**АХАЛАЗИ ӨВЧНИЙ ЭМНЭЛЗҮЙН ЗААВАР**

**ГАРЧИГ**

[А. ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА 3](#_Toc183166263)

[А.1. Онош 3](#_Toc183166264)

[А.2. Өвчний код (Өвчний олон улсын 10-р ангилал) ICD-10 3](#_Toc183166265)

[А.3. Зааврын хэрэглэгчид 3](#_Toc183166266)

[А.4. Зааврын зорилго, зорилт 3](#_Toc183166267)

[А.5. Тодорхойлолт 3](#_Toc183166268)

[А.6. Тархвар зүйн мэдээлэл 4](#_Toc183166269)

[А.7. Үндсэн ойлголт 4](#_Toc183166270)

[A.8. Өвчний тавилан 5](#_Toc183166271)

[A.9. Шалтгаан, эрсдэлт хүчин зүйл, эмгэг жам 5](#_Toc183166272)

[Б. УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ 6](#_Toc183166273)

[Б.1. Эрүүл мэндийн анхан шатны ба лавлагаа тусламж тусламж, үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах 6](#_Toc183166274)

[Б.2. Зорилтот бүлэг 6](#_Toc183166275)

[Б.3. Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө 7](#_Toc183166276)

[Б.4. Эрт илрүүлэг хийх арга техник 7](#_Toc183166277)

[B. ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ 9](#_Toc183166278)

[В.1. Зовуурь, эмнэлзүйн шинж 9](#_Toc183166279)

[B.2. Ерөнхий ба бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ 9](#_Toc183166280)

[B.2.1. Дурдатгал /Анамнез/ 9](#_Toc183166281)

[B.2.2. Бодит үзлэг 9](#_Toc183166282)

[B.2.3. Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур 10](#_Toc183166283)

[B.2.4. Лабораторийн шинжилгээ 10](#_Toc183166284)

[B.2.5. Багажийн шинжилгээ 10](#_Toc183166285)

[ХБДэЗ-ын дуран (Upper GI endoscopy) 11](#_Toc183166286)

[Улаан хоолойн манометрийн шинжилгээ 14](#_Toc183166287)

[Рентген шинжилгээ (Радиографи) 18](#_Toc183166288)

[Баритай улаан хоолойн рентген шинжилгээ (Barium swallow-esophagram) 19](#_Toc183166289)

[Хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээ (Timed barium esophagogram) 21](#_Toc183166290)

[Улаан хоолойн хөндийн үйл ажиллагааны дүрслэлийн панометрийн шинжилгээ 22](#_Toc183166291)

[(The functional lumen imaging probe panometry ) 22](#_Toc183166292)

[Дурангийн хэт авиан шинжилгээ (Endoscopic ultrasound- EUS) 22](#_Toc183166293)

[Компьютер томографийн шинжилгээ 22](#_Toc183166294)

[B.2.6. Оношилгооны шалгуур 22](#_Toc183166295)

[B.2.7. Ялган оношилгоо 23](#_Toc183166296)

[B.3. Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй 28](#_Toc183166297)

[B.4. Эмчилгээ 30](#_Toc183166298)

[B.4.1. Эмийн бус эмчилгээ 32](#_Toc183166299)

[Пневмодилатаци (Pneumatic dilation) 32](#_Toc183166300)

[Уян дурангийн аргаар миотоми хийх (Peroral endoscopic myotomy-POEM) 34](#_Toc183166301)

[Ботулины хор тарих (Injection of botulinum toxin) 35](#_Toc183166302)

[B.4.2. Эмийн эмчилгээ 35](#_Toc183166303)

[B.4.3. Мэс засал эмчилгээ 36](#_Toc183166304)

[Мэс заслаар миотоми хийх (Laparoscopic Heller myotomy- LHM) 36](#_Toc183166305)

[Улаан хоолойг тайрах мэс засал - Esophagectomy 40](#_Toc183166306)

[B.4.4. Эмчилгээний алгоритм 40](#_Toc183166307)

[B.6.Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур 40](#_Toc183166308)

[Г. ХЯНАЛТ 41](#_Toc183166309)

[Г. 1. Ерөнхий ойлголт 41](#_Toc183166310)

[Г.2. Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа 41](#_Toc183166311)

[Г.3. Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд 42](#_Toc183166312)

[Г.4. Яаралтай шинж илэрвэл эмнэлэгт хандах мэдээлэл 42](#_Toc183166313)

[Г.5. Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө 42](#_Toc183166314)

[ТОВЧИЛСОН ҮГСИЙН ЖАГСААЛТ 45](#_Toc183166315)

[НОМ ЗҮЙ 47](#_Toc183166316)

# А. **ЕРӨНХИЙ ШААРДЛАГА**

## А.1. **Онош**

Ахалази өвчин

## А.2. **Өвчний код** (Өвчний олон улсын 10-р ангилал) ICD-10

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| К 22.0 | Ахалазия кардиальной части-Achalasia of cardia  Ахaлaзия -Achalasia | Ахалази  Ахалази |

## А.3. **Зааврын хэрэглэгчид**

* Ерөнхий мэргэжлийн ба өрхийн эмч
* Дотрын эмч
* Гастроэнтерологи, дурангийн эмч
* Дүрс оношилгооны эмч
* Мэс заслын эмч
* Яаралтай тусламжийн эмч
* Эрчимт эмчилгээний эмч
* Эрүүл мэндйн даатгалын ерөнхий газар

## А.4**. Зааврын зорилго, зорилт**

Ахалази ба бусад улаан хоолойн хөдөлгөөний эмгэгтэй өвчтөнд үзүүлэх тусламж үйлчилгээний хүртээмж, чанарыг сайжруулах зорилготой.

**Зорилт:**

1. Ахалази өвчний орчин үеийн эрүүл мэндийн тусламж үйлчилгээг олон улсын оношилгоо, эмчилгээний удирдамжийн дагуу шинэчлэн нутагшуулах
2. Тусламж үйлчилгээ үзүүлж буй мэргэжлийн эмч нар тусламж үйлчилгээний нэгдсэн зааврыг мөрдөж ажилласнаар Ахалази өвчний оношилгоо, эмчилгээ, хяналт, өвчтөний амьдралын чанарыг сайжруулах

## А.5. **Тодорхойлолт**

Улаан хоолойн доод хуниасын сулралын дутагдал, их биеийн гүрвэлзэх хөдөлгөөн алдагдаж, залгих үед улаан хоолойн доод хунигч булчин суларч онгойх рефлекс алдагдан, залгисан зүйлс улаан хоолойноос ходоодруу орохдоо саадтай болдог улаан хоолойн үйл ажиллагааны эмгэгийг ахалази өвчин гэнэ. Ахалази өвчин нь улаан хоолойн үйл ажиллагааны эмгэгүүдээс хамгийн өргөн хүрээнд судлагдсан өвчнүүдийн нэг юм.

## А.6. **Тархвар зүйн мэдээлэл**

Дэлхий дахинд ахалазийн тохиолдол нь жилд 100 000 хүн амд 1.07-2.2 ба тархалт нь 100 000 хүн ам тутамд 10-15.7 хооронд хэлбэлздэг. Тархалтын судалгаа эмнэлэгт хандсан байдлаас хамааран харилцан адилгүй байдаг. Хойд Америкийн хүн амд суурилсан судалгаагаар ахалази нь жил тутам 100 000 хүн амд ойролцоогоор 1.6 тохиолдол шинээр бүртгэгддэг, 100 000 хүн амд 10 тохиолдлын тархалттай байдаг. Ахалазийн тархалтын мэдээлэл хомс байгаа хэдий ч өвчний тохиолдлын давтамж жил ирэх тутам нэмэгдэж байна. 2004-2014 онд хийсэн судалгаагаар өмнөх жилүүдийн тооцож байснаас Чикагогийн төв хэсэгт 2-3 дахин өндөр тохиолдож байсан. Энэхүү эмгэгээр эрэгтэй, эмэгтэй хүйс ижил өвддөг, аль ч насанд тохиолдож болох боловч өсвөр наснаас өмнө эхлэх нь ховор, ихэвчлэн 25-60 насанд оношлогддог. Ахалази нь аутосомын рециссив генээр удамшдаг Allgrove хамшинж байдлаар (гурван А хам шинж 3A: Achalasia, Adrenal insufficiency, Alacrima) байдлаар тохиолдож болно.

## А.7. **Үндсэн ойлголт**

Залгих рефлекс хэвийн үед залгигдсан зүйлс улаан хоолойн гүрвэлзэх хөдөлгөөнөөр доош дамжин улаан хоолой доод хунигч булчин суларч нээгдсэнээр залгигдсан зүйлс улаан хоолойноос ходоод руу ордог.

Ахалази (Грекээр “сулралгүй” гэсэн үг) нь улаан хоолойн доод хуниас (УХДоХ, LES-lower esophageal sphincter)-ын сулралын дутагдал болж гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй болдог шалтгаан тодорхойгүй эмгэг юм. Ахалазийн үед УХДоХ-ын байнгын агшилт ба УХДоХ-ын агшилтаар үүсгэгдсэн даралт улаан хоолойн хөндийд хуримтлагдан залгигдсан зүйлсийн гидростатик даралтаас их болоход улаан хоолойн үйл ажиллагааны гаралтай бөглөрөл үүсдэг. Үүний улмаас ахалазийн анхдагч эмнэлзүйн шинж тэмдгүүд илэрдэг.

Ахалазитай өвчтөнүүд улаан хоолойн дээд хуниас (УХДэХ, UES-upper esophageal sphincter) сулрах рефлексийн алдагдалтай байдаг. Хэвийн үед ходоодноос буцаж улаан хоолой руу хий орох үед улаан хоолой огцом тэлэгдэж улмаар УХДэХ сулран амаар хэхрүүлэн хий гардаг. Ахалазитай зарим өвчтөн УХДэХ сулралын дутагдлаас үүдэн хэхрүүлж чадахгүй болсноос улаан хоолойн тэлэгдэл, чээжний өвдөлтийг нэмэгдүүлж байж магадгүй гэж үзэж байна. Мөн Ахалазитай өвчтөнүүдэд ходоодны сулралын дутагдал илэрдэг.

Ахалази өвчний оношилгоо, эмчилгээний заавар, удирдамж Америкийн Гастроэнтерологийн ба Европын Гастроэнтерологи, Нейрогастроэнтерологи нийгэмлэг, холбооны сүүлийн үеийн 2018, 2020 онд шинэчилсэн Ахалази өвчний оношилгоо, эмчилгээний удирдамж, зааврын дагуу асуумж, эмнэлзүй багажийн оношилгоо, эмчилгээ, хяналт гэсэн дарааллаар хийгдлээ.

## A.8. **Өвчний тавилан**

Ахалазитай өвчтөнүүдэд эмчилгээ хийхгүй бол давшингуй явцтай, улаан хоолойн тэлэгдэл үүсдэг. Ахалазийн хожуу ба төгсгөлийн үе шатанд улаан хоолой тахиралдаж S хэлбэртэй болон хүнд зэргийн тэлэгдэл (Megaesophagus, диаметр > 6см) үүсдэг. Ахалазийн эмчилгээнд орсон өвчтөнүүдийн 10-15% нь хожуу ба төгсгөлийн үе шатанд шилждэг, 5 хүртэлх хувь нь улаан хоолойг хэсэгчилэн авах (esophagectomy) мэс засал хийлгэх шаардлагатай болдог. Ахалазитай өвчтөнүүдэд улаан хоолойн хавдрын эрсдэл ихэсдэг хэдий ч бие даасан хавдрын эрсдэл харьцангуй багатай. Ахалазитай 448 өвчтөн хамруулсан, дунджаар 9.6 жил дагаж хянасан судалгаагаар дунджаар 13 жил шинж тэмдэг үргэлжилсэн 15 (3.3%) өвчтөнд улаан хоолойн хорт хавдар үүссэн. Хяналтын бүлэгтэй харьцуулахад улаан хоолойн хавдар үүсэх эрсдэл 28 дахин өндөр боловч жил тутмын улаан хоолойн хавдрын тохиолдол 0.34% байсан.

## A.9. **Шалтгаан, эрсдэлт хүчин зүйл, эмгэг жам**

Анхдагч ахалазийн шалтгаан, эрсдэлт хүчин зүйл нь бүрэн тогтоогдоогүй хэдий ч удамшил, халдвар, аутоиммуны хүчин зүйлүүд чухал хүчин зүйл болдог гэж үздэг. HLA-DQw1-тэй холбоотой бөгөөд ахалазитай өвчтөнүүдийн цусанд гэдэсний нейроны эсрэг эсрэгбие тодорхойлогддог нь тус эмгэг аутоиммуны эмгэг байж магадгүй гэж таамаглаж байна. Мөн удамшлын Allgrove хам шинжийн үед илэрдэг. Зарим судлаачид ахалазийн үеийн нейрон дахь үрэвслийг вирус (герпес зостер, улаан бурхан гэх мэт)-ийн халдварын эсрэг үүссэн хариу урвалын эсрэгбиеэр өдөөгдөж байна гэж үзэж байна. Ахалазитай өвчтөнүүдийн T эсийг үнэлэх судалгаагаар HSV-1 (herpes simplex virus)-ийн эсрэг хариу урвал илэрч HSV-1-ээр өдөөгдөж байж магадгүй гэж үзсэн. Мөн харшлын шалтгаантай байж магадгүй гэж үзэж байна. Ахалазитай өвчтөнүүдийн гистологийн шинжилгээнд миэнтерик сүлжээний нейроны тоо буурсан, зангилааны эсүүд лимфоцит давамгайлсан, бага хэмжээний эозинофилээр хүрээлэгдсэн байдаг.

Анхдагч ахалазийн үед улаан хоолойн доод хэсэг ба доод хунигчийн миэнтерик сүлжээний хориглогч нөлөө (булчин суллах)-тэй вазоактив гэдэсний пептид, исэл (nitric oxide)-ийг ялгаруулдаг нейронууд сонгомлоор цөөрч өдөөх нөлөө (булчин агшаах) бүхий холинерги нейронууд идэвжих байдлаар тэнцвэрт байдал алдагдан УХДоХ-ын сулралын дутагдал, гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй болдог. Зарим өвчтөнүүдэд сөнөрөлийн өөрчлөлт нь уртавтар тархины арын бөөм (тэнэгч мэдрэл хариуцдаг)-д, тэнэгч мэдрэлийн ширхэгт (улаан хоолойг мэдрэлжүүлдэг) ажиглагдсан. Гэсэн хэдий ч ахалазийн хөдөлгөөний алдагдлын шинжүүд нь улаан хоолойн ханын хориглогч нейронүүдийн дутагдлын улмаас анхдагчаар үүсдэг.

# Б. **УРЬДЧИЛАН СЭРГИЙЛЭЛТ, ЭРТ ИЛРҮҮЛЭГ**

## Б.1. **Эрүүл мэндийн анхан шатны ба лавлагаа тусламж тусламж, үйлчилгээ бүрт эрт илрүүлэг зохион байгуулах**

Ахалази нь далд эхлэлтэй, аажим даамжирдаг өвчин бөгөөд өвчтөнүүдийн ихэнх нь эмнэлгийн тусламж авах, оношлогдохоос өмнө хэдэн жилийн турш эмнэлзүйн шинж тэмдэгтэй явах эсвэл эмнэлзүйн шинж тэмдгийг буруу тайлбарласантай холбоотой өөр бусад өвчин ялангуяа ходоод улаан хоолойн сөргөө өвчин (ХУХСӨ)-р оношлогдон эмчлэгдсэн байдаг. Цээж хорсох зовуурь нь ахалазитай өвчтөнүүдийн 27-42% -д тохиолддог тул өвчтөнүүд ихэвчлэн ХУХСӨ гэж буруу оношлогдож, протоны шахуургын хориглогч (ППХ) -аар эмчилдэг.

