen těsně prostupná pro gastroskop GIF Q180. V žaludku byl na sliznici antra obraz nodularit, ve dvanáctníku nález normální. V biptických vzorcích z distálního jícnu byla histologicky popsána mírná kulatobuněčná zánětlivá celulizace. Diagnózu ezofagokardiální achalázie definitivně potvrdila **manometrie jícnu**. V 51–49 cm od řezáků se nacházela zóna hypertonu DJS dosahující místy až 70 mmHg (fyziologická hodnota je do 36 mmHg). Při polknutí chyběla relaxace DJS a byla patrná terciární aktivita jícnu. Přídavným nálezem u chlapce byla *Helicobacter pylori* pozitivní gastritida (pozitivní rychlý ureázový test a průkaz *H. pylori* ve speciálním barvení v biptických vzorcích antra a těla žaludku).

Idiopatická ezofagokardiální achalázie je primární neuromotorické onemocnění jícnu (11).

Obrázek 2. Pasáž kontrastní látky jícnem desátý pooperační den. K. l. volně prochází mírně dilatovaným jícnem se zvlněnou přední stěnou a hladkými konturami přes širokou kardií do žaludku.



Poprvé byla popsána Thomasem Willisem v roce 1674 (7). Etiologie je neznámá. Předpokládaný patofyziologický mechanismus spočívá v tom, že počáteční inzult – virová infekce (nebo jiný spouštěč z prostředí) vede u geneticky predisponovaných jedinců (pozitivní alely HLA DQA1*0103 a DQB1*0603) k zánětu inhibičních oxid dusnatý mediujících neuronů myenterického plexu a ke spuštění autoimunitního procesu. Důsledkem je jejich postupná degenerace a vazivová přestavba (10). Achalázie může být součástí některých syndromů, např. triple A syndromu (achalázie, adrenální insuficience a alakrimie) a Downova syndromu. Incidence onemocnění je 1/200 000, prevalence v populaci 8/100 000. Manifestuje se v kterémkoliv věku, obě pohlaví jsou postižena stejně často (10).

Méně jak 5 % pacientů s achalázií má příznaky před 15. rokem věku (10, 11). U mladších dětí k nim patří hmotnostní úbytek, odmítání jídla, nauzea, zvracení, rekurentní pneumonie a noční kašel. U starších dětí se podobají příznakům u dospělých – dysfagie (v době stanovení diagnózy přítomna prakticky u všech pacientů), regurgitace, zvracení, retrosternální bolest zhoršující se při jídle nebo vznikající mezi jídly. Zpočátku je postiženo polykání tuhých soust, ale s progresí onemocnění dojde i k poruše polykání tekutin. U 60 % pacientů lze při polykání pozorovat stereotypní pohyby krku a ramen, popřípadě procházení se při jídle. Průměrný věk dětí v době stanovení diagnózy je 8,8 let a délka trvání příznaků do stanovení diagnózy je v průměru 23 měsíců. Podezření na achalázií lze vyslovit již z klinických příznaků, vzhledu a chování jícnu během pasáže k.l. jícnem a nálezu při EGD. Pro diagnózu onemocnění je rozhodující jícnová manometrie. Typickými nálezy jsou aperistaltika těla jícnu a chybějící relaxace DJS při polykání (1). Pseudoachalázie napodobuje achalázií, ale je způsobena infekčními nemocemi jícnu (infekce parazitem *Trypanosoma cruzi*, tzv. Chagasova nemoc vyskytující se hlavně v oblastech Jižní Ameriky) nebo nádorovými onemocněními (u dětí vzácně leiomyom, popřípadě leiomyosarkom).

3. **Léčba achalázie jícnu** nezvrátí degenerativní poškození inhičních nervů. Dělí se na **farmakologickou a nefarmakologickou**. Farmakologická je zvažována tam, kde jde o časnou diagnózu achalázie bez dilatace jícnu nebo kde je kontraindikována léčba nefarmakologická. Má omezené a krátkodobé účinky na zlepšení příznaků. Patří k ní opakované **intrasfinkterické injekce botulotoxinu**, perorální podání **blokátorů kalciového kanálu** (nifedipin) nebo krátce účinkujících **nitrátů** (sublinguálně, perorálně). Opakované injekce botulotoxinu jsou oblíbené zvláště u dospělých pacientů pro jejich jednoduchou aplikaci a nízká rizika. Informace o užití botulotoxinu u dětí jsou omezeny na kazuistická sdělení.

