

# Diagnostik und Therapie der Achalasie

**Obwohl die primär idiopathische Achalasie mit einer Inzidenz von 1 pro 100.000 Einwohner pro Jahr [18] selten ist, ist sie doch die häufigste und am besten charakterisierte primäre Ösophagusmotilitätsstörung. Die Patienten haben oft einen langen Leidensweg hinter sich, bevor die Diagnose gestellt wird, sie einen in der Therapie der Achalasie erfahrenen Behandler finden und eine adäquate Therapie durchgeführt wird. Chirurgen, die Antirefluxchirurgie betreiben, stehen vor der Schwierigkeit, dass sich 1) undiagnostizierte Achalasiepatienten im Kollektiv der GERD („gastroesophageal reflux disease“-Patienten „verbergen“ und 2) die (ausschließliche) Anlage einer Fundoplikation bei Achalasiepatienten streng kontraindiziert ist. Dies ist**

**einer der wesentlichen Aspekte für die Notwendigkeit einer präoperativen Manometrie vor einer Fundoplikation.**

Die Achalasie ist definiert als Abwesenheit von Peristaltik (nicht notwendigerweise von Kontraktionen!) in der tubulären Speiseröhre und eine gestörte Relaxation des unteren Ösophagussphinkters (UÖS). Pathophysiologie und Ätiologie der primär idiopathischen Achalasie sind nur unvollständig verstanden. Aktuelle Ergebnisse einer laufenden europäischen Multicenterstudie zur „Genetik der Achalasie“ des „Achalasia Risk Consortium“ [10] legen einen genetisch-getriggerten autoimmunologischen Prozess nahe, der zu den bekannten mikromorphologischen Veränderungen führt, dem Verlust von inhibitorischen Neuronen im myenterischen Plexus.

ren gastroösophagealen Reflux bedingt ist. Der Dysphagie-Score nach Eckardt ([5], **Tab. 1**) ist ein gut etabliertes Instrument zur Quantifizierung der Symptomatik. Dieser wird auch in Studien zur Messung des Therapieerfolges verwendet. Letztlich sind alle Symptome der Achalasie unspezifisch, was zusammen mit der Seltenheit des Krankheitsbildes ein weiterer Faktor für die häufige Diagnoseverzögerung ist [6].

## Ösophagogastroduodenoskopie

Die Ösophagogastroduodenoskopie (ÖGD) ist die Basismaßnahme der Dysphagiediagnostik und vor allem wichtig zum Ausschluss einer Pseudoachalasie durch ein Karzinom (oder eine andere morphologische Läsion). Bei der Achalasie gilt es – vor allem bei älteren Patienten – sowohl primär (bei der initialen Diagnostik) als auch sekundär (im Verlauf) immer auch an ein Karzinom zu denken.

**» Primär und sekundär ist bei Achalasie immer an ein Karzinom zu denken**

In Achalasie-Serien ist in etwa 2–4% der Fälle eine Pseudoachalasie zu erwarten [11]. Sekundär, im Verlauf bei langjähriger Achalasie, können beide histologische Typen des Ösophaguskarzinoms (Plattenepithelkarzinom und Adenokarzinom) entstehen [15, 16, 38]. Obwohl das Risiko für Speiseröhrenkrebs bei Patienten mit langjähriger Achalasie gegen-

Abkürzungen	
BoTx	endoskopische Botulinumtoxininjektion
DES	distaler Ösophagospasmus
EBD	endoskopische Ballondilatation
EPT	ösophageale Drucktopographie („esophageal pressure topography“)
ESD	endoskopisch submuköse Dissektion
HRM	High-resolution-Manometrie
IRP	integrierter Relaxationsdruck
ÖGÜ	ösophagogastraler Übergang
POEM	perorale endoskopische Myotomie
UÖS	unterer Ösophagussphinkter

## Diagnostik

### Symptomevaluation

Das Leitsymptom der Achalasie ist die Dysphagie (>95%), welche in Qualität und Ausprägung variiert. Weitere Symptome sind Regurgitationen von Nahrungsbestandteilen und Schleim, Brustschmerzen und Gewichtsverlust, Husten (durch Aspirationen/Mikroaspirationen), Globusgefühl, Missempfindungen, Geschmackstörungen etc. [5]. Auch Sodbrennen wird häufig (20–50%) angegeben, welches allerdings (bei nicht vorbehandelten Patienten) fast nie durch sau-

**Tab. 1** Dysphagie-Score nach Eckardt. (Mod. nach [5])

Symptome	Score			
	Bei jedem Essen	Täglich	Gelegentlich/wöchentlich	Keine
Dysphagie	3	2	1	0
Regurgitationen	3	2	1	0
Brustschmerzen	3	2	1	0
Gewichtsverlust	<10 kg	5–10 kg	<5 kg	Kein
	3	2	1	0

**Tab. 2** Stellenwert und Aussage der verschiedenen Untersuchungsmethoden

<b>ÖGD</b>	<b>Ausschluss einer sekundären Achalasie (Pseudoachalasie) beim Karzinom am ösophagogastralen Übergang</b>
	Darstellung des Grades der Dilatation (sehr eingeschränkt, da abhängig von der Luftinsufflation)
	Darstellung der verminderten Clearance der Speiseröhre/Nahrungsmittelretention
	Darstellung atypischer Kontraktionen
	Darstellung des eng schließenden UÖS, oft nur auf stärkeren Druck passierbar
	In Inversion Darstellung des eng schließenden UÖS mit charakteristisch „von unten“ sichtbarem Plattenepithel (s. <b>Abb. 1</b> )
<b>Manometrie</b>	<b>Goldstandard zur Diagnosestellung</b>
	Klassifikation verschiedener Typen der Achalasie (s. <b>Abb. 2</b> )
	Unzureichende Relaxation des UÖS
	<b>Mit der High-resolution-Manometrie</b>
	Integrierter Relaxationsdruck des UÖS >15 mmHg
Ausschließlich tertiäre Kontraktionen	
<b>Breischluck</b>	<b>Morphologisch:</b>
	Differenzierung unterschiedlicher Stadien der Speiseröhrenmorphologie (s. <b>Abb. 3</b> )
	<b>Funktionell:</b>
	Verzögerten KM-Passage durch den ÖGÜ
<b>Endosonographie</b>	z. A. eines Malignoms bei Patienten >45 Jahre
<b>Schnittbildgebung (CT/MRT)</b>	z. A. eines Malignoms bei Patienten >45 Jahre, einschließlich extraösophagealer Prozesse
<i>CT</i> Computertomographie, <i>KM</i> Kontrastmittel, <i>MRT</i> Magnetresonanztomographie, <i>ÖGD</i> Ösophagogastroduodenoskopie, <i>ÖGÜ</i> ösophagogastraler Übergang, <i>UÖS</i> unterer Ösophagussphinkter, z. A. zum Ausschluss.	

**Tab. 3** Neue HRM-basierte Chicago-Klassifikation der primären Ösophagusmotilitätsstörungen. (Mod. nach [2])

<b>Kategorie I</b>	<b>Achalasie</b>	Typ I klassische Achalasie
		Typ II panösophageale Kompression
		Typ III spasmodische Form
<b>Kategorie II</b>	<b>Ausflussobstruktion des ÖGÜ</b>	Mögliche Achalasievariante
		Evtl. mit ösophagealer Hyperkontraktilität
<b>Kategorie III</b>	<b>Spezifische Ösophagusmotilitätsstörungen</b>	Distaler Ösophagospasmus
		Jackhammer-Ösophagus
		Vollständiges Peristaltikversagen
<b>Kategorie IV</b>	<b>Unspezifische Ösophagusmotilitätsstörungen</b>	Schwache Peristaltik (mit großen/kleinen Peristaltiklücken)
		Gelegentliches Peristaltikversagen
		Nussknacker-Ösophagus
		Überschnelle Kontraktionen
<i>HRM</i> High-resolution-Manometrie, <i>ÖGÜ</i> ösophagogastraler Übergang.		

über der Normalbevölkerung erhöht ist, bleibt das absolute Risiko dennoch niedrig. Für die Überwachung von Achalasiepatienten empfehlen wir aktuell Kontrollendoskopien im 1- bis 2-jährigen Rhythmus, wobei trotzdem die Gefahr besteht, Karzinome erst im lokal fortgeschrittenen Stadium zu entdecken.

Die endoskopischen Befunde der Achalasie können in fortgeschrittenem Stadium recht charakteristisch sein. Typische Befunde sind der eng gestellte und nur auf Druck mit dem Endoskop passierbare ösophagogastrale Übergang (ÖGÜ), die Retention von Speisebrei/Flüssigkeit trotz verlängertem Nüchternintervall und die Sichtbarkeit des squamokolumnaren Übergangs in invertierter Sicht vom Magen aus (**Abb. 1**). In frühen Erkrankungsstadien (in denen die Diagnose gestellt werden sollte) ist die Sensitivität für die Diagnosestellung zu gering ([8, 14], **Tab. 2**).

### Manometrie

Goldstandard zur Diagnosestellung der Achalasie ist die Manometrie. Die diagnostischen Kriterien sind:

1. das Fehlen von Peristaltik in der tubulären Speiseröhre – sämtliche Kontraktionen sind tertiäre (simultane) Kontraktionen;<sup>1</sup>
2. die fehlerhafte Relaxation des unteren Ösophagussphinkters (integrierter Relaxationsdruck [IRP] des unteren Ösophagussphinkters in der High-resolution-Manometrie [HRM] >15 mmHg).

Zunehmend wird heute die hochauflösende Manometrie, High-resolution-Manometrie (HRM)/ösophageale Drucktopographie (EPT), verwendet. Anhand des Erscheinungsbildes der Kontraktionen im tubulären Ösophagus in der HRM/EPT werden heute nach Pandolfino drei Typen der Achalasie unterschieden ([22], **Abb. 2**), die auch Eingang in die neue HRM-basierte Chicago-Klassifikation der

<sup>1</sup> Ausnahme ist die Kategorie II der Ösophagusmotilitätsstörungen nach neuer Chicago-Klassifikation (s. **Tab. 3**), die die Frühform einer Achalasie repräsentieren, aber noch mit erhaltener propulsiver Peristaltik im tubulären Ösophagus einhergeht (s. **Abb. 2**).

primären Ösophagusmotilitätsstörungen gefunden haben ([2], [Tab. 3](#)).

## Ösophagusbreischluckuntersuchung

Die Ösophagusbreischluckuntersuchung ist das beste Verfahren zur Darstellung der Speiseröhrenmorphologie ([Abb. 3](#)) und zeigt auch funktionell die verzögerte Passage des Kontrastmittels über den ÖGÜ oft mit Spiegelbildung in der tubulären Speiseröhre. Die Methode hat, ähnlich wie die ÖGD bei Frühformen, eine niedrige Sensitivität und kann hier noch ein völlig normales Bild zeigen, weshalb sie zum Ausschluss der Erkrankung ungeeignet ist [7, 8, 14]. In fortgeschrittenen Stadien kann die Ösophagusbreischluckuntersuchung ein eindrückliches Bild der sigmoidalen Transformation des distalen Ösophagus zeigen.

## Endosonographie und Computertomographie

Bei Patienten mit Erstdiagnose einer Achalasie über 45 Jahre werden eine Endosonographie und eine Computertomographie zur Umgebungsdiagnostik zum Ausschluss einer Pseudoachalasie empfohlen.

## Therapie

### Therapieintentionen/-ziele

Eine kurative Therapie der Achalasie gibt es bislang nicht, da mit keiner Methode eine Wiederherstellung der normalen Speiseröhrenfunktion möglich ist. Für die symptomatische Therapie stehen allerdings effektive Behandlungsoptionen zur Verfügung, mit denen eine weitestgehende Wiederherstellung einer guten Schluckfunktion möglich ist. Therapieziele sind:

- Aufhebung der Dysphagie und der Regurgitationen durch Aufhebung der ösophagealen Ausflussobstruktion,
- Normalisierung der Clearance der Speiseröhre,
- Prävention von gastroösophagealem Reflux, der Folge einer jeden die Ausflussobstruktion beseitigenden Maß-

Chirurg 2014 · 85:1055–1063 DOI 10.1007/s00104-014-2803-1  
© Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2014

B.H.A. von Rahden · J. Filser · F. Seyfried · S. Veldhoen · S. Reimer · C.-T. Germer  
**Diagnostik und Therapie der Achalasie**

### Zusammenfassung

Die primär idiopathische Achalasie hat gerade wegen ihrer geringen Inzidenz (1:100.000) für Patienten und Behandler eine besondere Bedeutung: Patienten haben oft einen langen Leidensweg hinter sich, bevor die Diagnose gestellt wird und eine adäquate Therapie erfolgt. Chirurgen, die Antirefluxchirurgie betreiben, müssen sicherstellen, dass Achalasiepatienten in ihrem Patientenkollektiv detektiert werden, um die streng kontraindizierte alleinige Fundoplikation zu vermeiden. Goldstandard für die Diagnosestellung ist die Manometrie, da insbesondere Frühstadien nicht mit ausreichender Sensitivität anhand Symptomevaluation, Endoskopie und Breischluckuntersuchung zu diagnostizieren sind. Zunehmend wird die High-resolution-Manometrie verwendet, die eine Unterscheidung verschiedener Typen (Typ I klassische Form, Typ II panösophageale Kompression, Typ III spasmodische Form) und eine Abgrenzung von anderen Motilitätsstörungen (distaler Ösophagospasmus, Jackhammer-Ösophagus, Nussknacker-Ösophagus etc.) ermöglicht. Bei Patienten >45 Jahre werden zusätzlich eine Endosonographie und eine CT

zum Ausschluss einer Pseudoachalasie empfohlen. Zwar gibt es keine kurative Therapie, wohl aber sehr gute Verfahren zur symptomatischen Behandlung. Ziele sind Dysphagiekontrolle, Verbesserung der ösophagealen Clearance, Refluxprophylaxe, und Aufhebung der Brustschmerzen. Standard ist die vor 100 Jahren von Ernst Heller beschriebene Kardiomyotomie, die den endoskopischen Therapieverfahren (Botox-Injektion, Ballondilatation) überlegen ist. Diese wird heute standardmäßig als laparoskopische Heller-Myotomie (LHM) durchgeführt und mit einer partiellen Fundoplikation kombiniert. Alternativ wird aktuell die perorale endoskopische Myotomie (POEM) in Zentren klinisch erprobt, mit der die Heller-Myotomie auf rein endoskopischem Wege durchgeführt wird und vielversprechende Ergebnisse erzielt werden.