Ахалази өвчин 30-60 насныханд илүү тохиолддог. Ихэвчлэн шингэн болон хатуу хоолонд горойх, амьсгаадалт, цээж хорсох, цээжээр өвдөх, гулгих, турах эсвэл хоол тэжээлийн дутагдал зэрэг шинж тэмдгүүд илэрдэг. Иймээс I ба II шатны эрүүл мэндийн тусламж үйлчилгээнд дээр дурдсан сонгодог шинж тэмдгүүд илэрсэн өвчтөнүүдэд ахалазийн оношийг эмнэлзүйн хувьд сэжиглэж, лавлагаа шатны тусламж болох Хоол боловсруулах дээд замын (ХБДэЗ)-ын дуран, Өндөр ялгаралт манометр (ӨЯМ, High resolution manometry-HRM)-ийн шинжилгээг хийх II dg III шатны эмнэлэгт оношыг баталгаажуулан дуран ба мэс заслын эмчилгээг хийж, мэрэгшсэн нарийн мэргэжлийн эмч хяналтыг хийнэ.

## Б.2. **Зорилтот бүлэг**

Ахалази өвчин оношлогдсон өвчтөн

Ахалазийн сэжиг бүхий дараах шинж тэмдэгтэй өвчтөн:

* + Горойх зовуурьтай (хатуу, шингэн зүйлийн аль алинд нь)
  + Цээж хорсолт нь протоны шахуурга хориглогч (ПШХ) эмэнд үр дүнгүй
  + ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээгээр улаан хоолой тэлэгдсэн, хоолны үлдэгдэлтэй
  + ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээгээр улаан хоолой ходоодны зааг хэсгээр дуран ороход эсэргүүцэлтэй

## Б.3. **Эрт илрүүлгийн өмнөх зөвлөгөө**

Хатуу, шингэн зүйлийн аль алинд нь горойх зовуурьтай, цээж хорсолт нь протоны шахуурга хориглогч (ПШХ) эмэнд үр дүнгүй хүн бүрийг ахалази өвчний сэжиг бүхий өвчтөн гэж үнэлэн ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээ, ӨЯМ-ийн шинжилгээ хийх чадвар бүхий лавлагаа III шатны эмнэлэгт илгээх

## Б.4**. Эрт илрүүлэг хийх арга техник**

Дээрх ахалазийн сэжигтэй өвчтөнд ХБДэЗ-ын дуран, манометрийн шинжилгээ хийнэ. Горойх шинж тэмдэгтэй бүх өвчтөнд улаан хоолойн хорт хавдар зэрэг механик/органик өөрчлөлтийг үгүйсгэхийн тулд цаг алдалгүй ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээ хийлгэх шаардлагатай. Мөн ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээнд улаан хоолойн салст хэвийн байсан ч улаан хоолойн дээд, дунд, доод хэсгээс эдийн шинжилгээ авч эозинофилийн улаан хоолойн үрэвсэл (Eosinophilic esophagitis-EoE) -ийг үгүйсгэх шаардлагатай.

Өндөр нарийвчлалтай манометрийн (HRM) шинжилгээгээр суугаа ба хэвтээ залгилт хийх үед тасралтгүй нэмэгдэж буй интеграл сулралын даралт (Integrated relaxation pressure-IRP), сэдээх сорилоор Улаан хоолой-Ходоодны зааг хэсгийн саад (EGJOO-Esophagogastric junction outflow obstruction)-ыг нотлодог. Ахалази өвчний эмчилгээг эхлэхээс өмнө бөглөрөл байгаа эсэх, өвчний явцыг нэмэлт хөндийн үйл ажиллагааны дүрслэл (Functional luminal imaging probe–FLIP) ба хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээ (Timed barium esophagogram–TBE) -ээр баталгаажуулан хянан ходоодны зааг хэсгийн саад (EGJOO-Esophagogastric junction outflow obstruction)-ыг тодруулан бусад улаан хоолойн үйл ажиллагааны эмгэгээс ялган оношлоно. (Алгоритм 1, Зураг 1)

Алгоритм 1. **Улаан хоолойн үйл ажиллагааны эмгэгтэй байж магадгүй өвчтөний оношилгооны алгоритм**

|  |
| --- |
|  |
|  |
| **Зураг 1**. **Улаан хоолойн үйл ажиллагааны эмгэгийн ангилал**  (Чикаго 4 дүгээр ангиллаар) |
| Алгоритм 1 ба Зураг 1-ийн тайлбар:   * EoE–eosinophilic esophagitis - эозинофилийн улаан хоолойн үрэвсэл * IRP–Integrated relaxation pressure-интеграл сулралын даралт * HRM - High resolution manometry- өндөр ялгаралт манометр * Flip – Functional luminal imaging probe-хөндийн үйл ажиллагааны дүрслэлийн шинжилгээ * TME - timed barium esophagogram - хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээ * EGJOO – Esophagogastric junction outflow obstruction –Улаан хоолой-Ходоодны зааг хэсгийн саад * EGJ – Esophagogastric junction - Улаан хоолой, ходоодны зааг |

# B. **ОНОШИЛГОО, ЭМЧИЛГЭЭНИЙ ДЭС ДАРААЛАЛ**

## В.1. **Зовуурь, эмнэлзүйн шинж**

Ахалазитай өвчтөнүүдэд давамгайлан илрэх эмнэлзүйн шинж тэмдэг:

* Горойлт (дисфаги-dysphagia): хатуу хоолонд 91%, шингэнд 85%
* Боловсроогүй хоол, амтгүй зүйл, шүлсээр гулгих (regurgitation) 76-91% (ихэвчлэн хэвтээ байрлалд ихсэнэ, 8%-д асирацийн хүндрэл тохиолддог)
* Хэхрүүлэхэд хүндрэлтэй (УХДэХ-ын сулралын дутагдал) 85%
* Өвчүүний ард, чээжний өвдөлт, цээж хорсолт ойролцоогоор 40-60%
* Бөөлжилт (өвчтөнүүд хоол идсэний дараа өвчүүний ард дүүрэх мэдрэмжийг багасгахын тулд хүчилж бөөлждөг)
* Зогьсуулах (улаан хоолойн төгсгөл хэсгийн бөглөрлийн улмаас)
* Хоолойд бөөн юм тээглэх мэдрэмж (globus sensation)-нийтлэг бус
* Жин алдах

Ихэнхдээ жин алдах нь бага хэдий ч зарим өвчтөнд ач холбогдол бүхий байдлаар буурсан байдаг. Горойлт түргэн явцтай, жин алдалт хүнд хэлбэрээр ялангуяа настай хүмүүст тохиолдвол хорт хавдрын шалтгаантай хоёрдогч хуурамч ахалазийг бодолцох хэрэгтэй.

Бусад өвөрмөц бус шинж тэмдэг:

* Чээж хорсох
* Архаг ханиалгалт
* Аспирацийн хатгаа

## B.2. **Ерөнхий ба бодит үзлэг, багажийн шинжилгээ**

## B.2.1. **Дурдатгал /Анамнез/**

Асуулгын хэсэгт дээр дурьдсан түгээмэл илрэх (горойх, гулгих, өвчүүний арын өвдөлт гэх мэт) ба өвөрмөц бус (чээж хорсолт, ханиалгалт) шинж тэмдэг, сэрүүлэг шинж (жин алдах, тасралтгүй бөөлжих, цустай бөөлжих, баас хар гарах, цус багадалтын шинж тэмдэг), шалтгаан, эрсдэлт хүчин зүйл удамшил, халдвар, харшил бусад хавсарсан архаг хууч эмгэгийг тодруулана.

## B.2.2. **Бодит үзлэг**

Ерөнхий ба бүтэн биеийн хэсэгчилсэн үзлэгийг бүрэн хийж хоол тэжээлийн үнэлгээг хийнэ. Бодит үзлэгээр илрэх өвөрмөц шинж байхгүй.

## B.2.3. **Эрэмбэлэн ангилалт, яаралтай тусламж үзүүлэх шалгуур**

Ахалази өвчний эмнэлзүйн үе шат, эмчилгээний дараах эмнэлзүйн сайжралыг Eckardt шинж тэмдгийн оноо (Eckardt symptom score ESS)-гоор үнэлэн шаардлагатай эрүүл мэндийн тусламж үйлчилгээг үзүүлэнэ.

Хүснэгт 1. **Eckardt шинж тэмдгийн оноо**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Оноо | Жин алдалт (кр) | Горойх | Өвчүүний ард горойх | Гулгих |
| 0 | Байхгүй | Байхгүй | Байхгүй | Байхгүй |
| 1 | <5 | Заримдаа | Заримдаа | Заримдаа |
| 2 | 5-10 | Өдөр бүр | Өдөр бүр | Өдөр бүр |
| 3 | >10 | Хооллох бүрт | Хооллох бүрт | Хооллох бүрт |

**Үнэлгээ:**

* 0-1 оноо: эмнэлзүйн 0 үе шат
* 2-3 оноо: эмнэлзүйн I үе шат
* 4-6 оноо: эмнэлзүйн II үе шат
* >6 оноо: эмнэлзүйн III үе шат

Эмчилгээний дараах үнэлгээ:

* <3 оноо: Эмчилгээ үр дүнтэй буюу намжмал үе шат
* >3 оноо: Эмчилгээ үр дүнгүй, давтан нэмэлт эмчилгээ шаардлагатай

## B.2.4. **Лабораторийн шинжилгээ**

Цус багадалт ба бусад хоол тэжээл дутлын үнэлгээг өвчний үе шатаас хамааран нэмэлтээр хийнэ. Хоёрдогч хуурамч ахалазийг үгүйсэх зорилгоор бусад онош тодруулах шинжилгээг эмнэлзүйн шинж тэмдгээс хамааран хийнэ.

## B.2.5. **Багажийн шинжилгээ**

Европын гастроэнтерологийн холбоо болон Европын хөдөлгөөний эмгэг, нейрогастроэнтерологийн нийгэмлэгээс ахалази өвчний оношилгоонд дараах удирдамжийг санал болгосон:

* Ахалазийг зөвхөн дурангийн шинжилгээгээр оношлох боломжгүй.
* Ахалази өвчнийг сэжиглэсэн насанд хүрсэн шинжлүүлэгчдийн оношилгоонд өндөр нарийвчлалтай манометрийн шинжилгээг ашиглахыг зөвлөдөг.
* Нарийсалтын шалтгаан, бусад эмгэгийг үгүйсгэхээр ахалазийн шинж тэмдэгтэй бүх шинжлүүлэгчид дурангийн шинжилгээ хийлгэнэ.
* Манометрийн шинжилгээ хийх боломжгүй тохиолдолд ахалазийн оношилгоонд баритай рентген шинжилгээг санал болгоно (Стандарт болон хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээ).
* Хорт хавдрын шалтгаант хуурамч ахлазийг сэжиглэж буй шинжлүүлэгчдэд зөвхөн комьпютерт томографи эсвэл дурангийн хэт авиан шинжилгээг нэмэлтээр хийхийг зөвлөнө.
* Эхний эмчилгээ хийлгэсний дараах дахисан эсвэл байнгын дисфагитай өвчтөнд улаан хоолойн манометрийн шинжилгээтэй/гүй, хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээг давтан хийх хэрэгтэй.
* Дахисан дисфагитай өвчтөнд давтан дурангийн шинжилгээг санал болгоно.

Ахалази өвчний оношилгооны алтан стандарт шинжилгээ нь өндөр ялгаралт манометрийн (HRM-high resolution manometry) шинжилгээ юм. Хэрэв HRM-ийн шинжилгээ эргэлзээтэй, улаан хоолой-ходоодны зааг хэсгийн саадтай үед болон эмчилгээний дараах хяналтыг нэмэлт хөндийн үйл ажиллагааны дүрслэл (functional luminal imaging probe – FLIP) ба хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээ (Timed barium esophagogram–TBE)-ээр баталгаажуулалт хийхийг зөвлөдөг.

### ХБДэЗ-ын дуран (Upper GI endoscopy)

Ахалазитай өвчтөнүүдийн 2/3 нь дурангийн шинжилгээнд өөрчлөлт илрэхгүй бөгөөд бусад органик өөрчлөлтийг үгүйсгэнэ. Магадгүй ахалазийн хожуу үед хоолны үлдэгдэл агуулсан тэлэгдсэн улаан хоолойг илрүүлж болно. УХДоХ (LES) нь хэвийн эсвэл тууш бүтэц нь тахийж, булчин нь зузаарсан өөрчлөлт илэрч болно. (Зураг 5) Ахалазитай өвчтөнүүдэд УХДоХ өөрөө аяндаа онгойхгүй агчилттай байдаг хэдий ч дурангаар бага зэрэг зөөлөн даралтаар амархан давдагаараа фиброз өөрчлөлт, хавдрын өөрчлөлтөөр үүссэн бөглөрлөөс ялгагдана.

Ахалазитай өвчтөнүүдэд ихэнхдээ улаан хоолойн салст өөрчлөлтгүй хэвийн байдаг. Гэвч өвөрмөц бус өөрчлөлтүүд хоёрдогчоор үүсдэг. Эм, хоолны үлдэгдлийн шалтгаантай улайлт, салстын хаван, үрэвслийн үеийн шархлаат өөрчлөлт, зогсонгишлийн улмаас мөөгөнцөр, наалдсан цайвар өнгөр ихтэй байж болно.

ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээгээр 5 бүрэлдэхүүн хэсэг бүхий Камероны оноогоор үнэлэн Ахалази өвчнийг таамаглана (Хүснэгт 2; Зураг 2, 3,4; Алгоримт 2).

Хүснэгт 2. **Камероны онооны үнэлгээ**

|  |  |
| --- | --- |
| Камерон оноо | |
| 1. Улаан хоолойн агуулагдахуун (Contents) | |
| 0 | Хоолны үлдэгдэлгүй |
| 1 | Шингэн ба шүүрлийн үлдэгдэл |
| 2 | Хоолны үлдэгдэлтэй |
| 1. Улаан хоолойн хөндийн анатоми (Anatomy) | |
| 0 | Хэвийн |
| 1 | Хөндийн тэлэгдэл, цүлхэн үүссэн |
| 2 | Хөндий тэлэгдсэн, угаалтуурын тахир хоолой шиг тахиралдсан |
| 1. Улаан хоолойн гүрвэлзэх хөдөлгөөн (Motility) | |
| 0 | Хэвийн агшилтаар хаагдана |
| 1 | Агшилтгүй, эсэргүүцэлтэй |
| 2 | Салстын цайралттай, шураг шиг эсвэл хаалттай агшилт, эсэргүүцэлтэй |
| 1. Хүчлийн бус шалтгаант улаан хоолойн үрэвсэл (non peptic esophagitis ) | |
| 0 | Зогсонгишил ба мөөгөнцрийн шалтгаант улаан хоолойн үрэвсэлгүй |
| 1 | Зогсонгишил ба мөөгөнцрийн шалтгаант улаан хоолойн үрэвсэлтэй |
|  | |
| Зураг 2. **ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээний Камероны онооны үнэлгээ** | |
| 1. Улаан хоолойн доод хуниас үнэлгээ Hill-ийн ангилалаар үнэлэх | |
| 0 | Улаан хоолойн доод хуниас амархан нээгдэнэ, II зэрэг< |
| 1 | Улаан хоолойн доод хуниас I-II зэргээр бага зэрэг эсэргүүцэлтэй нээгдэнэ |
| 2 | Улаан хоолойн доод хуниас мэдэгдэхүйц эсэргүүцэлтэй, агшилттай |
|  | |
| Зураг 3. **Улаан хоолойн доод хуниасын дурангийн үнэлгээ-Hill-ийн ангилал** | |
|  | |
|  | |
| Зураг 4. **Хүчлийн шалтгаант сөргөөт улаан хоолойн үрэвсэл Los Angeles-ийн ангилал** | |
| Дээрх ангилал, онооны үнэлгээг ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээгээр үнэлэн дараах алгоритмын дагуу дүгнэлтийг хийнэ. (Алгоритм 2)  Алгоритм 2. **ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээний дүгнэлт** | |
|  | |

|  |
| --- |
| Original |
| **Зураг 5.** **Ахалазийн үеийн дуран ба баритай рентген шинжилгээ** |
| Тайлбар: a. Улаан хоолойд хөөс шүлс хуримтлагдсан, b. УХДоХ агчилт эсэргүүцэлтэй, хаалттай, c. Баритай рентген шинжилгээнд улаан хоолой тэлэгдсэн, “Шувууны хошуу” шинж илэрсэн |

### Улаан хоолойн манометрийн шинжилгээ

Улаан хоолойн манометрийн шинжилгээ нь Ахалази өвчнийг оношлох алтан стандарт юм. Ердийн (conventional) ба өндөр ялгаралт манометр (High resolution manometry-HRM)-үүд аль аль нь Ахалазийг оношилно. Гэвч HRM нь ахалазийн оношилгоонд өндөр мэдрэг бөгөөд өвчний тавилан, эмчилгээний сонголт ялгаатай I, II, III дэд хэлбэрүүдийг нарийн тогтоож өгдөг. Ердийн манометр нь ахалазийн II ба III дэд хэлбэрүүдийг нарийн тогтоох боломжгүй байдаг.

**Өндөр ялгаралт манометр (High-resolution manometry)**

Өндөр ялгаралт манометр (High-resolution manometry-HRM)нь хавдрын бус шалтгаант горойх зовуурьтай өвчтөнүүдийн улаан хоолойн үйл ажиллагааг үнэлэх алтан стандарт хэрэгсэл юм. HRM нь оношилгооны найдвартай хэрэгсэл төдийгүй, ялангуяа ахалази, Улаан хоолой-Ходоодны зааг хэсгийн саадтай улаан хоолойн үйл ажиллагааны эмгэг гэж сэжиглэгдсэн өвчтөнүүдийн менежментийг удирдан чиглүүлэхэд тусалдаг.

Улаан хоолойн хөдөлгөөний эмгэгийн Чикагогийн ангилал нь дөрөв дэхь удаагаа шинэчлэгдсэн.(Chicago classification CC v4.0) (Зураг 3). CC v4.0 нь хэвтээ ба суугаа байрлалд стандарт ба сэдээх сорилоор (олон удаа хурдан залгих, хурдан уух, хатуу зүйл залгих зэрэг нэмэлт сэдээх сорилт) хийгдэнэ. УХДоХ-ын үйл ажиллагааны эмгэг нь улаан хоолойн их биеийн хөдөлгөөнд нөлөөлдөг тул хөдөлгөөний эмгэгийг үнэлэхдээ шаталсан байдлаар эхлээд Улаан хоолой-Ходоодны зааг хэсгийн саад (EGJ outflow obstruction)-ыг үнэлэн дараа нь гүрвэлзэх хөдөлгөөний (esophageal peristalsis) асуудлыг үнэлдэг. Улаан хоолойн манометрийн үндсэн параметрүүдийн тайлбар, шинжилгээний бэлтгэлийг Хүснэгт 3-т оруулав.

Хүснэгт 3. **Улаан хоолойн манометрийн үндсэн параметр**

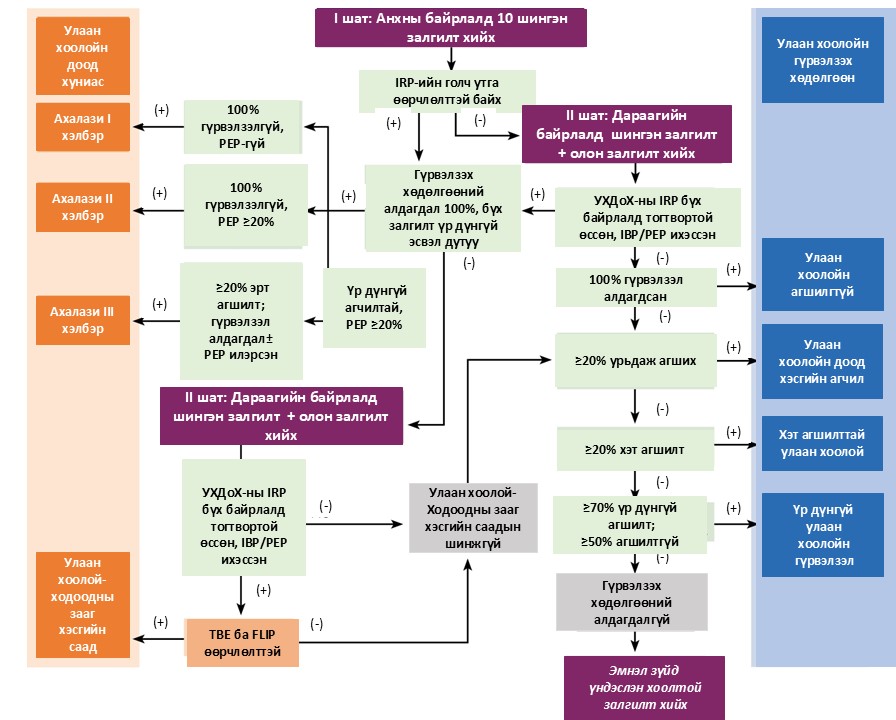
|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Параметр | | Тайлбар | | Хэвийн хэмжээ |
| IRP | Integrated relaxation pressure -Интеграл сулралын даралт | УХДэХ-ны сулралаас хойш 10 секундын дотор УХДоХ-ны сулралын үеийн хамгийн доод даралтыг 4 секундын туршид хэмжин дунджаар гаргадаг үзүүлэлт | | Хэвтээ байрлалд хэмжих үеийн хэвийн дээд хэмжээ 20мм муб, хагас суугаа байрлалд 15 мм муб |
| PEP | Panesophageal pressurization - улаан хоолой хөндийн тархмал даралт | Улаан хоолойн хөндийн даралт тархмалаар ихсэнэ | | 30 мм муб> |
| DCI | Distal contractile integral – доод хэсгийн агшилтын интеграл | Улаан хоолойн доод хэсгийн агшилтын дундаж далайц, урт, үргэлжлэх хугацаанаас тооцож гаргадаг үзүүлэлт (Шилжилтийн бүсээс УХДоХ хүртэл 20мм муб-аас дээш даралттай өндөр агшилттай хэсэг) | | 450-8000мм муб.сек. см |
| * 100-450 мм муб.сек.см үед гүрвэлзэл суларсан * <100 мм муб.сек.см үед гүрвэлзэлгүй * 8000 мм муб.сек.см < Хэт агшилтат | | | |
|  | | | **HRM- шинжилгээний бэлтгэл:**   * Улаан хоолойн үйл ажиллагаанд нөлөөлдөг кальцийн сувгийг хориглогч, огилт бөөлжилтийн эсрэг, нитрат, опойд зэрэг эмийг шинжилгээнээс 48 цагийн өмнө зогсоосон байх * Шинжилгээний өмнө 6 цагийн дотор хоол идээгүй, ус уугаагүй байх * Ахалази сэжиглэж буй өвчтөнд дурангийн шинжилгээнд улаан хоолойд хоолны үлдэгдэл байсан бол 12 цаг хоол сойно | |

Залгилтын дараах 10 cекундын дотор УХДоХ-ын сулрах ба энэ үед 4 секундын туршид хамгийн бага байх даралтын голч утгыг интеграл сулралын даралт (IRP) гэнэ (Хэвийн дээд хэмжээ: хэрэглэж буй катетераас хамааран (Diversatek, Medtronic, Laborie) 15-28 мм муб байна).

Ус уулгах ба сэдээх сорилын (хурдан уулгах) үед тасралтгүй IRP ихсэх нь улаан хоолой ходоодны дамжуулалтын эмгэг (disorder of the esophagogastriс outflow) байгааг илтгэнэ. Тус өөрчлөлт дээр улаан хоолойн их биеийн гүрвэлзэх хөдөлгөөн (motility, peristalsis) хэвийн бол EGJOO (Esophagogastric outflow obstruction) гэж оношилно. Хэрэв улаан хоолойн их биеийн гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй (Aperistalsis) эсвэл хэт агшилттай бол (Spastic) бол Ахалази гэж оношилно.

Улаан хоолойн хөдөлгөөний алдагдлын Чикагогийн ангилал Chicago Classification (CC, version 4.0 [CC-4])-ын дагуу HRM–т илрэх улаан хоолойн хөндийн даралт ихсэлтийн байдлаар (esophageal pressure topography) нь I, II, III дэд хэлбэрт хуваадаг. (Зураг 6,7)

* I хэлбэр: Сонгомол (Classic achalasia) – Нийт тохиолдлын 20-40%-ийг эзэлдэг. Шингэн залгих үед улаан хоолойн хөндийн даралт (>30мм муб) ихсэхгүй буюу 100% гүрвэлзэлгүй болсон (IRP>Cut off, 100% гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй).
* II хэлбэр: Улаан хоолойн даралттай (Achalasia with compression) - Нийт тохиолдлын 50-70%-ийг эзэлдэг. Залгилтын ≥20% -д улаан хоолойг бүхэлд нь хамарсан >30мм муб даралт бүхий (Panesophageal pressurization PEP) босоо зураглал үүснэ (IRP>Cut off, 100% гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй ч, PEP >20%).
* III хэлбэр: Агчилттай (Spastic achalasia)-тохиолдлын 5%-ийг эзэлдэг Залгилтын 20%-д улаан хоолойн эртэдсэн агшилт үүсэх ч гүрвэлзэх хөдөлгөөн арилсан байдаг (IRP>Cut off, DL<4.5секунд, DCI>450мм муб байдлаар агшилтын даралт үүсэж, хэвийн бус гүрвэлзэх хөдөлгөөнтэй).

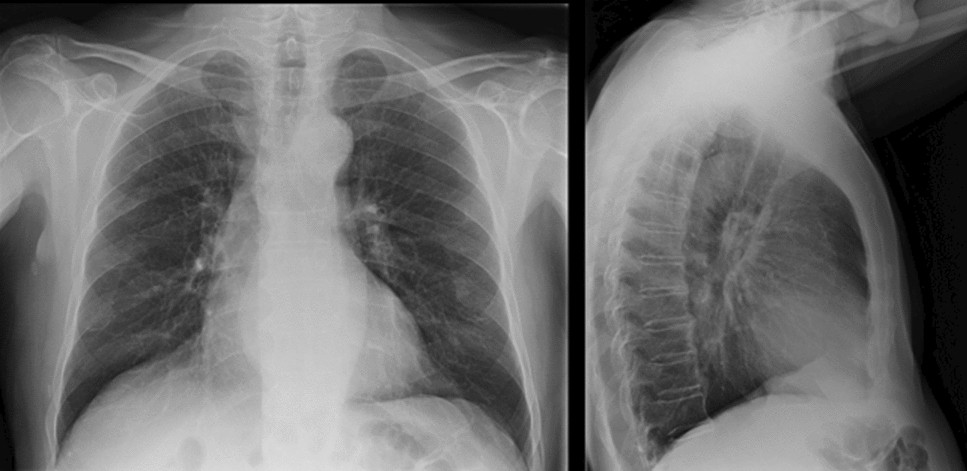


|  |
| --- |
|  |
| Зураг 6. **Улаан хоолойн хөдөлгөөний алдагдлын Чикагогийн IV ангилал** |
| Зураг 6-ийн тайлбар:   * УХӨЯМ- Улаан хоолойн өндөр ялгаралт манометр * IRP–Integrated relaxation pressure-интеграл сулралын даралт * HRM - High resolution manometry- өндөр ялгаралт манометр * Flip – Functional luminal imaging probe-хөндийн үйл ажиллагааны дүрслэлийн шинжилгээ * TME - timed barium esophagogram - хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээ * EGJOO – Esophagogastric junction outflow obstruction –Улаан хоолой-Ходоодны зааг хэсгийн саад * EGJ – Esophagogastric junction - Улаан хоолой-Ходоодны зааг |

### Рентген шинжилгээ (Радиографи)

Босоо байрлалд авагдсан цээжний хөндийн рентген шинжилгээнд заримдаа III, IV шатны ахалази оношлох сэжим бүхий шинжүүд гардаг. Хэдий тийм ч ахалазийн оношилгоонд мэдрэг, өвөрмөц чанар багатай байдаг.

* Зүрхний сүүдрийн ар хэсэгт улаан хоолой тэлэгдсэн, хий шингэний түвшин дүрслэгдэж болно.
* Голтод хосолсон судал шинж дүрслэгддэг (a double stripe-улаан хоолойн хана).
* УХДоХ агчилтын улмаас агаарын урсгал саатсаны дүнд ходоодны ёроол хэсэгт хий багатай эсвэл байхгүй байж болно.



Тайлбар: Голтын сүүдрийн баруун талд гүдгэр сүүдэржилт давхцсан, ходоодны хий байхгүй

**Зураг 7 . Цээжний хөндийн 2 байрлалын рентген шинжилгээ**

### Баритай улаан хоолойн рентген шинжилгээ (Barium swallow-esophagram)

Баритай рентген шинжилгээг олон жилийн турш горойх хам шинжтэй шинжлүүлэгчийн оношилгоонд ашиглаж ирсэн. Энэхүү шинжилгээ нь инвазив бус, хямд өртөгтэй, өргөн боломжтой бөгөөд улаан хоолойн морфологи, үйл ажиллагааг (агшилт, дамжуулалт) үнэлэх боломжтой байдаг. Ахалазийн оношилгооны мэдрэг чанар 60% байдаг бол 40% нь хэвийн зураглалтай эсвэл бусад эмгэгийг дүрслэдэг

Шинжилгээний бэлтгэл, явц:

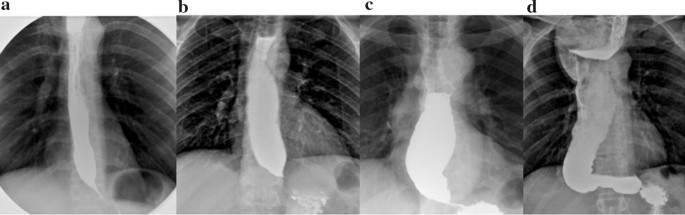
* Шинжилгээ хийлгэхийн өмнөх шөнө хоол сойх
* Барийн сульфатын бага нягттай 100-250 мл уусмалыг (45%=45 гр барийг 100мл усанд найруулна) босоо байрлалд залгиулна. Залгих бүрт ууж буй суспенз уусмал огилт бөөлжилт, аспираци болохооргүй хэмжээнд байх ба томорч өргөссөн улаан хоолойг дүүргэхэд хангалттай байх ёстой

Флюроскопийн хяналтанд болон рентген зурагт ахалазийн дараахь шинж тэмдгүүд илрэнэ.

* Шинжлүүлэгчийг гэдрэг харсан хэвтээ байрлалд улаан хоолойгоос барийг юүлэх гүрвэлзэх хөдөлгөөний дутагдал
* Улаан хоолойн агшилт бүхий УХДоХ бүрэн бус, зохицуулалтгүй сулралт
* Зохицуулалтгүй, хөдөлгөөнгүй, гуравдагч агшилтын улмаас улаан хоолой дахь барийн эргэж буцсан хөдөлгөөн үүсэх
* Улаан хоолой агшилтгүй болсон эсвэл буурсан үед улаан хоолойд бари хуримтлагдах/ зогсонгишох (өвчний хожуу үед тохиолдоно)
* Улаан хоолойн дистал хэсгийн хамгийн өргөн тэлэгдэлтийг хэмжинэ. Улаан хоолойн хэлбэр, хамгийн их диаметрт суурилан ахалазийн рентгений 4 зэргийг ялгаж болно (Хүснэгт 4, Зураг 8)
* Өвчний хожуу эсвэл төгсгөлийн үе шатанд их хэмжээгээр тэлэгдсэн (Megaesophagus, диаметр > 6см) хий шингэний түвшинтэй, тахиралдсан S хэлбэртэй болсон байж болно (Зураг 8А)
* “Шувууны хошуу” сулраагүй УХДоХ-ын баригаар дүүрсэн нарийссан конус дүрслэл шинжид хүргэдэг (Зураг 8Б)
* Өрцний дээрх улаан хоолойн цүлхэн холбоотой

Хүснэгт 4. **Ахалазийн рентген шинжилгээний үе шат**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| **Рентген үе шат** | **Улаан хоолойн диаметр** | **Улаан хоолойн хэлбэр** |
| I | ≤ 4 | - |
| II | 4-6 | - |
| III | ≥ 6 | - |
| IV (хожуу шат) | ≥ 6 | S хэлбэр (Сигмойд) |



Тайлбар: а. I шат, b. II шат, c. III шат, d. IV шат тэлэгдсэн, S хэлбэртэй улаан хоолой

**Зураг 8.** **Баритай улаан хоолойн рентген шинжилгээний ахалазийн үе шат**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| A | Original | Б | bird |
| Тайлбар: A. тэлэгдсэн, S хэлбэртэй улаан хоолой | | Тайлбар: Б. тэлэгдсэн, шувууны хошуу шинж илэрсэн улаан хоолой | |

Зураг 9. **Ахалазийн үеийн баритай улаан хоолойн рентген шинжилгээ**

### Хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээ (Timed barium esophagogram)

Сүүлийн 20 жилд Де Оливейра нар анх хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээг (timed barium esophagogram-TBE) нэвтрүүлсэн.

Энэхүү шинжилгээг үндсэн оношилгоо ба эмчилгээний дараах хяналт болгон ашиглана. Хэвийн үед бари нь залгисанаас хойш 1-2 минутын дотор улаан хоолойноос бүрэн юүлэгдэх ёстой.

* Өвчтөнд 150-200 мл бага нягттай барийн суспензийг уулгасны дараа зүүн ташуу байрлалд 1, 2, 5 минутын зайтай рентген зураг авна.
* Барийн харагдах дээд түвшингээс улаан хоолой ходоодны уулзвар хүртэлх барийн өндөр ба энэ хооронд үүссэн хамгийн өргөн хэмжээг хэмжинэ.
* Барийн өндөр 1 минутанд 5 см-ээс дээш, 5 минутад 2 см-ээс их байвал ахалази байгааг илтгэнэ (Зураг 10 )

|  |
| --- |
|  |
| Зураг 10. **Хугацаагаар авагдсан барийн тодосгогчтой улаан хоолойн рентген шинжилгээ** |

### Улаан хоолойн хөндийн үйл ажиллагааны дүрслэлийн панометрийн шинжилгээ

### (The functional lumen imaging probe panometry )

HRM-ийн шинжилгээ эргэлзээтэй, үр дүн тодорхойгүй үед Ахалази болон Улаан хоолой-Ходоодны зааг хэсгийн саад (EGJOO)-г оношлоход санал болгодог шинэ нэмэлт шинжилгээ юм. FLIP нь 8-16 эсэргүүцэлтэй электрод бүхий катетер, тодорхой хэмжээний шингэнээр дүүргэсэн хийлдэг бөмбөлгөөс бүрдэх ба тайвшруулалттай дурангийн шинжилгээний явцад хийгддэг шинжилгээний арга юм. Бөмбөлгийн суналтын хурд, эзэлхүүнийг хянах замаар хөндийн диаметр (хөндлөн огтлолын талбай) ба агаарын бөмбөлөг доторх даралтыг нэгэн зэрэг үнэлэх замаар улаан хоолойн хөндийн ба эсвэл EGJ-ийн суналтыг (суналтын индекс [DI]) хэмжих боломжтой. FLIP нь TBE-тэй харьцуулахад EGJOO-ийг тодорхойлоход илүү өндөр өвөрмөц ба мэдрэг чанар өндөр бөгөөд ахалазийн эмчилгээний дараах үр дүнг үнэлэх боломжтой. Мөн мэс заслын миотоми эсвэл дурангийн миотоми (POEM)-ийн үед мэс заслын явцад эмчилгээг удирдан чиглүүлж чадна.

### Дурангийн хэт авиан шинжилгээ (Endoscopic ultrasound- EUS)

Улаан хоолойн гилгэр булчин ба УХДоХ-ын цагираг булчингийн давхрагын зузаарал илрэнэ. EUS нь улаан хоолойн төгсгөл хэсэг, ходоодны кардийн хэсгийн хавдрын ялган оношилгоонд илүү хэрэглэгдэнэ. Улаан хоолойн ханын зузаан жигд бус 10мм< бол хорт хавдар сэжиглэн FNA хийж эдийн шинжилгээ авна.

### Компьютер томографийн шинжилгээ

Энэхүү шинжилгээг хавдрын шалтгаант улаан хоолойн доод хуниасны нарийсал (хавдрын шалтгаант хуурамч ахалази) илэрсэн үед зөвлөнө. Хуурамч ахалазийн эрсдэлт хүчин зүйлсэд нас<55, шинж тэмдэг илрээд 12 сараас дээш болсон, 10кг-аас дээш жин буурсан, дурангийн шинжилгээнд дуран орохгүй болтлоо нарийссан тохиолдлыг авч үзнэ.

## B.2.6. **Оношилгооны шалгуур**

1. Ахалазийн сэжиг бүхий дараах шинж тэмдэг

* Горойх
* Чээж хорсолт нь протоны шахуурга хориглогч (ПШХ) эмэнд үр дүнгүй

1. Ахалазийн сэжиг бүхий өвчтөнд ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээ хийж хуурамч ахалази (pseudoachalasia), Улаан хоолой-Ходоодны зааг хэсгийн хорт хавдрыг үгүйсгэх ёстой.
2. Mанометрийн эргэлзээтэй шинж: УХДоХ гүйцэд бус сулралтай гэвч зарим хэсэгт гүрвэлзэх хөдөлгөөнтэй эсвэл УХДоХ гүйцэд сулралтай гэвч гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй өвчтөнд Flip баTBE шинжилгээ хийж улаан хоолойн хоосролт ба улаан хоолой-ходоодны уулзварын бүтцийн байдлыг үнэлнэ.
3. Дараах шинжүүдийн аль нэг нь байгаа өвчтөнүүдэд:

* Эмнэлзүйн шинж тэмдэг нь хорт хавдрын сэжигтэй (60< настай, богино хугацаанд илэрхий жин алдсан, 6 сараас доош хугацаанд горойлт шинээр илэрсэн)
* Дурангийн хэвийн бус илрэл (Улаан хоолой-Ходоодны зааг хэсгийг давахад эсэргүүцэл ихтэй эсвэл салстын өөрчлөлт нь хорт хавдрын сэжигтэй) нэмэлтээр Дурангийн хэт авиан хяналтын доор эсийн шинжилгээний сорьц авах (EUS with FNA) шинжилгээ нэмэлтээр хийж улаан хоолой-ходоодны залгаас уулзвар хэсгийн хорт хавдрыг үгүйсгэх ёстой.

**Ахалазийн оношлох алтан стандарт HRM-ийн шинжилгээнд**: УХДоХ-ын гүйцэд бус сулрал буюу УХДоХ-ын интеграл сулралын даралт (IRP-integrated relaxation) ихсэх, улаан хоолой гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй болох шинж илэрнэ.

Улаан хоолойн хөдөлгөөний алдагдлын Чикагогийн ангилал Chicago Classification (CC, version 4.0 [CC-4])-ын дагуу HRM–т илрэх улаан хоолойн хөндийн даралт ихсэлтийн байдлаар (esophageal pressure topography) нь I, II, III дэд хэлбэрт хуваадаг.

* I хэлбэр: Сонгомол (Classic achalasia) – Нийт тохиолдлын 20-40%-ийг эзэлдэг. Шингэн залгих үед улаан хоолойн хөндийн даралт (>30мм муб) ихсэхгүй буюу 100% гүрвэлзэлгүй болсон (IRP>Cut off, 100% гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй).
* II хэлбэр: Улаан хоолойн даралттай (Achalasia with compression) - Нийт тохиолдлын 50-70%-ийг эзэлдэг. Залгилтын ≥20% -д улаан хоолойг бүхэлд нь хамарсан >30мм муб даралт бүхий (Panesophageal pressurization PEP) босоо зураглал үүснэ (IRP>Cut off, 100% гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй ч, PEP >20%).
* III хэлбэр: Агчилттай (Spastic achalasia)-тохиолдлын 5%-ийг эзэлдэг Залгилтын 20%-д улаан хоолойн эртэдсэн агшилт үүсэх ч гүрвэлзэх хөдөлгөөн арилсан байдаг (IRP>Cut off, DL<4.5секунд, DCI>450мм муб байдлаар агшилтын даралт үүсэж, хэвийн бус гүрвэлзэх хөдөлгөөнтэй).

## B.2.7**. Ялган оношилгоо**

1. Ходоод улаан хоолойн сөргөө өвчин (ХУХСӨ)
2. Хорт хавдрын улмаас үүссэн хуурамч ахалази
3. Улаан хоолойн үйл ажиллагааны бусад эмгэг (зураг 1)

**ХУХСӨ:** ХУХСӨ-тэй өвчтөнүүд чээж хорсох, цээж халуу оргиж өвдөх зовуурьтай байдаг тул хамгийн их андуурагддаг. ХУХСӨ-ний үед гулгилт нь хоол, ходоодны хүчилтэй байдаг тул исгэлэн, гашилсан амттай байдаг бол Ахалазитай үед идсэн зүйл улаан хоолойноос буцаж гулгидаг тул амтгүй байдаг. Манометрийн шинжилгээгээр Ахалазийг батлана (УХДоХ-ийн гүйцэд бус сулрал, гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй болсон).

**Хуурамч ахалази:** Гол шалтгаан нь улаан хоолойн мэдрэлийн сүлжээрүү нэвчсэн хорт хавдар (улаан хоолой ходоодны уулзвар хэсгийн аденокарцинома), ходоодны хорт хавдар гэх мэт байна. Хуурамч ахалазитай өвчтөнүүдийн манометрийн илрэл нь ахалазитай адилхан байж болно. EUS-ээр ялган оношилгоо хийнэ.

**Улаан хоолойн хөдөлгөөний алдагдал үүсгэдэг бусад өвчнүүд:** Улаан хоолойн манометрийн шинжилгээгээр ялган оношилгоо хийнэ.

Хоёрдогчоор улаан хоолойн хөдөлгөөний алдагдал үүсгэдэг бусад өвчнүүд:

* Хорт хавдар (ялангуяа ходоодны хорт хавдар)
* Чагас өвчин (Chagas disease)
* Амилойдоз
* Саркойдоз
* Нейрофиброматоз
* Эозинофилийн гастроэнтерит
* Дотоод шүүрлийн олон булчирхайн хавдар (multipleendocrine neoplasia, type 2B)
* Шогрений хамшинж (ходоодны хэт шүүрэл, ахалазитай)
* Шалтгаан тодорхойгүй нарийн гэдэсний хуурамч бөглөрөл
* Anderson-Febry өвчин

## B.3. **Шинжилгээний хариу өөрчлөлттэй гарсан үйлчлүүлэгчийг хянах аргазүй**

|  |
| --- |
| Алгоримт 3**.** **Ахалази өвчтөний оношилгооны алгоритм** |
| Тайлбар: ПШХ-протоны шахуурга хориглогч, ХБДэЗД-хоол боловсруулах дээд замын дуран, УХ–улаан хоолой, ХУХЗ–Улаан хоолой-Ходоодны залгаас, ШТ-шинж тэмдэг, УХӨяМ- улаан хоолойн өндөр ялгаралт манометр  \*Ахалазийн манометрийн шинж: Улаан хоолойн доод хуниасны гүйцэд бус сулрал, улаан хоолойн гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй. Улаан хоолойн хөдөлгөөний алдагдлын Чикагогийн ангилал Chicago Classification (CC, version 4.0 [CC-4])-ын дагуу HRM–т илрэх улаан хоолойн хөндийн даралт ихсэлтийн байдлаар (esophageal pressure topography) нь I, II, III дэд хэлбэрын ялган оношилгоо Зураг 9-ийг харах  \*\*Mанометрийн эргэлзээтэй шинж: Улаан хоолойн доод хуниасны гүйцэд бус сулралтай гэвч зарим хэсэгт гүрвэлзэх хөдөлгөөнтэй эсвэл Улаан хоолойн доод хуниас гүйцэд сулралтай гэвч гүрвэлзэх хөдөлгөөнгүй үед нэмэлт баритай рентген, Flip шинжилгээ хийх Зураг 10-ийг харах  ®өвчтөний шинж тэмдэг дээр суурилсан нэмэлт нотолгоо шаардлагатай |
| Зураг 11. **Улаан хоолойн хөдөлгөөний алдагдлын Чикагогийн IV ангилал** |
|  |
| Зураг 12. **Улаан хоолойн хөндийн үйл ажиллагааны дүрслэлийн панометр** |

## B.4. **Эмчилгээ**

Эмчилгээний зорилго нь УХДоХ-ны сулралын даралтыг бууруулан, залгисан зүйл богино хугацаанд, хүндрэлгүйгээр УХДоХ-ийг давах түвшинд хүргэх юм. Ингэснээр амьдралын чанарыг сайжруулж, шинж тэмдгийг бууруулж, ахалазийн хүндрэл, даамжрахаас сэргийлдэг. Харамсалтай нь улаан хоолойн үйл ажиллагааг хэвийн болгох, улаан хоолойн мэдрэлийн зангилааны эсийн сөнөрлийг буцааж сэргээж чадах эмчилгээ одоогоор байхгүй байна.

Ахалазийн эмчилгээг зөвхөн өвчтөний биеийн байдал, хавсарсан өвчин, шинж тэмдгүүдийн илрэл, нас, ахалазийн дэд хэв шинжийг харгалзан үзээд зогсохгүй тухайн эрүүл мэндийн байгууллагын эмчилгээний хүртээмж, эмчийн туршлагыг харгалзан үзэх ёстой.

Одоогоор хийгдэх боломжтой эмчилгээнүүд нь залгилтын үйл ажиллагааг хэвийн болгохгүй зөвхөн сайжруулдаг боловч бүх эмчилгээний үр дүн тодорхой хугацааны дараа буурдаг. Иймээс Ахалазитай өвчтөнүүдийг удаан хугацаанд дагаж хянах, сонгомол эмчилгээг тодорхой давтамжтай давтах шаардлагатай.

Эмчилгээний төрлүүд (Зураг 13)

1. Улаан хоолойн доод хунигч булчингийн ширхгийг механикаар тэлэх

* Пневмодилатаци - Пневмодилатаци (Pneumatic dilation-PD)
* Мэс заслаар миотоми хийх (Surgical myotomy)
* Дурангаар миотоми хийх (Peroral endoscopic myotomy- POEM)

1. Биохимийн аргаар УХДоХ-ийн даралтыг бууруулах

* Дурангийн аргаар Ботулины хор тарих (Injection of botulinum toxin)
* Гилгэр булчин сулруулах эмийг амаар уух (нитратын бэлдмэл уух )

|  |
| --- |
|  |
| Зураг 13. **Ахалазийн эмчилгээний төрлүүд** |

Эмчилгээний сонголт: Ахалазитай өвчтөнд өндөр ялгаралт манометрийн шинжилгээний үр дүнг харж ахалазийн хэлбэрт тохируулсан эмчилгээг сонгох нь зүйтэй.

* Пневмодилатаци, мэс заслаар миотоми хийх эмчилгээ нь харьцангуй эмчилгээний үр дүн өндөр гэвч энэ 2 эмчилгээний үр дүн цаг хугацаа өнгөрөх тутам буурдаг. 10 жилийн хугацаанд ойролцоогоор өвчтөнүүдийн 1/3-2/3 нь давтан эмчилгээнд орох шаардлагатай болдог.
* Ботулины хор тарих эмчилгээ нь пневмодилатаци, мэс заслаар миотоми хийх эмчилгээтэй харьцуулахад эмчилгээний үр дүн өндөр боловч богино хугацаанд буцаж сэдрэлт өгдөг. Ахалазитай ихэнх өвчтөнд Ботулины хор тарих гэхээсээ илүү пневмодилатаци, мэс заслаар миотоми, POEM эмчилгээг зөвлөдөг.
* Ахалазийн II хэлбэрт ямар ч эмчилгээ хийсэн үр дүнтэй тавилан сайтай байдаг бол III хэлбэрийн үед урт талбайг хамарсан миотоми хийх шаардлагатай болдог.
* Ихэнхдээ I ба II хэлбэрийн ахалазийн үед пневмодилатаци, бага хүрцтэй мэс заслаар миотоми хийхийг зөвлөнө. Өвчтөнд эмчилгээний 2 ажилбарын ашигтай ба сул тал, эрсдэлийг нэг бүрчлэн тайлбарлаж өвчтөн өөрөө эмчилгээгээ сонгох боломжийг олгох ёстой. Магадгүй 40 хүртэлх насны хүмүүст эмчилгээний дараах дахилт их байдаг тул мэс заслаар миотоми хийхийг зөвлөдөг. Гэвч зарим мэргэжилтнүүд 40 хүртэлх настай харьцангуй эрүүл хүмүүст эхлээд мэс заслаар миотоми хийхийг зөвлөдөггүй. Тухайн 2 ажилбарыг төрөлжсөн нарийн мэргэжлийн төвд, өндөр туршлагатай эмч хийх ёстой. Хэрэв туршлага багатай бол төрөлжсөн нарийн мэргэжлийн төвд хийлгэхийг зөвлөх хэрэгтэй.
* POEM эмчилгээ нь ахалазийн III хэлбэрт пневмодилатаци эмчилгээнээс өндөр үр дүнтэй. Өмнөх пневмодилатаци, мэс заслаар миотоми хийсэн эмчилгээнд үр дүн өгөөгүй, ахалазийн хожуу ба төгсгөлийн үе шатанд зөвлөдөг. POEM эмчилгээ хийлгэж буй өвчтөнүүдэд эмчилгээний дараа сөргөөний эрсдэл бусад эмчилгээнээс өндөр байдаг гэдгийг зөвлөх хэрэгтэй.
* Хүндрэлийн өндөр эрсдэлтэй өвчтөнүүдэд (жишээ нь настай, хавсарсан өвчтэй) инвазив ажилбар бус дурангийн аргаар ботулины хор тарих эмчилгээг зөвлөдөг.
* Эмийн эмчилгээ (нитрат) нь эмчилгээний үр дүн бага, сөрөг нөлөө ихтэй байдаг. Ботулины хор тарих эмчилгээнд үр дүнгүй үед эмийн эмчилгээг зөвлөж болно.
* Ахалазийн үед улаан хоолойн доод хэсгийн нарийсалд дурангаар стент тавих эмчилгээг зөвлөхгүй.

### B.4.1. Эмийн бус эмчилгээ

### Пневмодилатаци (Pneumatic dilation)

Пневмодилатаци эмчилгээ нь улаан хоолойн доод хунигч булчингийн ширхгийг дурангийн аргаар зориулалтын хийт бөмбөлгөөр хүчлэн урж сунган тэлдэг. Тус эмчилгээг туршлагатай дурангийн эмч хийх ёстой бөгөөд сайн мэс заслын эмч хамтрагчтай байх ёстой. Учир нь улаан хоолойг тэлэх явцад мэс заслын эмчилгээ шаардлагатай, улаан хоолой цоорох хүндрэл ойролцоогоор дунджаар 1.9% (0-10%) нь гардаг.

Ахалазийн үед хамгийн их хэрэглэдэг хийн бөмбөлгөн тэлэгч (balloon dilator) бол рентгенд харагдахгүй (nonradiopaque), полиэтилен бөмбөлгөн тэлэгч байдаг (Rigiflex). Ажилбар флюроскопитай хяналтат эсвэл дурангийн хяналттайгаар тайвшруулгатайгаар хийж тэлнэ. Бөмбөлгөн тэлэгч нь 3 хэмжээтэй (30, 35, 40мм) бөгөөд эхлээд 30мм, дараа нь 35мм, дараа нь 40мм гэсэн дарааллаар хэмжээг нь сонгон хэрэглэдэг.(Зураг 11)

|  |
| --- |
| Original |
| Тайлбар: 30мм (доод), 35мм (дунд), 4мм (дээд)  Зураг 11**.** **Хийт бөмбөлгөн тэлэгч** |

Флюроскопи (Зураг 14a) ба дурангийн (Зураг 14b) хяналттайгаар тэлэгчийг УХДоХ-ыг давж зөв байршуулах нь эмчилгээний үр дүнд чухал үүрэгтэй. Бөмбөлгөн тэлэгчийн бэлхүүсийг арилгах эсвэл тэлэгчийг хамгийн дээд хэмжээгээр, ихэвчлэн 10-15 psi агаарын даралтаар 15-60 секундын турш даралт өгөх шаардлагатай.

|  |
| --- |
| Original |
| Тайлбар: A. Флюроскопийн зурагт цэнхэр сумаар хийт Balloon dilator-ийн дунд хэсэгт байрласан 2 бөгжөн тэмдэглэгээ нь EGJ хэсэгт зөв байрласан байгааг зааж байна.  B. Дурангаар шууд тэлэгчийн 2 бөгжөн тэмдэглэгээг EGJ хэсэгт зөв байрлуулна.  Зураг 14 **.** **Флюроскопи ба дурангийн хяналттай тэлэгчийн байршил** |

Пневмодилатаци эмчилгээний хамгийн сайн үр дүнд хүрэх зөвлөмж нь дор хаяж 2 үе шаттай шаталсан байдлаар эхний эмчилгээг ихэвчлэн 30 мм диаметрээс эхэлдэг ба 2-3 долоо хоногийн дотор 35 мм-ийн хоёр дахь тэлэлт хийнэ. Заримдаа шинж тэмдэг хэвээр байвал 40 мм хүртэл өргөжүүлэхийг санал болгодог. Энэхүү шаталсан аргачлалыг хэрэглэснээр цооролт үүсэх эрсдэлийг ажилбар бүрт 1-2% хүртэл бууруулдаг. Ялангуяа I, II хэлбэрийн ахалази ба өндөр настай өвчтөнүүдэд эмчилгээний үр дүн сайн байдаг.

Шинж тэмдгийн дахилт өгөх эрсдэлт хүчин зүйлүүд:

* Залуу нас (<40 нас)
* Эрэгтэй хүйс
* Нэг удаагийн тэлэлт (хэдэн долоо хоногийн дотор хоёр дахь удаагаа сунгаагүй)
* Чээжний суурь өвдөлт
* LES-ийн суурь даралт > 30 ммМУБ.

Пневмодилатаци эмчилгээ нь II хэлбэрийн ахалазийн эмчилгээнд илүү эдийн засгийн ба эмчилгээний үр дүн сайтай. Мөн мэс заслаар миотоми хийх, POEM эмчилгээтэй харьцуулахад инвазив гэмтэл бага, давуу талтай. Эмчилгээний эхний үр дүн өндөр (85% эхний 1сард), богино хугацаанд эмчилгээний үр дүнгээ хадгалдаг (12-24сар), эмчилгээний үр дүн хугацаа өнгөрөх тутам буурдаг. 4-6 жилийн хугацаанд эмчилгээнд орсон өвчтөнүүдийн 1/3-д нь дахилт өгч давтан эмчилгээнд орох шаардлагатай болдог. Хэд хэдэн давтан пневмодилатаци эмчилгээний дараа горойлт хэвээр байх, дахилттай өвчтөнд эмчилгээний өөр сонголт хийх хэрэгтэй.

Эмчилгээний дараах хүндрэлд шинж тэмдэг бүхий улаан хоолойн цооролт (ойролцоогоор 2%), сөргөө-чээж хорсолт (15-35%) ордог. Улаан хоолойн цооролтын шинж тэмдэг (өвдөлт, халууралт, crepitus) ихэвчлэн өвчтөнийг сэрээх үед илэрдэг. Хэрэв улаан хоолой цоорсон байж магадгүй үед хэвлийн, чээжний КТ, гастрографин (gastrograffin) ба барийн тодосгогчтой рентген шинжилгээ хийнэ.

### Уян дурангийн аргаар миотоми хийх (Peroral endoscopic myotomy-POEM)

POEM эмчилгээ нь уян дурангийн аргаар улаан хоолойн доод хунигч булчинд зүсэлт хийж сулладаг эмчилгээ юм. Дурангийн эмч дурангийн мэс заслын хутга ашиглан улаан хоолойн салстад зүсэлт хийж нүх үүсгэн тэр нүхээрээ дурангаа оруулан салстын доод давхрагад хөндий үүсгэнэ. Энэ хөндийгөөр дамжин улаан хоолойн доод хунигч булчин хүрч тус булчинд зүсэлт хийж сулладаг.

III хэлбэрийн ахалази, өмнөх мэс заслын миотоми, пневмодилатаци эмчилгээнд үр дүнгүй өвчтөнүүдэд POEM эмчилгээ үр дүн сайтай. Миотомийн уртыг мэс заслын өмнөх HRM эсвэл мэс заслын үеийн EndoFlip үнэлгээнд үндэслэн тохируулж болно. EndoFlip бол эмчилгээний үр дүнг үнэлэх, ялангуяа POEM ажилбарын үед EGJ-DI-ийг хэмжих бөгөөд хэрэв эхний миотоми хийсний дараа DI нь 2.8-аас бага байвал нэмэлт миотоми хийх боломжтой.

POEM-ийн мэс заслын дараах эрсдэлүүдийн нэг нь сөргөөт өвчин үүсэх явдал бөгөөд энэ нь дурангийн эмчилгээний үед фундопликаци хийдэггүйтэй холбоотой. Сүүлийн үеийн судалгаагаар POEM-ийн богино (<3 см) миотоми нь мэс заслын дараах ХУХСӨ-ийн тохиолдлыг бууруулж, процедурын хугацааг багасгаж болохыг нотолсон.

### Ботулины хор тарих (Injection of botulinum toxin)

Ботулины хорыг дурангаар УХДоХ-ны булчинд тарьж УХДоХ булчингийн агшилтыг ихэсгэдэг ацетилхолин ялгаруулдаг нейроныг хордуулан булчингийн саажилт үүсгэн УХДоХ-ийг сулладаг. Эмчилгээний давуу тал нь бусад ажилбартай харьцуулахад инвазив гэмтэл багатай, өдөр тутмын дурангийн үед хийх боломжтой. Сул тал нь богино хугацаанд дахилт өгдөг. Ботулины хор тарих эмчилгээ хийлгэсэн хүмүүсийн 50%-иас дээш тохиолдолд нь 6-12 сарын хугацаанд дахин эмчилгээ хийх шаардлагатай болдог. Ботулины хор тарих эмчилгээг пневмодилатаци, МЗ-аар миотоми, POEM эмчилгээ үр дүнгүй үед хэрэглэнэ.

### B.4.2. Эмийн эмчилгээ

Ахалазитай өвчтөнүүдэд эмийн эмчилгээ үр дүн хамгийн бага байдаг. Гэвч инвазив ажилбар хийлгэх хүсэлгүй ба эдийн засгийн хувьд боломжгүй, ботулин хор тарих эмчилгээ үр дүнгүй өвчтөнүүдэд зөвлөнө. Богино хугацааны үйлдэлтэй нитрат изосорбид динитрат 5мг, хоолноос 10-15 минутын өмнө, хэлэн дор тавьж хэрэглэнэ (АНУ-д хэрэглэхээ больсон гэвч бусад улс оронд хэрэглэж байна). Изосорбид динитрат хэрэглэх боломжгүй бол нитроглицерин 0.4 мг хэлэн дор тавьж хэрэглэнэ. Эмчилгээний үр дүн богино хугацаанд шинж тэмдгийн сайжрал өгнө. Гэвч удаан үргэлжлэхгүй, толгой өвдөх, нүүр улайх зэрэг сөрөг нөлөө нийтлэг илэрдэг.

Эмийн эмчилгээнд мөн 5-фосфодестеразийн ингибиторууд (sildenafil), антихолинергууд (atropine, dicyclomine, cimetropium bromide), β- адренергийн антогонистууд (terbutaline), theophylline-ийг ахалазитай өвчтөнд хэрэглэдэг хэдий ч үр дүнгийн мэдээлэл хомс байна.

### B.4.3. Мэс засал эмчилгээ

1914 онд Эрнест Хеллэр ахалазийн мэс заслын эмчилгээнд ходоод улаан хоолойн уулзварын дагуу урд болон хойд талд давхар кардиомиотоми хийх аргыг анх танилцуулсан ба сүүлийн жилүүдэд улам боловсронгуй зөвхөн урд талын миотоми хийх мэс засал эмнэлзүйд ашиглагдаж байна. Уг мэс засал нь маш сайн үр дүнтэй ба ахалазитай өвчтөнүүдийн 90-95%-д горойх зовуурь арилдаг. 1994 онд цээжний дурангийн аргаар Хеллерийн миотоми мэс засал хийгдэж эхэлсэн.

### Мэс заслаар миотоми хийх (Laparoscopic Heller myotomy- LHM)

Хеллер миотоми нь цээжний хөндийн болон хэвлийн хөндийн хүрцээр хийгддэг бөгөөд том хэмжээний нээлттэй мэс засал хийгддэг тул 7-10 хоног эмнэлэгт хэвтэх шаардлага тулгардаг. Дурангийн аргаар миотоми хийх мэс заслын арга нэвтэрсэнээр хүндрэл, нас баралтын түвшин буурч, хагалгааны дараах хүндрэл болон хагалгаанд зарцуулах цагийг багасгаж мөн цээжний нээлттэй болон цээжний хөндийн дурангийн аргаас илүү давуу талтай болох нь батлагдсан. Цээжний хөндийн дурангийн аргаар хийсэн миотоми нь ходоод улаан хоолойн сөргөөнөөс хамгаалж чадахгүй байгаа нь судалгаагаар нотлогдсон ба 24 цагийн pH метрийн шинжилгээ хийж үзэхэд өвчтөнүүдийн 80%-д эмгэг сөргөө, 17%-д горойх шинж тэмдэг давтагдсан байна. Хэвлийн дурангаар миотоми хийхийн давуу тал нь урт зүслэг хийх боломж олгодог явдал (Ходоод руу 1,5-2 см хүртэл сунгах) юм. 1994-1998 оны хугацаанд 52 өвчтөнд хэвлийн дурангийн аргаар миотоми хийсэн ба 90%-д нь горойх шинж арилсан ба харин зарим өвчтөнд горойх шинж давтагдсан тул 1998 онд миотомийн хэмжээг ходоод руу 3 см сунгаж хийсэн. Мөн энэ үеэс Дорын (Dor fundoplication) мэс заслаас илүү Тоуфет (Toupet funduplication)-ийн аргыг хийх болсон.

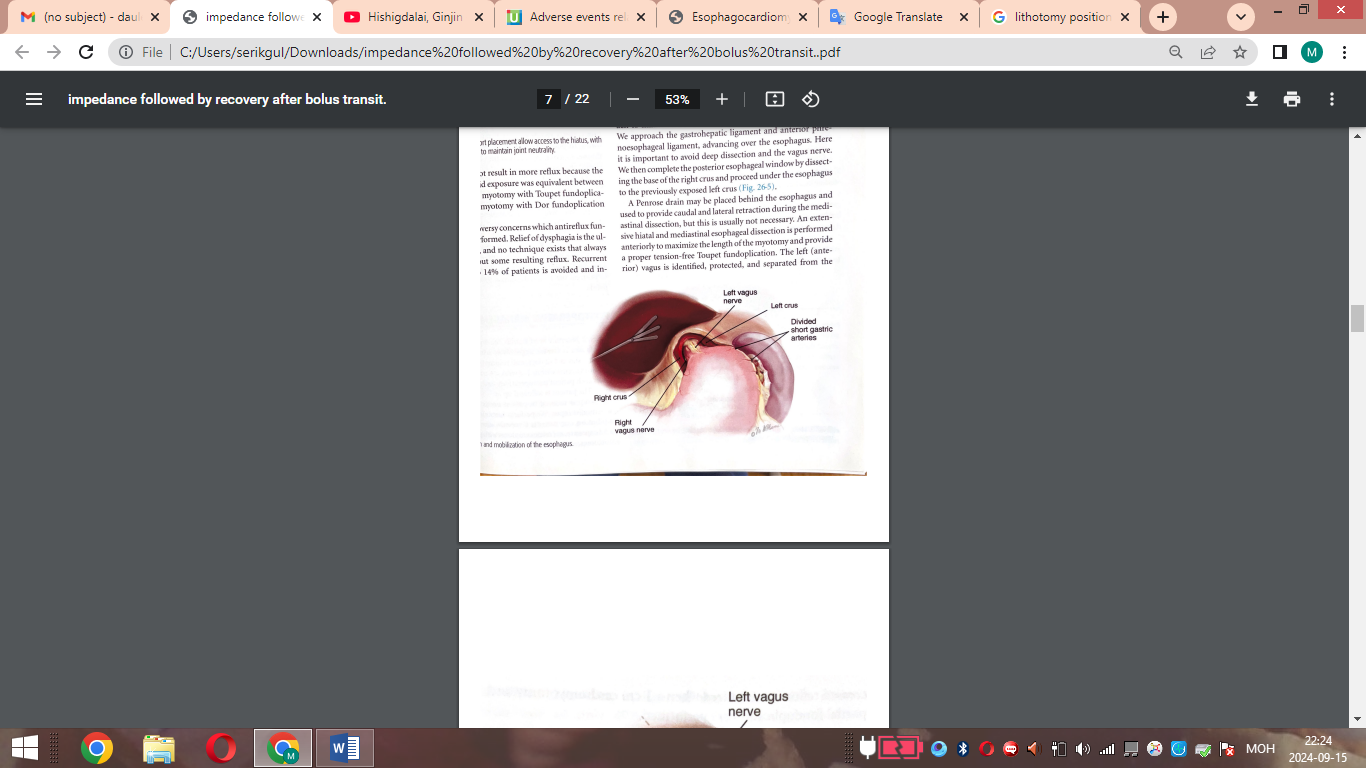
Мэс заслын арга аргачлал:

Өвчтөнийг Тренденбургийн байрлалд оруулж болохуйцаар литотомийн байрлалд байрлуулан таван стандарт портыг байрлуулна (Зураг 15).

|  |  |
| --- | --- |
|  |  |

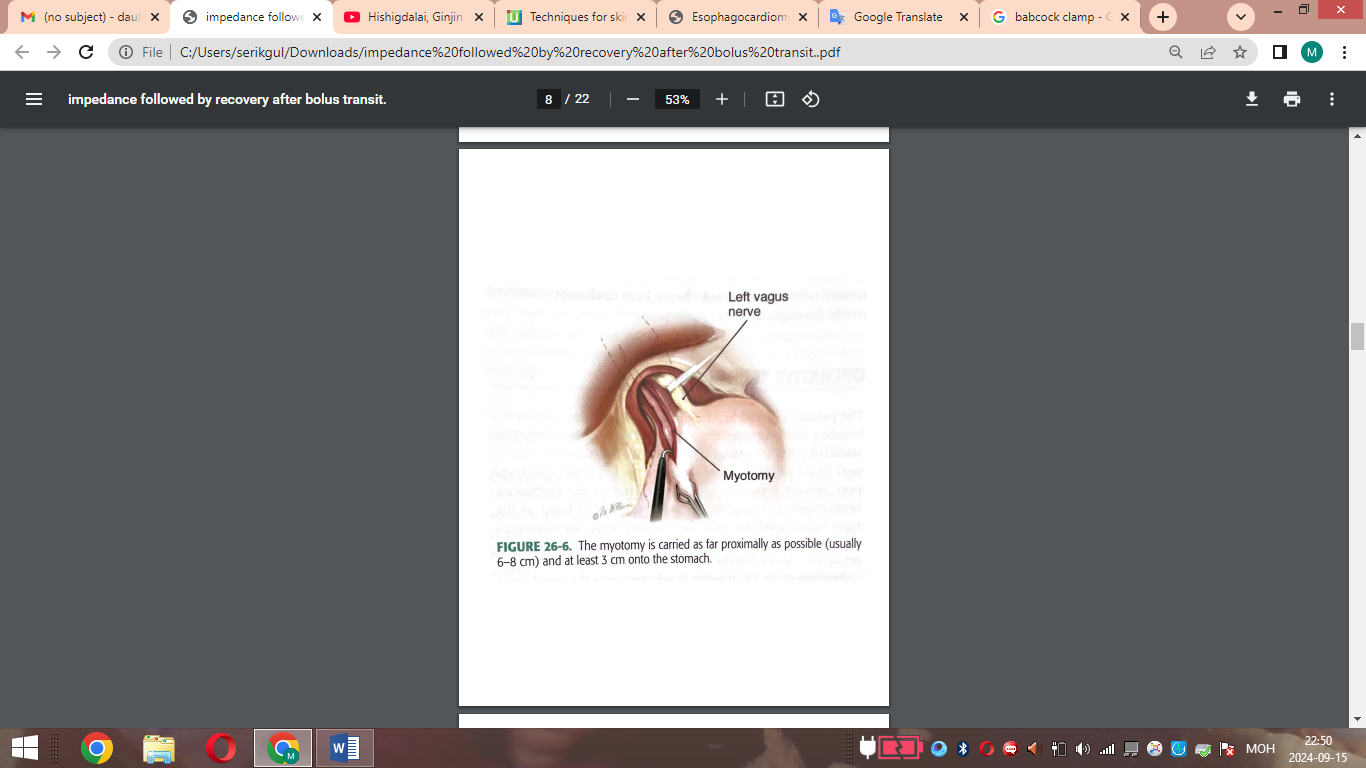
Зураг 15. **Мэс засалд өвчтөнийг байрлуулах, дурангийн портуудын байрлал**

Дурангийн портыг хүйснээс зүүн дээш 3 см зайд байрлуулна. Мэс засалч зүүн гараа хэвлийн баруун дээд хэсэгт хавирганы нумын хажуу ирмэгээр, туслах мэс засалчийн баруун гар нь хэвлийн зүүн доод хэсгийн хажуу хэсэгт, элэг өргөгчийг хэвлийн баруун хажуу хэсэгт байрлуулна. Улаан хоолойн /хиатус/ ойролцоох өрцний зүүн урд хэсгээс эхлэн зүүн өрц-ходоодны холбоосыг чөлөөлж, өрцний хөлийн зүүн арын хэсгийг ил гаргана. Энэ нь ходоодны богино артерийг таслахад хялбар болгож мөн дэлүүг чөлөөлж өгнө. Ходоодны ёроолыг сөхөж ходоодны богино судас (Short gastric vessels), арын холбоосыг салгаснаар фундопликаци хийх үеийн татагдал хүндрэлийг багасгана. Улаан хоолойн дээгүүр урагшилж ходоод элэгний холбоос (gastrohepatic ligament) болон урд талын өрц-улаан хоолойн холбоос (anterior phrenoesophageal ligament) руу ойртож очих ба гүний ялгалт хийж тэнэгч мэдрэлийг гэмтээхгүй байх нь чухал юм. Дараа нь улаан хоолойн арын цонхыг чөлөөлж өрцний баруун болон зүүн хөлийг чөлөөлнө (Зураг 16A).



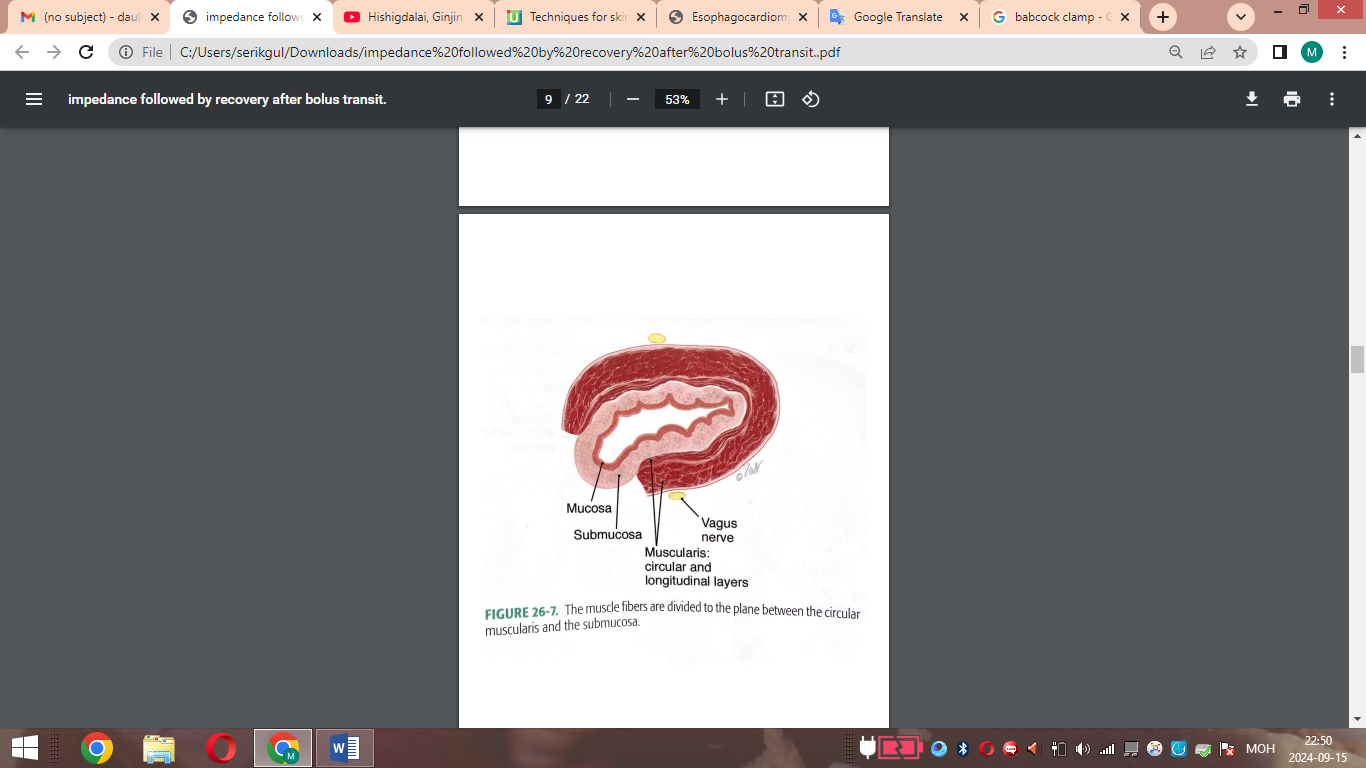
Зураг 16A. **Миотоми мэс засал хийх дэс дараалал**

Миотомийг хангалттай хийх мөн Toupet fundoplication-ыг татагдалгүй байлгахын тулд улаан хоолойн урд дунд хэсгийг хангалттай чөлөөлнө. Зүүн талын тэнэгч мэдрэлийг олж ялган улаан хоолойноос ялгаж тусгаарлана. 50F хэмжээтэй гэрэлтүүлэгтэй Bougie-ийг ходоодруу оруулж улаан хоолойг гэрэлтүүлэн булчингийн давхаргыг L хэлбэрийн цахилгаан дэгээгээр зүсч миотоми хийнэ (Зураг 16Б).



Зураг 16Б. **Миотоми мэс засал хийх дэс дараалал**

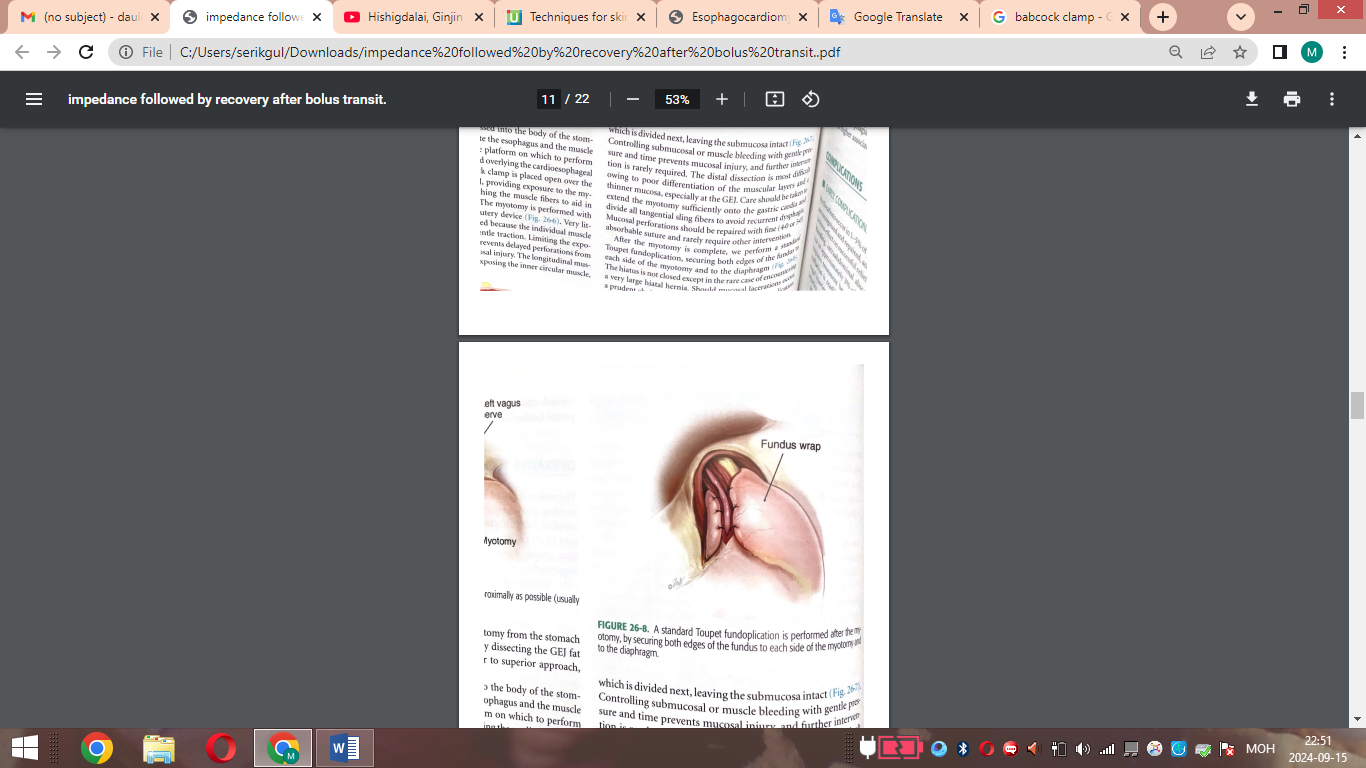
Миотомийн урт нь 3см –ээс багагүй ихэвчлэн 6-8 см хооронд хийгдэнэ. Булчингийн ширхэгүүдийг маш бага гэмтэл үүсгэн цахилгаан түлэгчээр түлэх ба эхлээд дагуу булчинг дараа нь цагираг булчинг болгоомжтой зүсэн салстын дорх давхаргыг бүтнээр нь үлдээдэг (Зураг 16В). Булчингийн ширхэгийг үечлэн ялгана.



Зураг 16B. **Миотоми мэс засал хийх дэс дараалал**

.

Горойх зовуурь дахихаас сэргийлж миотомийг ходоодны орох хэсэг рүү хангалттай уртасган хийх хэрэгтэй. Хэрэв салстын цоорол тохиолдвол нарийн ширхэгтэй 4-0, 5-0 уусдаг утсаар засна. Миотоми хийсний дараа бид Toupet funduplication хийж ходоодны ёроол хэсгийг миотомийн 2 талын ирмэгт болон өрцөнд бэхэлнэ (Зураг 16 Г).



Зураг 16Г.  **Миотоми мэс засал хийх дэс дараалал**

Эсрэг заалт: Ерөнхий мэдээ алдуулалтын дор мэс засал хийх боломжгүй. Өмнө нь дурангийн болон нээлттэй аргаар залгиур болон улаан хоолойн мэс засал хийлгэсэн бол харьцангуй эсрэг заалт болно. Мөн өмнө нь хийлгэсэн цээжний хөндийн мэс заслын үед улаан хоолойн цоорол тохиолдсон бол миотомийн мэс заслыг хүндрэлтэй болгож болно.

Хүндрэл: Улаан хоолой цоорох хүндрэл нь ихэнх өвчтөнүүдийн 1-5%-д тохиолддог бөгөөд мэс заслын үед илрүүлж бүрэн засах боломжтой. Цээжний хөндийд хий хурах, цус алдалт, хэвлийн хөндийн буглаа, шархны халдвар нь ойролцоогоор 3%-д тохиолддог. Тэнэгч мэдрэл болон дэлүүний гэмтэл зэрэг бусад хүндрэл ховор тохиолддог. Мэс заслын дараах горойх шинж нь 4-6 долоо хоногийн дараа арилдаг.

Улаан хоолойн доод хунигч булчингийн ширхгийг мэс заслаар зүсэлт хийж сулладаг. Heller миотоми нь ихэвчлэн лапараскопигоор хийгддэг. Улаан хоолойн доод хунигч булчингийн зүсэлт нь сөргөөт эзофагитын шалтгаан болдог тул сөргөөний эсрэг ажилбар хэсэгчилсэн фундопликаци (Dor or Toupet fundoplication)-тай хавсарч хийхийг зөвлөдөг. LHM 40-өөс доош насны ахалазийн I ба II хэлбэрийн үед эмчилгээний үр дүн 90%-иас дээш үр дүнтэй.

### Улаан хоолойг тайрах мэс засал - Esophagectomy

Төгсгөлийн үе шатны ахалази нь өвчтөнүүдийн 5% -иас багад тохиолддог бөгөөд бари залгихад улаан хоолой өргөссөн (>6 см) болон муруйлтаар тодорхойлогддог бөгөөд хоол тэжээлийн дутагдал, уушгины хүндрэлтэй аспираци зэрэг хүндрэлүүд үүсдэг. Цаашилбал, улаан хоолойн проксимал хэсэгт хавтгай хучуур эдийн хавдар үүсэх эрсдэл нэмэгддэг. Бусад бүх эмчилгээ үр дүнгүй үед эзофагоэктоми мэс засал нь ахалазийг эмчлэх хамгийн сүүлчийн арга юм. Мөн мэс заслын өмнөх өндөр эрсдэлтэй өвчтөнүүдэд арьсаар гастростом (PEG- percutaneous gastrostomy) хийх замаар шинж тэмдгийг намдааж, хоол тэжээлийн дутагдлын хүндрэлийг арилгах зорилгоор (энтерал хооллолт) гуурсаар хооллох нь удаан хугацааны аюулгүй сонголт юм.

### B.4.4. Эмчилгээний алгоритм

|  |
| --- |
| Алгоримт 4.  **Ахалази өвчний эмчилгээний алгоритм** |
|  |

## B.6.**Үйлчлүүлэгчийг дараагийн шатны эмчид илгээх зарчим, шалгуур**

Бусад төрөлжсөн нарийн мэргэжлийн эмнэлэгт эмчлэгдэх шаардлагатай болсон тохиолдолд өвчний шинж тэмцэг, явц, хүндрэл зэргийг өвчтний карт, цахим түүхэнд тэмдэглэж, эмч нарын хамтарсан зөвлөгөөн, эсвэл зөвлөх эмчийн үзлэгийн шийдвэрийн дагуу шилжүүлнэ.

Шилжүүлэх хүртэлх хугацаанд эмчлэгч эмчийн өгсөн заавар, зөвлөмжийн дагуу эмчилгээг хийж, эмчлүүлэгчийн ар гэрт шилжин эмчлэгдэх болсон тухай мэдэгдэж, өвчтөнг шилжүүлэх шалтгаан, үндэслэл, холбогдох шинжилгээнүүд, хийгдсэн эмчилгээ, хяналтын явц зэргийг эмчлүүлэгчийн картанд дэлгэрэнгүй бичиж, тэмдэглэж өгнө.

# **Г. ХЯНАЛТ**

## Г. 1. **Ерөнхий ойлголт**

Одоогоор хийгдэх боломжтой эмчилгээнүүд нь залгилтын үйл ажиллагааг хэвийн болгохгүй зөвхөн сайжруулдаг боловч бүх эмчилгээний үр дүн тодорхой хугацааны дараа буурдаг. Иймээс Ахалазитай өвчтөнүүдийг удаан хугацаанд дагаж хянах, сонгомол эмчилгээг тодорхой давтамжтай давтах шаардлагатай.

Ахалазийн эмчилгээний ажилбар бүтэлгүйдэх, үр дүнгүй болох эмчилгээний дараах дахилт үүсэх нь ихэнхдээ УХДоХ-ын бүрэн бус миотоми ба тэлэлт, бөглөрөл, анатомийн гажиг үүсэх, цүлхэн үүсэх, ХУХСӨ үүсэх, хүчтэй агшилт (spastic contraction) үүсэх зэрэг шалтгаантай байдаг. Ахалазийн эмчилгээний дараах эмнэлзүйн сайжралыг Eckardt шинж тэмдгийн оноо, Flip ба TBE шинжилгээгээр хянана.

## Г.2. **Эмчилгээний дараах анхан, лавлагаа шатлалын эмчийн хяналтанд байх хугацаа**

Ахалази оношлогдсон өвчтөн насан туршдаа эмчийн хяналтанд байна. Дурангийн ба мэс заслын эмчилгээг нарийн мэргэжлийн туршлага, өндөр түвшиний чадвартай эмч бүхий лавлагаа шатны эмнэлэгт, оношилгоо эмчилгээг хийлгэн хянуулна.

Ахалазийн эмнэлзүйн үе шат, эмчилгээний ажилбарын дараах үнэлгээг хийхдээ:

1. Eckardt оноо (eckardt score): горойлт, гулгилт, чээжний өвдөлт, жингийн алдагдал гэсэн 4 шинж тэмдэг тус бүрт 0-3 оноо өгч, нийлбэр 0-12 оноогоор үнэлдэг. Үнэлгээ нийлбэр 3< бол эмчилгээний үр дүн хангалттай бус гэж үзнэ. (Хүснэгт 1)
2. Өндөр ялгаралт манометр, ХБДэЗ-ын дуран, Flip шинжилгээгээр: миотоми бүрэн хийгдсэн эсэх, ХУХСӨ, хүчтэй агшилт (spastic contraction) үүссэн эсэхийг үнэлнэ.
3. TBE: Ахалазитай өвчтөнүүдийн эмчилгээний үр дүнг үнэлэх зорилгоор нэмэлтээр 1, 2 ба 5 дахь минутанд баритай рентген зураг авах шинжилгээг хийдэг. Ойролцоогоор 150-200мл барийн сульфатыг уулган уусны дараах 1, 2 ба 5 дахь минутанд босоо байрлалд налуу, ташуу зураг авна. Ихэнх эмчилгээ хийлгээгүй Ахалазитай өвчтөнүүдэд 1 ба түүнээс дээш зурагт барийн үлдэгдэл харагдана. Эмчилгээний дараа шинжилгээг давтан хийхэд эмчилгээ амжилттай болсон үед эхний 1 минутанд авсан зурагт бари бүрэн хоосордог. Мөн бөглөрөл ба анатомийн гажиг үүссэн хүндрэлийг илрүүлнэ. (Зураг 9)

## Г.3. **Анхан шатны эрүүл мэндийн байгууллагад үйлчлүүлэгчийг хянахад анхаарах асуудлууд**

1. Анхан шатны оношлогоонд: Хатуу, шингэн зүйлийн аль алинд нь горойх зовуурьтай, цээж хорсолт нь протоны шахуурга хориглогч (ПШХ) эмэнд үр дүнгүй тохиолдолд Ахалази өвчний сэжиг бүхий өвчтөн гэж үнэлэн ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээ, улаан хоолойн өндөр ялгаралт манометрийн шинжилгээ хийх чадвар бүхий лавлагаа II ба III шатны эмнэлэгт илгээх
2. Ахалази оношлогдож эмчилгээ хийлгэн өвчтөнг Eckardt symptom score (ESS)- Eckardt шинж тэмдгийн оноогоор өвчний үе шат, эмчилгээний үр дүнг хянана.

Эмчилгээний дараах үнэлгээ:

* <3 оноо: Эмчилгээ үр дүнтэй буюу намжмал үе шат
* >3 оноо: Эмчилгээ үр дүнгүй, давтан нэмэлт эмчилгээ шаардлагатай гэж үзэн лавлагаа шатны эмчид илгээх
* Бусад эрхтэн тогтолцооны хүндрэл (ханиалгалт, аспирацийн хатгаа), хоол тэжээлийн үнэлгээг хийх

## Г.4. **Яаралтай шинж илэрвэл эмнэлэгт хандах мэдээлэл**

- Eckardt symptom score (ESS)- Eckardt шинж тэмдгийн оноо >3

- Ханиалгах, халуурах, хатгааны бусад шинж илрэх

- Жин алдаж турах

- Тасралтгүй бөөлжих

- Цустай бөөлжих

- Баас хар гарах

- Цус багадалтын шинж илэрвэл яаралтай эмнэлэгт хандана.

## Г.5**. Үйлчлүүлэгчид өгөх зөвөлгөө**

Оношилгоо, эмчилгээний явцад өвчтөнд өөрийн өвчний талаарх мэдлэг, мэдээлэл буюу эрүүл мэндийн боловсрол олгох нь өвчний эхлэл, оношилгоо, эмчилгээний явц, эмчилгээний үр дүн, эмчилгээний дараах дахилт, хүндрэл, удаан хугацааны хяналт, өвчин хүндрэхээс урьдчилан сэргийлнэ. Үүнд өвчнийхөө тухай мэдлэг дээр тулгуурласан өвчтөний өөрийн хяналт маш чухал юм.

Ахалазитай өвчтөнд оношилгоо, эмчилгээ, хяналтын явцад:

* Өвчний шалтгаан
* Өвчний шинж тэмдэг
* Хийгдэх шинжилгээнүүд (чээжний рентген, баритай рентген, улаан хоолойн манометр, ХБДэЗ-ын дуран), шинжилгээний өмнөх бэлтгэл, шинжилгээний явц, шинжилгээний үр дүн
* Эмчилгээ (булчин суллах эм, ботулины хор тарих, пневмодилатаци, мэс заслын аргаар миотоми, дурангийн аргаар миотоми)-ний арга техник, үр дүн, хүндрэл, эмчилгээний давуу ба сул тал эмчилгээний дараах хяналтын хугацаа гэх мэт
* Улаан хоолойн хавдрын эрсдэл
* Удаан хугацааны хяналтын талаар эрүүл мэндийн боловсрол олгоно.

**Ахалази өвчин оношлогдсон өвчтөнд өгөх суурь эрүүл мэндийн боловсролын мэдээлэл**

**Ахалази гэж ямар өвчин бэ?**

Ахалази нь улаан хоолойн өвчин юм. Улаан хоолой нь хоолыг амнаас ходоод руу дамжуулах үүрэгтэй бөгөөд ходоодтой холбогддог улаан хоолойн доод хэсэгт улаан хоолойн доод хунигч булчин гэж нэрлэгддэг булчин байдаг. Энэ булчин агших үед хоол хүнс улаан хоолойноос ходоод руу шилжиж чадахгүй харин сулрах үед хоол хүнс улаан хоолойноос ходоод руу шилжиж орно.

Хүн ахалазитай үед: Улаан хоолойн доод хэсгийн булчин агшиж, суларч чадахгүй хаалттай болдог тул хоол хүнс ходоод руу орж чадахгүй болдог.

**Ахалазийн үед ямар шинж тэмдэг илрэх вэ?**

Ахалазийн хамгийн түгээмэл шинж тэмдэг бол хоол хүнс, ундаа залгихад хүндрэлтэй, горойх шинж тэмдэг илрэнэ.

Бусад илрэх шинж тэмдэг:

* Чээжний өвдөлт
* Бөөлжих
* Цээж хорсох
* Хоолойд бөөн юм байгаа юм шиг санагдах
* Жин буурах

**Ахалазийн үед ямар шинжилгээ хийлгэх вэ?**

Хэрэв таны эмч, сувилагч таныг ахалази өвчтэй гэж сэжиглэж байгаа бол дараах 1 буюу түүнээс дээш шинжилгээг хийнэ.

* Улаан хоолойн өндөр ялгаралт манометрийн шинжилгээ: Таны эмч таны ам, хамар руу нарийн гуурс хийж, улаан хоолой руу оруулна. Энэ шинжилгээгээр улаан хоолойн хөндийн даралт ба гүрвэлзэх хөдөлгөөнийг үнэлэн таньд Ахалази байгаа эсэхийг үнэлэн хэлж чадна.
* Баритай рентген шинжилгээ: Эмч танд "Барий" хэмээх ундаа өгнө. Дараа нь бари нь улаан хоолой руу шилжих үед рентген зураг авдаг.
* ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээ: Эмч таны ам руу, улаан хоолой, ходоод руу төгсгөлд нь камертай нарийн гуурс хийнэ. Тэд улаан хоолой, ходоодны салст бүрхэвчийг хардаг. Энэ шинжилгээний үед салстаас эдийн шинжилгээ авч болно.

**Ахалазийг хэрхэн эмчилдэг вэ?**

Эмчилгээ нь ахалазийг бүрэн эмчлэх боломжгүй боловч шинж тэмдгийг сайжруулж чадах дараах эмчилгээний төрлүүдээс эмч хамгийн аюулгүй, тохиромжтой, үр дүнтэй эмчилгээнээс сонгон таньд санал болгон таныг зөвшөөрсөн үед хийнэ.

* Пневмодилатаци: Улаан хоолойн доод хунигч булчинг хийт бөмбөлгөөр тэлэн онгойлгох эмчилгээ юм. ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээ хийх үед тус эмчилгээг хийнэ.
* Мэс засал – Эмч Улаан хоолойн доод хунигч булчинг зүсэж онгойлгож болно. Энэ мэс заслыг "Миотоми" гэж нэрлэдэг. Үүнийг 2 аргаар хийж болно.

1. Мэс заслын миотоми – Энэ нь ихэвчлэн хагалгааны өрөөнд "Дурангийн" мэс засал хэлбэрээр хийгддэг.
2. Перорал дурангийн миотоми ("POEM") – Энэ нь арьсанд ямар нэгэн зүсэлт хийхгүйгээр мэс засал хийх арга юм. Үүнийг дурангийн төвд эсвэл мэс заслын өрөөнд хийдэг. ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээг хийж тусгай багаж ашиглан улаан хоолойн доод хунигч булчинг дотроос нь зүсэж онгойлгодог.

* Эмүүд – Төрөл бүрийн эмүүд улаан хоолойн доод хунигч булчинг сулладаг эмүүдийг хэрэглэдэг.
* Улаан хоолойн доод хунигч булчинд тариа хийх – ХБДэЗ-ын дурангийн шинжилгээг хийх үед эмч Улаан хоолойн доод хунигч булчинд булчинг саажуулж сулруулах тариаг хийж болно.

**Ямар эмчилгээ надад тохирох вэ?**

Эмчилгээний төрөл бүрийн талаар эмчтэйгээ ярилц. Эмчилгээ бүрийн ашиг тус, үр нөлөө, эрсдэл, гаж нөлөөний талаар тэднээс асуу. Хамгийн сайн сонголт нь хэд хэдэн зүйлээс хамаарна. Үүнд таны нас, ерөнхий эрүүл мэнд, мэдээ алдуулалт хийх боломжтой эсэх, эмчийн туршлага, таны сонголт зэрэг багтана.

**Би эмчдээ хянуулах шаардлагатай юу?**

Тиймээ. Та эмчийнхээ хяналтанд тогтмол байх хэрэгтэй. Тэд таны эмчилгээний үр дүн, сөрөг нөлөөг хянах эмчилгээний дараах дахилт өгч байгаа эсэхийг шалган хянах болно. Таны эмч таныг удаан хугацаанд үргэлжлүүлэн хянаж байх болно. Учир нь Ахалази өвчтэй хүмүүс хорт хавдар эсвэл улаан хоолойн бусад асуудалд өртөх магадлал хэвийн хэмжээнээс өндөр байдаг.

# **ТОВЧИЛСОН ҮГСИЙН ЖАГСААЛТ**

|  |  |  |
| --- | --- | --- |
| МОНГОЛ | | |
|  | УХДоХ | Улаан хоолойн доод хуниас |
|  | УХДэХ | Улаан хоолойн дээд хуниас |
|  | ХБДэЗ | Хоол боловсруулах дээд зам |
|  | ХУХСӨ | Ходоод Улаан Хоолойн Сөргөө Өвчин |
|  | ПШХ | Протоны шахуурга хориглогч |
|  | ӨНМ | Өндөр нарийвчлалтай манометр |
| АНГЛИ | | |
|  | EGJ | Esophagogastric junction |
|  | EUS | Endoscopic Ultrasound |
|  | EUS-FNA | EUS-Guided Fine Needle Aspiration |
|  | EGJOO | Esophagogastric outflow obstruction |
|  | EoE | Eosinophilic esophagitis |
|  | UES | Upper esophageal sphincter |
|  | HRM | High resolution manometry |
|  | TBE | Тimed [barium](https://www.uptodate.com/contents/barium-drug-information?search=achalasia&topicRef=2268&source=see_link) esophagram |
|  | POEM | Peroral endoscopic myotomy |
|  | IRP | Integrated relaxation pressure |
|  | DCI | Distal contractile integral |
|  | PEP | Panesophageal pressurization |
|  | FLIP | Functional luminal imaging probe |
|  | LHM | Laproscopic Heller myotomy |
|  | LES | Lower esophageal sphincter |

**Эмнэлзүйн зааврыг боловсруулсан**:

Ц.Бямбажав АУ-ы доктор, тэргүүлэх зэргийн эмч, АШУҮИС, АУС, ХБЭСТ,

Монгол-Япон эмнэлэг

Н.Бира АУ-ы доктор, профессор, зөвлөх зэргийн эмч, АШУҮИС, Монгол-

Япон эмнэлэг

Х.Оюунцэцэг АУ-ы доктор, профессор, зөвлөх зэргийн эмч АШУҮИС, Монгол-

Япон эмнэлэг

Д.Даваадорж АУ-ы доктор, профессор, зөвлөх зэргийн эмч, АШУҮИС, АУС,

ХБЭСТ, Монгол-Япон эмнэлэг

Н.Баярмаа АУ-ы доктор, дэд профессор, зөвлөх зэргийн эмч, АШУҮИС, АУС,

ХБЭСТ, Монгол-Япон эмнэлэг

Г.Сарантуяа АУ-ы доктор, ахлах зэргийн эмч, АШУҮИС, АУС, ХБЭСТ,

Монгол-Япон эмнэлэг

А.Энх-Амар АУ-ы доктор, дэд профессор, тэргүүлэх зэргийн эмч, АШУҮИС, АУС,

ХБЭСТ, Монгол-Япон эмнэлэг

Б.Гантуяа АУ-ы доктор, ахлах зэргийн эмч, АШУҮИС, АУС, ХБЭСТ, Монгол-

Япон эмнэлэг

О.Баярсайхан АУ-ы доктор, АШУҮИС, АУС, ХБЭСТ, АШУҮИС-ийн Төв эмнэлэг

Б.Амаржаргал АУ-ы магистр, ахлах зэргийн эмч, Хоол боловсруулах эрхтэн судлал - Дурангийн тасаг, Интермед эмнэлэг

Б.Баатарсүрэн АУ-ы доктор, АШУҮИС, АУС, Мэс заслын тэнхим, Монгол –

Япон эмнэлэг

Г. Эрдэнэбал АУ-ы магистр, тэргүүлэх зэргийн эмч, АШУҮИС, АУС, Радиологийн

тэнхим, Монгол-Япон эмнэлэг

# **НОМ ЗҮЙ**

1. Vaezi MF, Pandolfino JE, Vela MF. ACG clinical guideline: diagnosis and management of achalasia. *American Journal of Gastroenterology.* 2013;108(8):1238-1249.
2. Vaezi MF, Felix VN, Penagini R, et al. Achalasia: from diagnosis to management. *Annals of the New York Academy of Sciences.* 2016;1381(1):34-44.
3. Sadowski D, Ackah F, Jiang B, Svenson L. Achalasia: incidence, prevalence and survival. A population‐based study. *Neurogastroenterology & Motility.* 2010;22(9):e256-e261.
4. Samo S, Carlson DA, Gregory DL, Gawel SH, Pandolfino JE, Kahrilas PJ. Incidence and prevalence of achalasia in Central Chicago, 2004–2014, since the widespread use of high-resolution manometry. *Clinical Gastroenterology and Hepatology.* 2017;15(3):366-373.
5. Vaezi MF, Pandolfino JE, Yadlapati RH, Greer KB, Kavitt RT. ACG clinical guidelines: diagnosis and management of achalasia. *Official journal of the American College of Gastroenterology| ACG.* 2020;115(9):1393-1411.
6. Allgrove J, Clayden G, Grant D, Macaulay J. Familial glucocorticoid deficiency with achalasia of the cardia and deficient tear production. *The Lancet.* 1978;311(8077):1284-1286.
7. Verma S, Brown S, Dakkak M, Bennett J. Association of adult achalasia and alacrima. *Digestive diseases and sciences.* 1999;44(5):876-878.
8. Eckardt VF, Hoischen T, Bernhard G. Life expectancy, complications, and causes of death in patients with achalasia: results of a 33-year follow-up investigation. *European journal of gastroenterology & hepatology.* 2008;20(10):956-960.
9. Vela MF, Richter JE, Wachsberger D, Connor J, Rice TW. Complexities of managing achalasia at a tertiary referral center: use of pneumatic dilatation, Heller myotomy, and botulinum toxin injection. LWW; 2004.
10. Leeuwenburgh I, Scholten P, Alderliesten J, et al. Long-term esophageal cancer risk in patients with primary achalasia: a prospective study. *American Journal of Gastroenterology.* 2010;105(10):2144-2149.
11. Zaninotto G, Bennett C, Boeckxstaens G, et al. The 2018 ISDE achalasia guidelines. *Diseases of the Esophagus.* 2018;31(9):doy071.
12. Nijhuis RO, Zaninotto G, Roman S, et al. European Guideline on Achalasia–UEG and ESNM recommendations. *United European Gastroenterology Journal.* 2020;8(1):13.
13. De Oliveira RB, Dantas RO, Iazigi N. The spectrum of esophageal motor disorders in Chagas' disease. *American Journal of Gastroenterology (Springer Nature).* 1995;90(7).
14. Wong RK, Maydonovitch CL, Metz SJ, Baker JR. Significant DQw1 association in achalasia. *Digestive diseases and sciences.* 1989;34(3):349-352.
15. Verne GN, Sallustio JE, Eaker EY. Anti-Myenteric Neuronal Antibodies in Patients with Achalasia (A Prospective Study). *Digestive diseases and sciences.* 1997;42(2):307-313.
16. Verne GN, Hahn AB, Pineau BC, Hoffman BJ, Wojciechowski BW, Wu WC. Association of HLA-DR and-DQ alleles with idiopathic achalasia. *Gastroenterology.* 1999;117(1):26-31.
17. Birgisson S, Galinski M, Goldblum J, Rice T, Richter J. Achalasia is not associated with measles or known herpes and human papilloma viruses. *Digestive diseases and sciences.* 1997;42(2):300-306.
18. Facco M, Brun P, Baesso I, et al. T cells in the myenteric plexus of achalasia patients show a skewed TCR repertoire and react to HSV-1 antigens. *American Journal of Gastroenterology.* 2008;103(7):1598-1609.
19. Spechler SJ, Konda V, Souza R. Can eosinophilic esophagitis cause achalasia and other esophageal motility disorders? *American Journal of Gastroenterology.* 2018;113(11):1594-1599.
20. Goldblum JR, Whyte RI, Orringer MB, Appelman HD. Achalasia. A morphologic study of 42 resected specimens. *The American journal of surgical pathology.* 1994;18(4):327-337.
21. Goldblum JR, Rice TW, Richter JE. Histopathologic features in esophagomyotomy specimens from patients with achalasia. *Gastroenterology.* 1996;111(3):648-654.
22. Park W, Vaezi MF. Etiology and pathogenesis of achalasia: the current understanding. *American Journal of Gastroenterology.* 2005;100(6):1404-1414.
23. Mearin F, Mourelle M, Guarner F, et al. Patients with achalasia lack nitric oxide synthase in the gastro‐oesophageal junction. *European journal of clinical investigation.* 1993;23(11):724-728.
24. Qualman SJ, Haupt HM, Yang P, Hamilton SR. Esophageal Lewy bodies associated with ganglion cell loss in achalasia: similarity to Parkinson's disease. *Gastroenterology.* 1984;87(4):848-856.
25. Schizas D, Theochari NA, Katsaros I, et al. Pseudoachalasia: a systematic review of the literature. Esophagus 2020;17:216-222.
26. Spechler SJ, Konda V, Souza R. Can eosinophilic esophagitis cause achalasia and other esophageal motility disorders? Am J Gastroenterol 2018;113:1594-1599.
27. Fox MR, Sweis R, Yadlapati R, et al. Chicago classification version 4.0© technical review: uПневмодилатациate on standard high-resolution manometry protocol for the assessment of esophageal motility. Neurogastroenterol Motil 2021;33:e14120.
28. de Oliveira JM, Birgisson S, Doinoff C, et al. Timed barium swallow: a simple technique for evaluating esophageal emptying in patients with achalasia. AJR Am J Roentgenol 1997;169:473-479.
29. Neyaz Z, Gupta M, Ghoshal UC. How to perform and interpret timed barium esophagogram. J Neurogastroenterol Motil 2013;19:251-256.
30. Carlson DA, Kahrilas PJ, Lin Z, et al. Evaluation of esophageal motility utilizing the functional lumen imaging probe. Am J Gastroenterol 2016;111:1726-1735.
31. Hsing LC, Choi K, Jung KW, et al. The predictive value of intraoperative esophageal functional luminal imaging probe panometry in patients with achalasia undergoing peroral endoscopic myotomy: a single-center experience. J Neurogastroenterol Motil 2022;28:474-482.
32. https://www.uptodate.com/contents/achalasia-pathogenesis-clinical-manifestations-and diagnosis
33. Oude Nijhuis, R. A. B., Zaninotto, G., Roman, S., Boeckxstaens, G. E., Fockens, P., Langendam, M. W., ... & Bredenoord, A. J. (2020). European guidelines on achalasia: united European gastroenterology and European society of neurogastroenterology and motility recommendations. *United European gastroenterology journal*, *8*(1), 13-33.
34. Pesce, M., Pagliaro, M., Sarnelli, G., & Sweis, R. (2023). Modern Achalasia: Diagnosis, Classification, and Treatment. *Journal of Neurogastroenterology and Motility*, *29*(4), 419.
35. Boeckxstaens, G. E., Zaninotto, G., & Richter, J. E. (2014). Achalasia. *The Lancet*, *383*(9911), 83-93.
36. Hoogerwerf WA, Pasricha PJ. Pharmacologic therapy in treating achalasia. Gastrointest Endosc Clin N Am 2001;11:311-24, vii.
37. Boeckxstaens GE, Annese V, des Varannes SB, et al. Pneumatic dilation versus laparoscopic heller’s myotomy for idiopathic achalasia. N Engl J Med 2011;364:1807-1816.
38. Andolfi C, Fisichella PM. Meta-analysis of clinical outcome after treatment for achalasia based on manometric subtypes. Br J Surg 2019;106:332-341.
39. Nabi Z, Ramchandani M, Sayyed M, et al. Comparison of short versus long esophageal myotomy in cases with idiopathic achalasia: a randomized controlled trial. J Neurogastroenterol Motil 2021;27:63-70.
40. Ghazaleh S, Beran A, Khader Y, et al. Short versus standard peroral endoscopic myotomy for esophageal achalasia: a systematic review and meta-analysis. Ann Gastroenterol 2021;34:634-642.
41. [Guideline] Oude Nijhuis RAB, Zaninotto G, Roman S, et al. European guidelines on achalasia: United European Gastroenterology and European Society of Neurogastroenterology and Motility recommendations. United European Gastroenterol J. 2020 Feb. 8 (1):13-33. [[QxMD MEDLINE Link]](https://www.qxmd.com/r/32213062).
42. Woodfield CA, Levine MS, Rubesin SE, et al. Diagnosis of primary versus secondary achalasia: reassessment of clinical and radiographic criteria. AJR Am J Roentgenol. 2000 Sep. 175(3):727-31. [[QxMD MEDLINE Link]](https://www.qxmd.com/r/10954457).
43. El-Takli I, O’Brien P, Paterson WG (2006) Clinical diagnosis of achalasia: How reliable is the barium X-ray? Can J Gastroenterol 20(5):335–337. <https://doi.org/10.1155/2006/193823>
44. De Oliveira JMA, Birgisson S, Doinoff C et al (1997) Timed barium swallow: a simple technique for evaluating esophageal emptying in patients with achalasia. Am J Roentgenol 169(2):473–479. <https://doi.org/10.2214/ajr.169.2.9242756>
45. Ellison, A., Peller, M., Nguyen, A. D., Carlson, D. A., Keswani, R., