

Gäller för: VO5 Ortopedi Ögon Öron näsa hals

Innehållsansvar: Martin Oscarsson, (maros21), Enhetschef

Granskad av: Martin Oscarsson, (maros21), Enhetschef

Godkänd av: Cecilia Andersson, (cecan1), Verksamhetschef

Giltig från: 2025-05-06

Giltig till: 2027-05-06

Akalasi

Revideringar i denna version

Ändring av text samt förlängt giltighetsdatum.

Bakgrund

Ovanlig sjukdom orsakad av avsaknad eller försämrad avslappning av den nedre esofagussfinktern (LES). Incidensen är 0,3-1,63/100.000 och år, ökar med åldern och med medelåldern runt 50 år. Ingen könsskillnad. Prevalensen är runt 8-10/100.000.

Syfte och mål

Skapa riktlinjer för handläggningen av denna patientkategori.

Ansvar

ÖNH-kliniken.

Avgränsningar

Dokumentet är avsett för läkare som kommer i kontakt med patientgruppen. Diagnosen handläggs och behandlas på SkaS främst av ÖNH-läkare.

Arbetsbeskrivning

Etiologin till akalasi är i huvudsak okänd, men möjligen rör det sig om en autoimmun alternativt infektiös sjukdom i kombination med genetiska faktorer. Det finns ett ökat samband mellan akalasi och andra autoimmuna sjukdomar och ger ökad risk (i studier 10-50 ggr) för utvecklandet av esofagus cancer över tid. Tillståndet karakteriseras av inflammatoriska och neurodegenerativa skador på de inhibitoriska neuronerna i esofagus och nedre sfinkterområdet (LES), vilket ger en oförmåga hos nedre esofagussfinktern att slappna av vid sväljning. Detta

leder till kardinalsytomet sväljningssvårigheter, som ofta börjar smygande men ökar över tid. Vanligt förekommande är också bröstsmärta, viktnedgång, regurgitation av nedsvald mat samt andningsbesvär i form av nattlig hosta och återkommande aspirationspneumonier.

Differentialdiagnoser

- Pseudoakalasi. Vanligast en distal esofaguscancer, eller annan cancer som trycker från utsidan. Skiljer sig oftast genom snabbare förlopp gällande utveckling av dysfagi.
- Chagas sjukdom
- Andra esofagusjukdomar såsom diffus esofageal spasm, Jackhammer-esofagus, esofagit, stenosering eller eosinofil esofagit.

Handläggning och behandling

Diagnosen baseras på tre undersökningsmetoder:

1. **Gastroskopi.** Kan vara i stort sett normal, men vid uttalade fall visa en typisk bild med mat och vätskerester i en tydligt dilaterad esofagus. Distalt är det trångt och ofta slingrigt. Syftet är också att utreda ev diffdiagnoser, enl ovan.
2. **Röntgen.** Vid hypopharynx/esofagus ses i typiska fall ett s k fågelnäbbsutseende distalt av kontrasten och en dilaterad esofagus där ovan. Time barium swallow, för att se på tömningstid, kan göras vid oklara tillstånd, men genomförs bara på SU. CT thorax/buk kan ibland vid esofaguscancer visa en förtjockning av esofagusväggen distalt eller avslöja en förändring som trycker på utifrån.
3. **Esofagusmanometri.** Golden standard för diagnos och utförs av gastrolab på Sahlgrenska.

Delar in akalasi i tre subgrupper:

- o Typ I: Icke-peristaltiskt rörelsemönster med nedsatt relaxation av LES.
- o Typ II: Nedsatt relaxation av LES samt panesofageala tryckökningar (vanligaste formen).
- o Typ III: Högt tryck i LES och spastiska kontraktioner.

Behandling:

Medicinsk behandling: Calciumblockerare (ex Cardizem Retard 90 mg, 1x1-2) eller nitroglycerin (1 – 2 puffar) vid behov. Nackdelen är potentiella biverkningar (se FASS) samt att effekten ofta avtar med tiden. På en del ställen injicerar man även Botox lokalt i LES, sammanlagt upp till 80 - 100 enheter ofta i kombination med dilatation, görs ej på SkaS.

Medicinsk behandling ses idag främst som ett komplement till annan behandling eller om patienten är icke-operabel.

Dilatation: De patienter som i olika studier svarar bäst på dilatation är över 40 år, kvinnor och de med subtyp II. 30 - 40 mm ballong används, på SkaS bara 30 mm. Positioneras i LES med genomlysning och förs ner via guide wire som lagts på plats genom gastroskopet. Dilatationen sker genom att NaCl blandat med kontrast fylls i ballongen. Förträngningen ses som en midja på ballongen och skall positioneras i mitten av ballongen. Ballongen rymmer strax över 70 ml och mängden som ges är individuellt (55 -70 ml oftast) men många gånger fyller man till midjan slätas ut. Ballongen hålls uppblåst någon minut. Inspektion sker därefter av området med gastroskop för att utesluta djupare rifter. Esofagusperforation är den allvarligaste komplikationen och är i studier ca 2 %. För handläggning av misstänkt esofagusperforation, se riktlinje ”[Perforation av esofagus](#)”.

Myotomi: Myotomi av LES med samtidig fundoplikatio (för att minska refluxtendens), opereras av Övre Gastro SU. I studier har myotomi bäst resultat hos patienter under 40 år eller subtyp III. Subtyp I och II uppvisar liknande resultat mellan dilatation och myotomi. En nyare möjlighet är också peroral endoskopisk myotomi (POEM).

Övrig kirurgi: Vissa patienter hamnar i s k end-stage achalasia med massiv esofagusdilatation. Esofagotomi kan då vara aktuellt. Rekonstruktion kan ske på olika sätt, t ex genom gastrisk eller colon interposition.

Behandlingsalgoritm:

Utredning:

- Gastroskopi, främst för diffdiagnostik.
- Röntgen hypofarynx/esofagus, ofta typiskt utseende.
- Esofagusmanometri, remiss gastrolab SU, för diagnos samt subtyp.

Behandling:

- Patient icke-operabel = medicinsk behandling enligt ovan
- < 40 år, eller >40 år med typ III = remiss till övre gastro SU för ställningstagande till myotomi eller POEM primärt.
- >40 år, typ I eller II = dilatationsförsök, ballong 30 mm. Inneliggande. Telefonuppföljning efter 2 - 4 veckor och om kvarstående symtom ny snar dilatation.
- >40 år, typ I eller II, dilaterad med tillräcklig effekt = höra av sig vb för ny dilatation. Om tidigare dilatationer vid två tillfällen inneliggande varit okomplicerade kan patienten därefter dilateras dagkirurgiskt. Postop övervakning minst 4 h och skall försörja sig innan hemgång.
- >40 år, typ I eller II, dilaterad x2 utan tillräcklig effekt = remiss övre gastro SU för ställningstagande till myotomi eller POEM.

Uppföljning, utvärdering och revision:

Den läkare som utfärdat rutinen samt processchefen på ÖNH-kliniken är ansvariga för uppföljning och eventuell revidering av dokumentet.

Käll- och litteraturförteckning

Boeckxstaens GE, Zaninotto G, Richter JE. [Achalasia](#). Lancet. 2014 Jan 4;383(9911):83-93. doi: 10.1016/S0140-6736(13)60651-0. Epub 2013 Jul 17. Review.

Lake JM, Wong RK. [Review article: the management of achalasia - a comparison of different treatment modalities](#). Aliment Pharmacol Ther. 2006 Sep 15;24(6):909-18. Review.

Håkanson B, Tsai J, Kumagai K, Efendic E, Lundell L, Thorell A. Ny metod att behandla akalasi prövas nu. Läkartidningen. 2014;111:C4I3

Information om handlingen

Handlingstyp: Riktlinje

Gäller för: VO5 Ortopedi Ögon Öron näsa hals

Innehållsansvar: Martin Oscarsson, (maros21), Enhetschef

Granskad av: Martin Oscarsson, (maros21), Enhetschef

Godkänd av: Cecilia Andersson, (cecan1), Verksamhetschef

Dokument-ID: SKAS9726-2054514065-25

Version: 3.0

Giltig från: 2025-05-06

Giltig till: 2027-05-06