

# Nadir bir olgu: Jackhammer özofagus

## A rare case: Jackhammer esophagus

İ Müjgan Gürler<sup>1</sup>, İ Murat Pehlivan<sup>1</sup>, İ Güray Can<sup>2</sup>, İ Meral Akdoğan Kayhan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bolu, Türkiye

<sup>2</sup>Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Bolu, Türkiye

Cite this article as / Bu makaleye atf için: Gürler M, Pehlivan M, Can G, Akdoğan Kayhan M. Nadir bir olgu: Jackhammer özofagus. J Health Sci Med 2020; 3(3): 352-354.

### ÖZ

Jackhammer özofagus, özofagus manometri incelemelerinin ortalama %4'ünde saptanan peristaltik hiperkontraktıl motilite bozukluğudur. Tanısı çoğunlukla disfaji, bazen göğüs ağrısı veya gastroözofageal reflü şikayetleri ile başvuran hastalarda konur. Disfaji semptomu, alt özofageal sfinkterdeki güçlü kasılmalar, özofageal çıkış darlığı ve yüksek distal kontraktıl integral ile ilişkilidir. Jackhammer özofagus tedavisi ile ilgili net bir konsensüs bulunmamaktadır. Asid maruziyetinin azaltılması semptom ve motor bozukluğunu azalttığı gösterilmiştir. Ağırlıklı semptomlar göğüs ağrısı ve disfaji için ise nöromodülatörler ile düz kas gevşeticileri verilebilir. Ağır refrakter olgularda özofageal Botulinum toksini enjeksiyonu ve POEM gibi endoskopik yöntemlerin yanında Heller myotomi gibi cerrahi seçenekler de düşünülebilir. Vakamızda Botulinum enjeksiyonu ve kalsiyum kanal blokeri ile klinik yanıt elde edilmiştir.

**Anahtar Kelimeler:** Jackhammer özofagus, özofagus manometrisi, disfaji, botulinum toksini

### ABSTRACT

Jackhammer esophagus is a peristaltic hypercontractile motility disorder detected on average of 4% of esophageal manometry examinations. The diagnosis is mostly performed in patients presenting with dysphagia, sometimes chest pain or gastroesophageal reflux. The symptom of dysphagia is associated with strong contractions in the lower esophageal sphincter, esophageal outlet stenosis, and high distal contractile integral. There is no clear consensus regarding Jackhammer esophageal therapy. Reducing acid exposure has been shown to reduce symptoms and motor impairment. If the main symptoms are chest pain and dysphagia, neuromodulators and smooth muscle relaxants can be given. In severe refractory cases, besides endoscopic methods such as esophageal Botulinum toxin injection and POEM, surgical options such as Heller myotomy can be considered. In our case, clinical response was obtained with Botulinum injection and calcium channel blocker.

**Keywords:** Jackhammer esophagus, esophageal manometry, dysphagia, botulinum toxin

### GİRİŞ

Jackhammer özofagus (JHÖ), özofagus manometri incelemelerinin ortalama %4'ünde saptanan peristaltik hiperkontraktıl motilite bozukluğudur (1). Tanısı çoğunlukla disfaji, bazen göğüs ağrısı veya gastroözofageal reflü şikayetleri ile başvuran hastalarda konur. Disfaji semptomu, alt özofageal sfinkterdeki güçlü kasılmalar, özofageal çıkış darlığı ve yüksek distal kontraktıl integral (DCI) ile ilişkilidir. JHÖ tanısı için, yüksek çözünürlüklü özofageal manometrik incelemede, normal integrated relaksasyon basıncı (IRP), yüksek amplitüt, yüksek hızlı kontraksiyon dalgaları ile birlikte en az iki dalgada DCI'nın 8000 mmHg/cm/su'nun üzerinde olması

gerekmektedir (2). Tedavisi ile ilgili net bir konsensüs bulunmamakla birlikte medikal, endoskopik ve cerrahi tedavi seçenekleri bulunmaktadır. Nadir görülen bir vaka olarak, Botulinum enjeksiyonu ve kalsiyum kanal blokeri ile başarılı bir şekilde tedavi edilen JHÖ'lü bir olgunun sunulması amaçlanmıştır.