K nefarmakologické léčbě se řadí **balonkové dilatace jícnu a myotomie**. Podobně jako u dospělých i u dětí jsou nutné opakované dilatace. Hlášená úspěšnost se pohybuje mezi 35–100 %. K perforaci jícnu dochází v 1–12 % případů (2). Pokud příznaky přetrvávají po 4–6 dilatačních sezeních, je indikováno chirurgické řešení. V současné době je preferována minimálně invazivní laparoskopická Hellerova myotomie, případně doplněná o hemifundoplikaci dle Dora k zabránění gastroezofageálního refluxu. U dětí představuje myotomie definitivní chirurgické

řešení achalázie s vynikajícími pooperačními výsledky. Někteří autoři zastávají názor, že primární léčba achalázie u dětí má být chirurgická (3, 8). Příčinou selhání chirurgické léčby s rozvojem rekurentní dysfagie může být neúplná myotomie a jizvení v místě myotomie. V takových případech je vhodné pokračovat balonkovou dilatací a následnou remyotomií.

U chlapce byla provedena laparoskopická ezo-fagokardiomyotomie s hemifundoplikací dle Dora. Byl profylakticky zajištěn antibiotiky. Od druhého pooperačního dne byl postupně zatěžován tekutinami, následně kašovitou a tuhou stravou. Při kontrolní pasáži 10. pooperační den k.l. volně procházela mírně dilatovaným jícnem s hladkými konturami přes širokou kardií do žaludku (obrázek 2). Dále byla zahájena týdenní eradikační léčba *Helicobacter pylori* pozitivní gastritidy trojkombinací omeprazol, amoxicilin a klaritromycin.

Prognosticky je dlouhotrvající achalázie spojena se zvýšeným rizikem vzniku squamózního karcinomu jícnu. Při onemocnění trvajícím 15–20 let by pacienti měli být pravidelně endoskopováni (10).

MUDr. Jarmila Vospělá
Dětská klinika LF UP a FN
I. P. Pavlova 6, 775 20 Olomouc
e-mail: vol.j@seznam.cz

Literatura

1. Adler DG, Romero Y. Primary esophageal motility disorders. Mayo Clin Proc 2001; 76: 195–200.
2. Casasnovas AB, Manques JB, Cadranet S. Endoscopic management of stenosis and achalasia. In: Winter HS, et al. Pediatric gastrointestinal endoscopy: textbook and atlas. BC Decker 2006; 146.
3. Garzi A, Valla JS, Molinaro F et al. Minimally invasive surgery for achalasia: combined experience of two European centers. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2007; 44(5): 587–591.
4. Kraichely RE, Farrugia G. Achalasia: physiology and etiopathogenesis. Diseases of the Esophagus 2006; 19: 213–223.
5. Malagelada JR et al. Dysphagia. WGO Practice Guidelines. <http://www.worldgastroenterology.org/dysphagia.html>
6. Miller CK, Willging JP. Advances in the evaluation and management of pediatric dysphagia. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2003; 11(6): 442–446.
7. Park W, Vaezi M. Etiology and pathogenesis of achalasia: The current understanding. Am J Gastroenterol 2005; 100: 1404–1414.
8. Patti MG, Albanese CT, Holcomb GW 3rd et al. Laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia in children. J Pediatr Surg 2001; 36(8): 1248–1251.
9. Řehák F. Dysfagie, afagie a odynofagie. <http://www.cls.cz/dokumenty2/vstupy/r080.rtf>
10. Staiano A, Miele E, Clouse RE. Achalasia. In: Guandalini S et al. Essential pediatric gastroenterology, hepatology, and nutrition. McGraw-Hill Companies 2005; 143–151.
11. Walker WA et al. Pediatric Gastrointestinal Disease. BC Decker 2000, Third Edition; 266–377.

PŘIPRAVUJEME

- Dysmorfické příznaky – klíč k diagnostice genetických poruch
 - Kontraindikace očkování, souběžná očkování a intervaly mezi vakcínami, očkování ve speciálních situacích
 - Atopické epikutánní testy v diagnostice atopické dermatitidy
 - Intenzivní péče o nezralé novorozence
 - Anabolické steroidy a mládež
 - Jsou časté komplikace varicelly u dětí v ČR?
 - Systémová onemocnění pojava v dětském věku
 - Obézní dítě – prevence a terapie
 - Komplikace zánětu středního ucha
- a zajímavé kazuistiky



**prázdninové
dárky
pro
čtenáře**