### Schlüsselwörter

Achalasie · Laparoskopische Heller-Myotomie · Ösophagusmotilitätsstörungen · Perorale endoskopische Myotomie · Dysphagie

## Diagnosis and therapy of achalasia

### Abstract

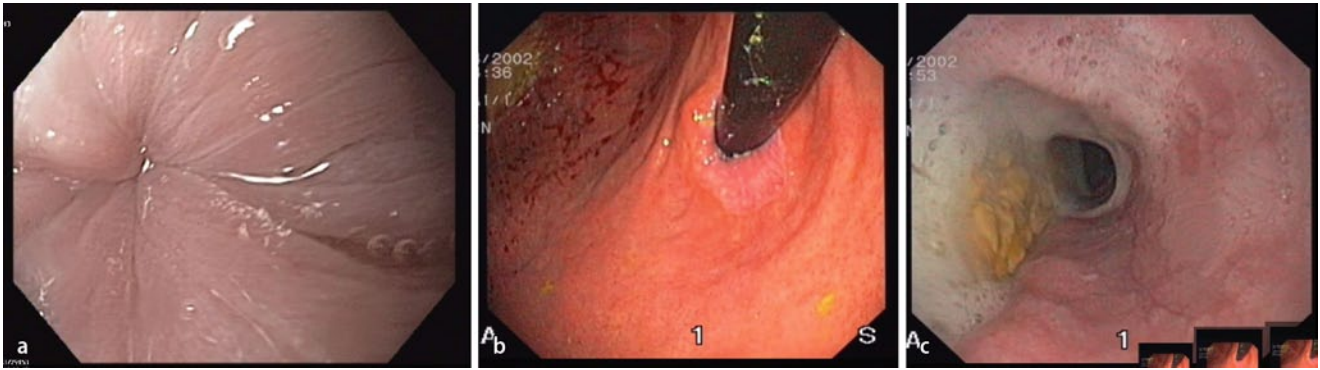
The low incidence (1:100,000) makes primary idiopathic achalasia a problem of special importance. Patients often have a long medical history of suffering before the diagnosis is established and adequate therapy provided. Surgeons who perform antireflux surgery must be certain of detecting achalasia patients within their collective of gastroesophageal reflux disease (GERD) patients to avoid contraindicated fundoplication. The current gold standard for establishing the diagnosis of achalasia is manometry. Especially in early stages, symptom evaluation, endoscopy and barium swallow lack adequate sensitivity. High-resolution manometry (HRM) is increasingly used and allows characterization of different achalasia types (i.e. type I classical achalasia, type II panesophageal pressurization and type III spasmodic achalasia) and differentiation from other motility disorders (e.g. distal esophageal spasm, jackhammer esophagus and nutcracker esophagus). For patients over 45 years of age additional endoscopic ultrasound and computed tomography are recommended to exclude pseudoachalasia. A curative treatment

restoring normal esophageal function does not exist; however, there are good options for symptom control. Therapy aims are abolishment of dysphagia, improvement of esophageal clearance, prevention of reflux and abolishment of chest pain. The current standard treatment is cardiomyotomy, which was first described 100 years ago by the German surgeon Ernst Heller and has been shown to be clearly superior when compared to endoscopic treatment (e.g. botox injection and balloon dilatation). Heller's myotomy procedure is preferentially performed via the laparoscopic route and combined with partial fundoplication. Currently, an alternative to performing Heller's myotomy via the endoscopic route is under intensive investigation in several centers worldwide. The peroral endoscopic myotomy (POEM) procedure has shown very promising initial results and warrants further clinical evaluation.

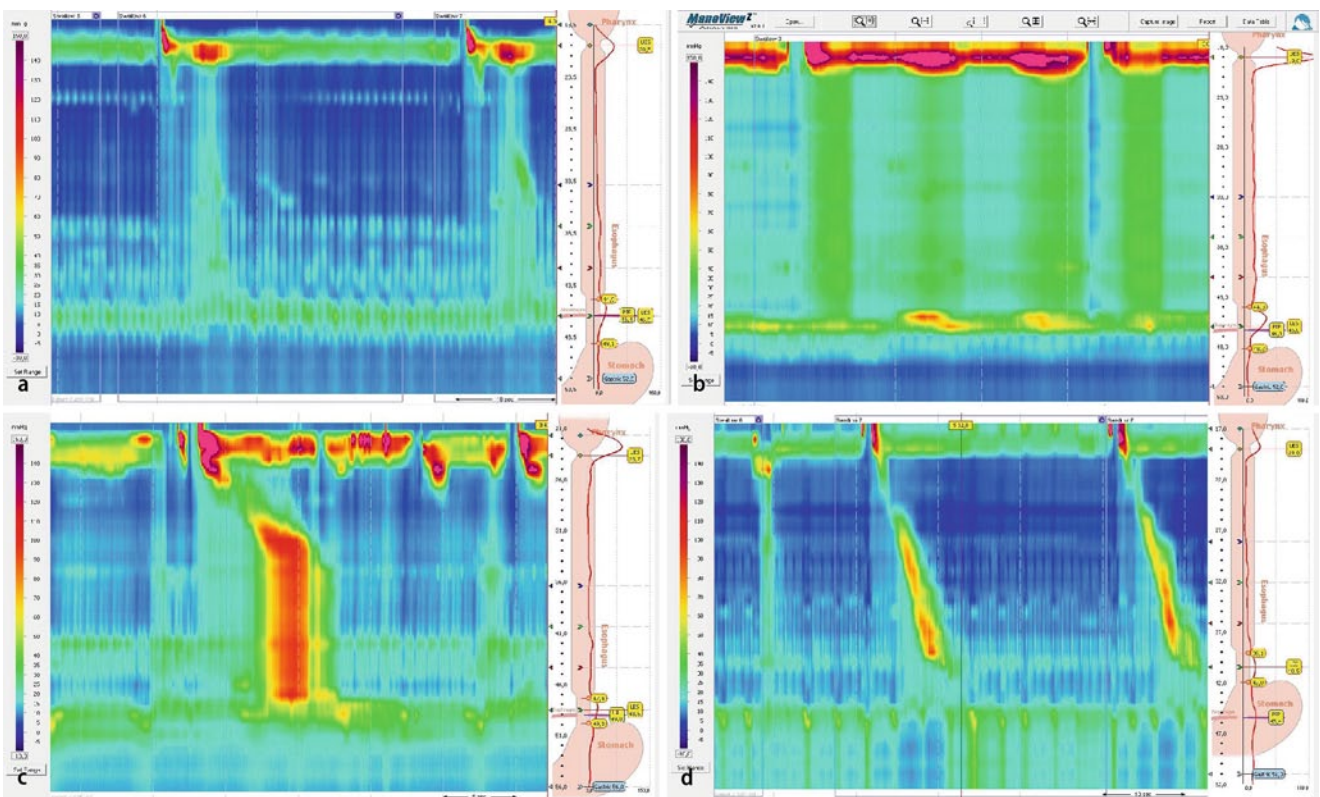
### Keywords

Achalasia · Laparoscopic Heller myotomy · Esophageal motility disorders · Peroral endoscopic myotomy · Dysphagia





**Abb. 1** ▲ Mögliche Befunde der Ösophagogastroduodenoskopie (ÖGD) bei Achalasie. **a** Eng schließender und nur auf Druck passierbarer ösophagogastraler Übergang. **b** In Inversion sichtbare squamokolumnare Grenze (Z-Linie). **c** Nahrungs- und Flüssigkeitsretention in der Speiseröhre



**Abb. 2** ▲ High-resolution-Manometrie. Achalasietypen nach Pandolfino [22] und der neuen Chicago-Klassifikation [2]. Kategorie I: **a** Typ I klassische Form, **b** Typ II panösophageale Kompression, **c** Typ III spasmodische Form, **d** Chicago-Kategorie II: Ausflussobstruktion des ösophagogastralen Übergangs mit erhaltener propulsiver Peristaltik (mögliche Achalasiefrühform)

nahme (aber vor allem der Mobilisation der Speiseröhre im Hiatus) sein kann,

- Beseitigung der Brustschmerzen.

### Therapieoptionen (Überblick)

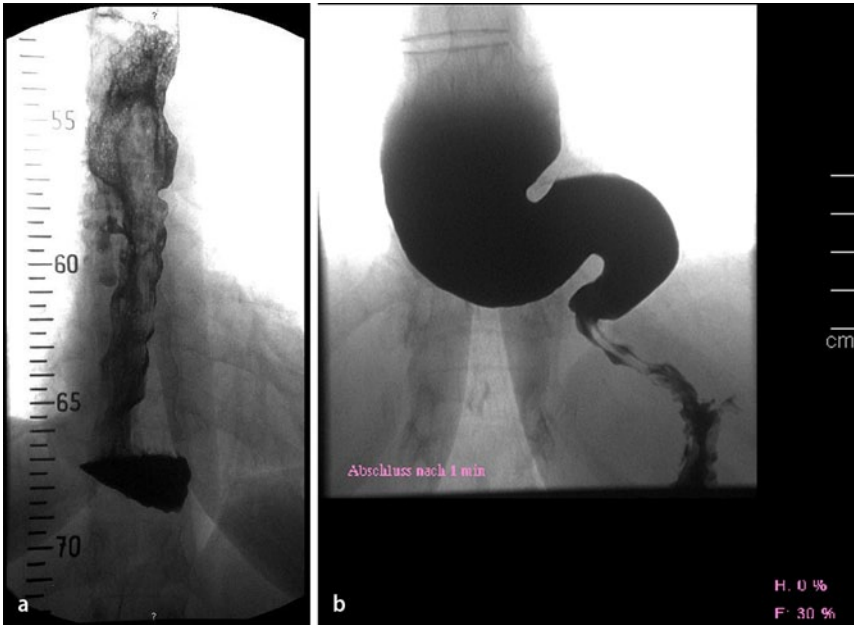
Eine effektive *medikamentöse Therapie* gibt es nicht. Die durch glattmuskulär relaxierende Substanzen, wie langwirksame Nitrate oder Kalziumkanalblocker, zu er-

zielende Senkung des UÖS-Drucks ist nicht ausreichend. Probleme sind außerdem Gewöhnungseffekt und systemische Nebenwirkungen (Hypotension, Kopfschmerzen, Schwindel; [36]).

Die *endoskopische Injektion von Botulinumtoxin (BoTx)* in den UÖS wurde initial als vielversprechende Methode angesehen und sogar eine prospektiv randomisierte Studie gegen die laparoskopische Heller-Myotomie (LHM) durchgeführt

[37]. Diese und andere Studien zeigten, dass BoTx für eine effektive langfristige Therapie ungeeignet ist [3] und allenfalls als Test bei diagnostischer Unsicherheit in Betracht kommt.

Die lange kontrovers geführte Diskussion über die Verfahrenswahl zwischen der *endoskopischen Ballondilatation* und der chirurgischen Kardiomyotomie nach Heller erscheint inzwischen zugunsten der Myotomie entschieden [3, 31, 35].



**Abb. 3** ▲ Ösophagusbreischluckuntersuchung. Morphologische Stadien der Achalasie. **a** Nichtsigmoidale Achalasie mit „Sektglasform“, **b** Achalasie mit siphonartiger Transformation des ösophagogastralen Übergangs/sigmoidale Achalasie

Eine neue wissenschaftliche Diskussion bezieht sich auf die Wahl des Zugangsweges zur Heller Myotomie. Aktueller Standard ist die *laparoskopische Heller Myotomie*. Intensiv klinisch erprobt und in Studien untersucht wird aktuell das neue, rein endoskopische Therapieverfahren, die *perorale endoskopische Myotomie (POEM)*, mit dem die Durchführung der Heller-Myotomie über die transoral-transösophageal-submukosale Route möglich ist [25].

### Ballondilatation vs. laparoskopische Heller-Myotomie

Mit der endoskopischen Ballondilatation (EBD) soll eine Zerreiung des ÖGÜ herbeigeführt werden, weshalb der Eingriff auch „Kardiasprengung“ genannt wird. Befürworter der EBD bieten die Methode auch aktuell noch zur Achalasiebehandlung an, obwohl die Methode:

- gemäß aktueller Datenlage hinsichtlich der funktionellen Ergebnisse unterlegen ist [3, 27, 31, 35],
- mit einem hohen Risiko der Ösophagusruptur verknüpft ist [1, 26],
- einen negativen Einfluss auf nachfolgende effektivere Therapiemaßnahmen haben kann [23, 24, 32].

Die EBD wird mit sehr unterschiedlichen Strategien durchgeführt. Unterschiedlich sind die Anzahl der EBDs, bevor ein Verfahrenswechsel durchgeführt wird<sup>2</sup>, der Durchmesser der verwendeten Ballons (30, 35, 40 mm), die Dauer der Dilatation – Informationen, die oft in den Befundberichten (und teilweise sogar in Studien) nicht zu finden sind.

Als signifikanter Prognosefaktor für eine erfolgreiche EBD wurde die Anzahl der Prozeduren, nicht aber die Größe des Ballons und die Dauer der Dilatation identifiziert [31]. Die systematische Übersicht und Metaanalyse von Campos et al. [3, 27] umfasst 10 Studien mit dem Vergleich der chirurgischen Myotomie (n=733) und der EBD (n=640). Die mittlere Symptomverbesserung betrug 62,3% nach EBD und 85,9% nach Myotomie, bei einer Nachbeobachtungszeit von 65,3 (12 bis 78) Monaten. Eine Ösophagusperforation erlitten 59 der 733 Patienten nach EBD (Perforationsrate 8%).

<sup>2</sup> Im eigenen Patientengut befinden sich mehrere Patienten mit mehr als 40 bis 50 vorangegangenen EBD-Behandlungen zum Zeitpunkt der Vorstellung zur operativen Therapie und einer bereits maximal dilatierten Speiseröhre (unpubliziert). Mit der LHM wurde eine sehr gute Schluckfunktion erzielt.

Gerne werden von Befürwortern der EBD die Daten der europäischen prospektiv randomisierten Multicenterstudie „LHM vs. EBD“ für die Argumentation „Pro EBD“ herangezogen [1]. Allerdings ist eine kritische Bewertung dieser Studie – insbesondere im Hinblick auf die Komplikationsraten – erforderlich [26]. Zwar zeigt die Studie keine Unterschiede hinsichtlich des Therapieerfolgs, wobei allerdings die kurze Nachbeobachtungszeit von 2 Jahren zu kurz sein dürfte, um den langfristigen Effekt vor allem der EBD zu beurteilen, der erfahrungsgemäß und nach Datenlage im Verlauf weniger dauerhaft ist als der der Heller-Myotomie. Eine Metaanalyse von Langzeitdaten [17] zeigt, dass die Wahrscheinlichkeit einer Reintervention (EBD, Myotomie, Ösophagusresektion) in einem Zeitraum von 10 Jahren nach EBD mit 56% signifikant höher ist als nach Myotomie (26%).

Noch wichtiger erscheint allerdings die kritische Diskussion der Komplikationsraten in der europäischen Multicenterstudie [26]: Berichtet wird über 4 Ösophagusperforationen in der initialen Serie von 13 Patienten, die mit einem 35 mm Ballon behandelt worden waren – eine inakzeptabel hohe Komplikationsrate von 31% (zweimal konservative Therapie, zwei Patienten bedurften einer Notoperation). Diese initiale Serie wurde aus der Analyse ausgeklammert und nicht in der (eigentlich wissenschaftlich korrekten) „Intention-to-treat“-Analyse<sup>3</sup> berücksichtigt. Ausgewertet wurden nur die weiteren 95 nun mit einem geänderten Konzept (stufenweisen EBD in mehreren Sitzungen, 30, 35, 40 mm) und mit der chirurgischen Serie von 107 LHM verglichen. Diese zweite EBD-Serie wies dann „nur noch“ die (wohl als akzeptabel angesehene) Perforationsrate von 4,2% (4 von 95) auf. Inadäquat erscheint auch der Vergleich dieser Speiseröhrenzerreiungen mit Mukosaläsionen bei der LHM: Solche wurden bei 13 der 106 Patienten (12%) beobachtet, allerdings unmittelbar während der Operation erkannt und repariert. Eine Konversion zum offenen Vorgehen war in einem Fall (0,9%) erforderlich.

<sup>3</sup> Auswertung entsprechend der ursprünglich vorgesehenen Behandlung.

**Tab. 4** Aktuelle Daten der Würzburger POEM-Serie (n=42)

<b>Gesamtzahl Patienten</b>	n=42	
<b>Geschlechterverhältnis</b>	Männer 27 Frauen 15	
<b>Medianes Alter</b>	47,5 (10–88) Jahre	
<b>Indikationen/Diagnosen</b>		
– Achalasie Typ I	n=17	
– Achalasie Typ II	n=15	
– Achalasie Typ III	n=5	
– ÖGÜ-Ausflussobstruktion	n=2	
– Distaler Ösophagospasmus	n=1	
– Jackhammer-Ösophagus	n=1	
– Nussknacker-Ösophagus	n=1	
<b>POEM-Prozedur</b>		
– Anteriores POEM	n=37	
– Posteriores POEM	n=5	
<b>Vorbehandlung</b>		
– PD	n=6	
– PD + Botox	n=2	
– Botox	n=3	
– LHM	n=2	
– PD + Botox + Lap. Nissen	n=1	
– Lap. Magenreposition + Toupet	n=1	
– Medikamentös (Nitrate)	n=1	
<b>Ergebnisse</b>		
Sehr gutes + gutes Therapieansprechen	n=34 (91,9%)	<i>Sehr gute Dysphagiekontrolle</i> (vollständige Beschwerdefreiheit) n=24 (57,1%) <i>Gute Dysphagiekontrolle</i> (diskrete Restbeschwerden) n=14 (33,3%)
Schlechte Dysphagiekontrolle	n=4 (9,5%)	<i>Therapie:</i> 2× posteriores Re-POEM 1× LHM geplant 1× EBD geplant
Sekundärer gastroösophagealer Reflux nach POEM <sup>a</sup>		<i>Therapie der sekundären GERD:</i> PPI (n=5) mit gutem Therapieansprechen
Keine Refluxsymptome	n=23 (79,3%)	
Milde klinische Refluxsymptome	n=4 (13,8%)	
Schwere klinische Refluxsymptome	n=2 (6,9%) 1× nach Re-POEM nach LHM, 1× nach POEM bei Jackhammer	<i>Lap. Dor</i> (n=1)
Endoskopisch	n=3 (10,3%)	
pH-metrisch	n=7 (24,1%)	
<b>Komplikationen</b>		
<i>– Intraoperativ</i>		
– Pneumoperitoneum	n=1	
– Blutung	n=1	
– Mukosaläsion	n=5	
<i>– Postoperativ</i>		
– Ulkus	n=2	
– Blutung	n=1	
<b>Mittlere Nachbeobachtungszeit</b>	4,72 Monate	

<sup>a</sup>Kontrolle mit Symptomanalyse, Endoskopie und pH-Metrie nach 3 bis 6 Monaten (n=29).

*EBD* endoskopische Ballondilatation, *GERD* „gastroesophageal reflux disease“, *Lap.* laparoskopisch, *LHM* laparoskopische Heller-Myotomie, *PD* pneumatische Dilatation, *POEM* perorale endoskopische Myotomie, *PPI* Protonenpumpeninhibitoren.



Eine weitere neue Metaanalyse zeigt ebenfalls die Überlegenheit der LHM gegenüber der EBD [31]. Inkludiert wurden 590 Patienten: Die Analyse zeigt einen höheren Behandlungserfolg mit LHM im Vergleich zu EBD nach 12 Monaten (Odds Ratio [OR] =3,77; p=0,002), ein Vorteil zugunsten der LHM, der nach längeren Nachbeobachtungszeiten (24 bis 60 Monate) noch deutlicher wird (OR =4,77; p<0,001).

### Negativer Effekt der Vorbehandlung?

Ob die Ergebnisse der chirurgischen Myotomie durch eine endoskopische Vorbehandlung kompromittiert werden, unterliegt einer kontroversen Diskussion. Einige Arbeiten haben negative Effekte der endoskopischen Vorbehandlungen gezeigt [23, 24, 32], während andere Arbeiten den Wert der chirurgischen Myotomie als geeignete „Rettungsstrategie“ nach misslungener endoskopischer Vorbehandlung betonen, die auch nach EBD gefahrlos möglich sei.

**Fazit zur EBD.** Die oben genannten Gründe sprechen gegen die EBD als Erstlinientherapie der Achalasie und unterstützen die Verwendung der Myotomie als Standard.

### Myotomie nach Heller

Standard der Therapie der Achalasie ist heute die Myotomie nach Heller. Das Prinzip der Myotomie des Ösophagus und der Kardia („Kardiomyotomie“) ist 100 Jahre alt. Der deutsche Chirurg Ernst Heller beschrieb bereits 1913 das bis heute nach ihm benannte Therapieprinzip [13]. Heller führte die Myotomie über eine Laparotomie durch und schlug vor, sowohl an der Ventralseite als auch an der Dorsalseite der Speiseröhre eine solche Muskelspaltung durchzuführen, um den „Schleimhautschlauch“ durch Auseinanderweichen der Muskulatur suffizient freizulegen.

Wir verzichten hier auf die Detaildiskussion der einzelnen operationstechnischen Aspekte der LHM, die erst kürzlich hier dargestellt worden sind [12].

### Wahl der Antirefluxmanschette bei laparoskopischer Heller-Myotomie

Auch das Hinzufügen einer Fundoplikation zur Refluxprophylaxe ist heute Standard bei der LHM. Eine prospektiv randomisierte Studie [30] hat gezeigt, dass durch (partielle anteriore) Dor-Fundoplikation die (nach 6 Monaten gemessene) Säureexposition signifikant gesenkt werden kann, bei gleicher Dysphagiekontrolle. In einer weiteren randomisierten Studie wurde untersucht, ob auch eine Vollmanschette nach Nissen zur Refluxprophylaxe verwendet werden kann [29]: Nach einer mittleren Nachbeobachtungszeit von 125 Monaten bestand kein signifikanter Unterschied hinsichtlich Refluxkontrolle, bei allerdings signifikant schlechterer Dysphagiekontrolle in der Nissen-Gruppe im Vergleich zur Dor-Gruppe (85% vs. 97,2%). Hieraus ist einerseits zu schließen, dass die Nissen-Fundoplikation vermieden werden sollte und die Kombination der Myotomie mit der Dor-Manschette zu bevorzugen ist. Andererseits kann man ableiten, dass die Kombination der Nissen-Manschette mit der Myotomie nicht absolut zwingend zu einer schlechten Schluckfunktion führen muss, was wichtig ist zu wissen, falls es aus anderen Gründen einmal notwendig sein sollte (z. B. Notoperation bei Perforation nach Myotomie) eine Nissen-Fundoplikation anzulegen.

Den Vergleich Dor-Fundoplikation vs. (partielle posteriore) Toupet-Fundoplikation adressiert eine (niedrigrangigere) amerikanischen Multicenterstudie mit 85 randomisierten, aber nur 60 ausgewerteten Patienten [28]. Für nur 43 Patienten stand zur Refluxobjektivierung eine pH-Metrie nach 6 bis 12 Monaten zur Verfügung. Hier zeigte sich kein statistisch signifikanter Unterschied zwischen Toupet und Dor (bei nicht signifikantem Trend zugunsten des Toupet). Hinsichtlich Dysphagie und Lebensqualitätsverbesserung bestand ebenfalls kein Unterschied. Letztlich erscheint diese Studie allerdings nicht geeignet, den aktuell weitestgehend akzeptierten Standard – Verwendung der Dor-Manschette – zu widerlegen. Als entscheidender Vorteil sehen wir die Deckung der Myotomiestelle, was bei Mukosaläsionen entscheidend sein kann.

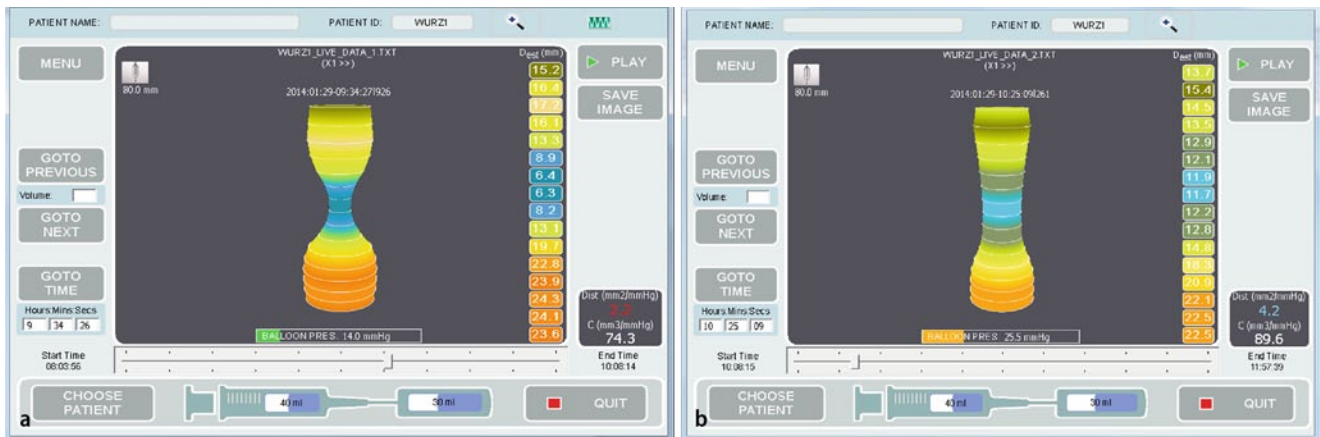
### Der neue Weg zur Heller-Myotomie: POEM

Die perorale endoskopische Myotomie (POEM) ermöglicht die Heller-Myotomie über die transoral-transösophageal-submukosale Route, also als echtes NOTES („natural orifice transluminal endoscopic surgery“) -Verfahren. Das technische Prinzip und die Datenlage sind erst kürzlich von uns hier referiert worden [25]: Bei POEM wird mit dem flexiblen Endoskop zunächst ein „mukosaler Entry“ (Schleimhautschnitt) angelegt, von wo aus ein submukosaler Tunnel gebildet wird. Dann erfolgt ebenfalls antegrad die Myotomie der Ringmuskulatur. Abschließend erfolgt der Clipverschluss der Mukosa.

### Eigene POEM-Serie (n=42)

Mittlerweile wurden 42 POEMs wegen verschiedener Indikationen in unserer Klinik durchgeführt (■ Tab. 4). Die Kurzzeitergebnisse (mediane Nachbeobachtungszeit 4,72 Monate) sind weiterhin recht vielversprechend mit 91,9% sehr guter bis guter Dysphagiekontrolle. Ein sehr gutes (vollständiges) Therapieansprechen (keinerlei Beschwerden mehr) berichten 24 Patienten (57,1%). Ein gutes Therapieansprechen (geringe Restbeschwerden) berichteten 14 Patienten (33,3%). Als geringe Restbeschwerden wurde hier bereits eingestuft, wenn Patienten berichteten bei der Nahrungsaufnahme vermehrt Wasser hinzutrinken zu müssen. Ein echtes Therapieversagen (inakzeptable Dysphagie, schlechte Clearance der Speiseröhre) wurde bei 4 Patienten (8,1%) beobachtet, zweimal resultierend aus einer der Lernkurve geschuldeten unvollständigen Myotomie. Zwei dieser Patienten wurden mit einer posterioren Remyotomie behandelt, wodurch eine gute Schluckfunktion erzielt wurde. Eine Patientin hatte ein exzellentes Behandlungsergebnis nach POEM bei ÖGÜ-Ausflussostruktion (Achalasievariante/Frühform) nach 3 Monaten und stellte sich dann nach 6 Monaten mit Dysphagierezidiv wieder vor.

Als Nachteil erscheint beim POEM-Verfahren die Schwierigkeit, die Vollständigkeit der Myotomie anhand der nur verfügbaren indirekten Kriterien zu erken-



**Abb. 4** ▲ Die Messung des Durchmessers und der Dehnbarkeit („distensibility“) des ösophagogastralen Übergangs mit dem Endo-Flip-Verfahren. **a** Prä- und **b** Post-POEM-Myotomie zeigen den Erfolg der Maßnahme an

nen. Einen Ausweg bietet hier ein neues, seit einigen Monaten auch im eigenen Vorgehen eingeführtes Verfahren zur Distensibilitätsmessung des ÖGÜ mit Endo-Flip (Crospon, Inc, Dangan, Galway, Irland). Hierbei werden vor und nach der Myotomie mehrere Messung des Durchmessers und der „distensibility“ (Dehnbarkeit) des ÖGÜ durchgeführt, um unmittelbar intraoperativ das Ergebnis der Myotomie vorauszusagen (▣ **Abb. 4**). Derzeit wird versucht, Normwerte zu etablieren, um vorherzusagen, bei welchem Ausmaß eine perfekte Dysphagiekontrolle erzielt wird und ob postoperativ Reflux als Nebenwirkung zu erwarten ist [33].

Die Refluxraten – sowohl klinische als auch morphologische (Endoskopie) und funktionelle (pH-Metrie) – sind bislang niedrig. Frei von Refluxsymptomen sind 79,3%. Über milde Refluxsymptome berichten 4 Patienten (13,7%), mit gutem Ansprechen auf PPI. Bei einer Patientin mit POEM bei Jackhammer-Ösophagus führten wir bei schweren Refluxsymptomen eine laparoskopische Dor-Fundoplikation durch.

Insgesamt sind die Ergebnisse nach POEM weiter vielversprechend. Das Verfahren ist mit wenigen Komplikationen durchzuführen. Allerdings steht der höchstrangige wissenschaftliche Vergleich mit dem aktuellen Standard, der LHM, aus.

### Laufende Studien zur Evaluation von POEM

Zwei prospektiv randomisierte Studien untersuchen die Wertigkeit von POEM: In einer von Thomas Rösch vom Universitätsklinikum Eppendorf initiierten Studie wird die POEM-Operation mit der LHM verglichen (Studiennummer bei ClinicalTrials.gov: NCT01601678). In einer von Guy Boeckxstaens von der Universität in Leuven/Belgien initiierten prospektiv randomisierten Multicenterstudie (Studiennummer bei ClinicalTrials.gov: NCT01793922) wird POEM gegen die EBD untersucht.

### Ösophagusresektion

Im „Endstadium“ der Achalasie kann die Ösophagusresektion eine „Ultima-Ratio“-Therapieoption zur Wiederherstellung von Lebensqualität darstellen [2, 4, 20]. Allerdings ist dieses „Endstadium“ der Achalasie relativ unscharf definiert. In der Literatur wird vielfach eine „funktionslose, maximal dilatierte Speiseröhre“ als „Endstadium“ angenommen. Allerdings zeigen Literaturberichte, wie auch die eigene Erfahrung, dass auch bei extrem dilatierte Speiseröhre mit der LHM eine gute Schluckfunktion zu erzielen sein kann [9, 19, 34]. Es ist gezeigt worden, dass der präoperative Grad der Dilatation die chirurgischen Ergebnisse der LHM nicht wesentlich beeinflusst [9, 34]. Aus diesem Grunde besteht weitestgehend Konsens darüber, dass auch bei maximaler Dilatation der Speiseröhre vor Indikation zur Ösophagusresek-

tion stets alle nicht resezierenden Verfahren ausgeschöpft werden sollten.

### ► Vor der Resektion steht stets die Myotomie!

Weitere Aspekte, wie der Zugangsweg zur Ösophagektomie (transthorakal/transhiatal) oder die Art der Rekonstruktion, können an dieser Stelle nicht weiter vertieft werden.

### Fazit für die Praxis

- Die Sensitivität von Symptomanalyse, ÖGD und Breischluckuntersuchung ist für die Diagnosestellung der primär idiopathischen Achalasie zu gering, die Manometrie stellt den Goldstandard dar. Die HRM ermöglicht die Unterscheidung relevanter Subtypen. Zum Ausschluss einer Pseudoachalasie sollte bei Patienten >45 Jahre die ÖGD um Schnittbildgebung und endoskopischen Ultraschall ergänzt werden.
- Die Myotomie nach Heller ist das Standardverfahren zur Therapie der Achalasie. Die EBD ist unterlegen (Langzeitergebnisse, Rupturkomplikationen, negativer Effekt auf nachfolgende effektivere Therapie). Die Heller-Myotomie via POEM hat vielversprechende initiale Ergebnisse gezeigt, aber die höchstrangige wissenschaftliche Validierung und Langzeitergebnisse stehen aus.



## Korrespondenzadresse

### PD Dr. B.H.A. von Rahden

Klinik für Allgemein-, Visceral-, Gefäß- und Kinderchirurgie, Zentrum für operative Medizin (ZOM), Universitätsklinikum Würzburg, Oberdürrbacherstr. 6, 97080 Würzburg  
Rahden\_B@chirurgie.uni-wuerzburg.de

**Danksagung.** Wir danken Frau Martina Ohr und ihrem Team der chirurgischen Endoskopie für ihre exzellenten Verrichtungen hinsichtlich Logistik und Infrastruktur für POEM, weiter den Operationsschwestern Frau Julia Conrad und Frau Marina Zimin sowie der Funktionsassistentin Frau Kathrin Hohl für ihre exzellente Tätigkeit im chirurgischen Labor für gastrointestinale Funktionsdiagnostik.

## Einhaltung ethischer Richtlinien

**Interessenkonflikt.** B.H.A. von Rahden, J. Filser, S. Reimer und C.-T. Germer: Unterstützung durch die Firma KARL STORZ/Tuttingen. F. Seyfried und S. Veldhoen geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

**Sponsoring.** Die klinische Einführung von POEM in Würzburg wurde finanziell unterstützt durch die Firma KARL STORZ/Tuttingen.

Dieser Beitrag beinhaltet keine Studien an Menschen oder Tieren.

## Literatur

- Boeckxstaens GE, Annese V, Varannes SB des et al (2011) Pneumatic dilation versus laparoscopic Heller's myotomy for idiopathic achalasia. *N Engl J Med* 364:1807–1816
- Bredenoord AJ, Fox M, Kahrlas PJ et al (2012) Chicago classification criteria of esophageal motility disorders defined in high resolution esophageal pressure topography. *Neurogastroenterol Motil* 24(Suppl 1):57–65
- Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C et al (2009) Endoscopic and surgical treatments for achalasia: a systematic review and meta-analysis. *Ann Surg* 249:45–57
- Duranceau A, Liberman M, Martin J, Ferrero P (2012) End-stage achalasia. *Dis Esophagus* 25:319–330
- Eckardt VF (2001) Clinical presentations and complications of achalasia. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 11:281–292, vi
- Eckardt VF, Köhne U, Junginger T et al (1997) Risk factors for diagnostic delay in achalasia. *Dig Dis Sci* 42:580–585
- El-Takli I, O'Brien P, Paterson WG (2006) Clinical diagnosis of achalasia: how reliable is the barium x-ray? *Can J Gastroenterol* 20:335–337
- Fisichella PM, Raz D, Palazzo F et al (2008) Clinical, radiological, and manometric profile in 145 patients with untreated achalasia. *World J Surg* 32:1974–1979
- Fisichella PM, Way LW, Patti MG (2008) The outcome of laparoscopic Heller myotomy for achalasia is not influenced by the degree of esophageal dilatation. *J Gastrointest Surg* 12:159–165
- Gockel I, Becker J, Wouters MM et al (2014) Common variants in the HLA-DQ region confer susceptibility to idiopathic achalasia. *Nat Genet* 46:901–904
- Gockel I, Eckardt VF, Schmitt T, Junginger T (2005) Pseudoachalasia: a case series and analysis of the literature. *Scand J Gastroenterol* 40:378–385
- Gockel I, Timm S, Muhlolt TJ et al (2009) Technische Aspekte der laparoskopischen Heller-Myotomie bei der Achalasie. *Chirurg* 80:840–847
- Heller E (1913) Extramucöse Cardioplastie beim chronischen Cardiospasmus mit Dilatation des Oesophagus. *Mitt Grenzgeb Med Chir* 2:141–149
- Howard PJ, Maher L, Pryde A et al (1992) Five year prospective study of the incidence, clinical features, and diagnosis of achalasia in Edinburgh. *Gut* 33:1011–1015
- Leeuwenburgh I, Scholten P, Alderliesten J et al (2010) Long-term esophageal cancer risk in patients with primary achalasia: a prospective study. *Am J Gastroenterol* 105:2144–2149
- Leeuwenburgh I, Scholten P, Caljé TJ et al (2013) Barrett's esophagus and esophageal adenocarcinoma are common after treatment for achalasia. *Dig Dis Sci* 58:244–252
- Lopushinsky SR, Urbach DR (2006) Pneumatic dilatation and surgical myotomy for achalasia. *JAMA* 296:2227–2233
- Mayberry JF (2001) Epidemiology and demographics of achalasia. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 11:235–248
- Mineo TC, Pompeo E (2004) Long-term outcome of Heller myotomy in achalasia sigmoid esophagus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 128:402–407
- Molena D, Mungo B, Stem M et al (2014) Outcomes of esophagectomy for esophageal achalasia in the United States. *J Gastrointest Surg* 18:310–317
- Molena D, Yang SC (2012) Surgical management of end-stage achalasia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 24:19–26
- Pandolfino JE, Kwiatek MA, Nealis T et al (2008) Achalasia: a new clinically relevant classification by high-resolution manometry. *Gastroenterology* 135:1526–1533
- Patti MG, Feo CV, Arcerito M et al (1999) Effects of previous treatment on results of laparoscopic Heller myotomy for achalasia. *Dig Dis Sci* 44:2270–2276
- Portale G, Costantini M, Rizzetto C et al (2005) Long-term outcome of laparoscopic Heller-Dor surgery for esophageal achalasia: possible detrimental role of previous endoscopic treatment. *J Gastrointest Surg* 9:1332–1339
- Rahden BHA von, Filser J, Reimer S et al (2014) Perorale endoskopische Myotomie (POEM) zur Therapie der Achalasie: Literaturüberblick und eigene initiale Erfahrung. *Chirurg* 85:420–432
- Rahden BHA von, Gockel I, Germer CT (2011) Pneumatische Dilatation vs. Myotomie bei Achalasie. Was sagen uns die Daten der neuen prospektiv randomisierten Studie? *Chirurg* 82:839–840
- Rahden BHA von, Germer CT (2010) Laparoskopische Myotomie bei Achalasie ist eindeutig den endoskopischen Therapieverfahren überlegen. *Chirurg* 81:69–70
- Rawlings A, Soper NJ, Oelschläger B et al (2012) Laparoscopic Dor versus Toupet fundoplication following Heller myotomy for achalasia: results of a multicenter, prospective, randomized-controlled trial. *Surg Endosc* 26:18–26
- Rebecchi F, Giaccone C, Farinella E et al (2008) Randomized controlled trial of laparoscopic Heller myotomy plus Dor fundoplication versus Nissen fundoplication for achalasia: long-term results. *Ann Surg* 248:1023–1030
- Richards WO, Torquati A, Holzman MD et al (2004) Heller myotomy versus Heller myotomy with Dor fundoplication for achalasia: a prospective randomized double-blind clinical trial. *Ann Surg* 240:405–412
- Schoenberg MB, Marx S, Kersten JF et al (2013) Laparoscopic Heller myotomy versus endoscopic balloon dilatation for the treatment of achalasia: a network meta-analysis. *Ann Surg* 258:943–952
- Smith CD, Stival A, Howell DL et al (2006) Endoscopic therapy for achalasia before Heller myotomy results in worse outcomes than heller myotomy alone. *Ann Surg* 243:579–584
- Teitelbaum EN, Soper NJ, Pandolfino JE et al (2014) Esophagogastric junction distensibility measurements during Heller myotomy and POEM for achalasia predict postoperative symptomatic outcomes. *Surg Endosc* (Epub ahead of print)
- Tsuboi K, Omura N, Yano F et al (2009) Preoperative dilatation does not affect the surgical outcome of laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 19:98–100
- Wang L, Li YM, Li L (2009) Meta-analysis of randomized and controlled treatment trials for achalasia. *Dig Dis Sci* 54:2303–2311
- Wen ZH, Gardener E, Wang YP (2004) Nitrates for achalasia. *Cochrane Database Syst Rev* 1:CD002299
- Zaninotto G, Annese V, Costantini M et al (2004) Randomized controlled trial of botulinum toxin versus laparoscopic heller myotomy for esophageal achalasia. *Ann Surg* 239:364–370
- Zendehehl K, Nyrén O, Edberg A et al (2011) Risk of esophageal adenocarcinoma in achalasia patients, a retrospective cohort study in Sweden. *Am J Gastroenterol* 106:57–61



Kommentieren Sie diesen Beitrag auf [springermedizin.de](http://springermedizin.de)

► Geben Sie hierzu den Beitragstitel in die Suche ein und nutzen Sie anschließend die Kommentarfunktion am Beitragsende.