### OLGU

Bilinen KOAH, hipertansiyon, tip 2 diabetes mellitusu bulunan 69 yaşında kadın hasta yutma güçlüğü şikayeti ile gastroenteroloji polikliniğine başvurdu. Öyküsünde 3 ay önce başlayan ağırlı yutma güçlüğü mevcuttu. Disfaji semptomu nedeniyle istenen kontrastlı özofagografide

**Corresponding Author / Sorumlu Yazar:** Güray Can, Abant İzzet Baysal Üniversitesi, Tıp Fakültesi, İzzet Baysal Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Gastroenteroloji Bilim Dalı, Gököy Kampüsü, 14280, Bolu, Türkiye

**E-mail / E-posta:** dr\_guraycan@yahoo.com

**Received / Geliş:** 13.02.2020 **Accepted / Kabul:** 31.03.2020



özofagus konturları, peristaltizmi ve pasajı doğal olarak saptandı. Özofagus sağ lateralinde ise dolum fazlalığı izlendi. Özofagus kardias geçişi normal izlenmiş olup faringosel ön tanısıyla endoskopik inceleme önerildi (Figür 1).



Figür 1. Özofagografi

Yapılan üst gastrointestinal sistem (GİS) endoskopik incelemesinde özofagus lümeni dilate olarak saptandı, özofagus lümeninde gıda artıkları izlendi. Anamnezinde özellikle sıvı gıdalara karşı yutma güçlüğü şikayeti belirtmesi üzerine hastada ön planda özofagus motilite bozukluğu olabileceği düşünülerek özofagus manometri tetkiki istendi. Yapılan özofagus manometri incelemesinde Chicago kriterlerine göre hastada Jackhammer özofagus ön tanısı konuldu (Tablo 1) (2).

Hastada, Jackhammer özofagus ön tanısıyla kalsiyum kanal blockerlerinden diltiazem 30 mg 2x1/gün ile medikal tedavisi başlandı. Hastanın tolere edebildiği maksimum doza çıkılmasına rağmen özellikle sıvı gıdalara karşı olan yutma güçlüğünde herhangi bir düzelme saptanmadı. Medikal tedaviye yanıt vermemesi üzerine üst GİS endoskopik inceleme işlemi tekrarlandı. Tedavi amacıyla

gastroözofageal bileşkenin 1 cm. proksimalinde dört kadrana 25 milyon ünite Botulinum toksin enjeksiyonu yapıldı. İşlem sonrası kontrol PA akciğer grafisinde özofagus perforasyonu izlenmedi (Figür 2). Hastanın medikal tedavisine diltiazem 30 mg 2x1/gün şeklinde devam edildi. Bir ay sonraki kontrolünde hastanın yutma güçlüğünde belirgin düzelme saptandı.



Figür 2. Botulinum toksin enjeksiyonu sonrası PA Akciğer grafisi

## TARTIŞMA

Özofagusun primer motor hastalıkları, darlık ya da kardiya tümörü gibi nedenlerle ilişkili olmayan, nörolojik, kas ya da diğer sistemik hastalıkların yol açmadığı motilite bozukluklarıdır. Bu nedenle, peristaltik fonksiyonu değerlendirmek için radyografik ve manometrik yöntemler kullanılmaktadır. Organik hastalıkların dışlanması için endoskopik görüntüleme de genellikle gereklidir. Jackhammer özofagus üçüncü basamağa gelen hastaların yaklaşık %4'ünde saptanan ve disfaji, göğüs ağrısı ve gastroözofageal reflü ile prezente olan nadir bir özofageal hiperkontraktilite bozukluğudur.

Tablo 1. Özofageal kontraktilete bozukluklarını tanımlamada kullanılan Chicago v.3 (2015) kriterleri

1. Özofagogastrik bileşke bozuklukları (IRP>15 mmHg, yüksek)	
-Akalazy Tip-I	Peristaltizmin %100 olmaması
-Akalazy Tip-II	Dalgaların $\geq 20$ 'da panözofageal pressürizasyon
-Akalazy Tip-III	Kontraksiyonları çoğu spastik
-Özofagog çıkış obstrüksiyonu	Peristalsis intakt
2. Major motilite bozuklukları (IRP<15 mmHg, normal)	
-Distal özofageal spasm	Kontraksiyonların $\geq 20$ prematüre: DL<4,5, DCI $\geq 450$ mmHg/cm/s
-Jackhammer özofagus	En az 2 dalgada DCI $\geq 8000$ mmHg/cm/s
-Aperistaltizm	Dalgaların %100'ü olmaması
3. Minor motilite bozuklukları (IRP<15 mmHg, normal)	
-İneffektif motilite	Dalgaların $\geq 50$ 'nın inefektif olması
-Fragmant peristaltizm	Dalgaların %50'si efektif ama fragmente

Disfaji ile gelen Jackhammer özofagus tedavisi ile ilgili net bir konsensus bulunmamaktadır. Öncelikli olarak farmakolojik tedaviler verilir. Bunlar içinde proton pompa inhibitörleri, kalsiyum kanal blokerleri, nitratlar ve fosfodiesteraz inhibitörleri bulunmaktadır. Asid maruziyetinin azaltılması semptom ve motor bozukluğunu azalttığı gösterilmiştir (3). Ağırlıklı semptomlar göğüs ağrısı ve disfaji ise nöromodülatörler ile düz kas gevşeticileri verilebilir. Medikal tedaviye cevap vermeyen olgularda Botulinum toksini enjeksiyonu, balon dilatasyon ve POEM gibi endoskopik yöntemler denenmektedir. Ağır refrakter olgularda Heller myotomi gibi cerrahi seçenekler de düşünülebilir (4). Marjoux ve ark. (5)'nin yaptığı çalışmada Botulinum toksini ile 2 aylık takipte başarı oranının %71 olduğu gösterilmiştir. Otuz yedi hasta ile yapılan meta-analiz göstermiştir ki hastaların %69'u POEM ile başarı sağlanmıştır (6).

5. Marjoux S, Brochard C, Roman S, et al. Botulinum toxin injection for hypercontractile or spastic esophageal motility disorders: may high-resolution manometry help to select cases? *Dis Esophagus* 2015; 28: 735-41.
6. Khan MA, Kumbhari V, Ngamruengphong S, et al. Is POEM the answer for management of spastic esophageal disorders? A Systematic Review and Meta-Analysis. *Dig Dis Sci* 2017; 62: 35-44.

## SONUÇ

Vakamızda Botulinum toksini enjeksiyonu ve kalsiyum kanal blokeri ile klinik yanıt elde edilmiştir. Bu nedenle daha agresif tedavilere geçmeden bu hastalarda konservatif tedavilerin denenmesinde fayda olduğunu düşünüyoruz.

## ETİK BEYANLAR

**Aydınlatılmış Onam:** Bu çalışmaya katılan hastadan yazılı onam alınmıştır.

**Hakem Değerlendirme Süreci:** Harici çift kör hakem değerlendirmesi.

**Çıkar Çatışması Durumu:** Yazarlar bu çalışmada herhangi bir çıkara dayalı ilişki olmadığını beyan etmişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışmada finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Yazar Katkıları:** Yazarların tümü; makalenin tasarımına, yürütülmesine, analizine katıldıklarını ve son sürümünü onayladıklarını beyan etmişlerdir.

## KAYNAKLAR

1. Jia Y, Arenas J, Hejazi RA, Elhanafi S, Saadi M, McCallum RW. Frequency of Jackhammer esophagus as the extreme phenotypes of esophageal hypercontractility based on the New Chicago Classification. *J Clin Gastroenterol* 2016; 50: 615-8.
2. Jia Y, McCallum RW. Jackhammer esophagus based on the New Chicago Classification. *J Clin Gastroenterol* 2017; 51: 88.
3. Kristo I, Schwameis K, Maschke S, et al. Phenotypes of Jackhammer esophagus in patients with typical symptoms of gastroesophageal reflux disease responsive to proton pump inhibitors. *Sci Rep* 2018; 8: 9949.
4. Roman S, Kahrilas PJ. Management of spastic disorders of the esophagus. *Gastroenterol Clin North Am* 2013; 42: 27-43.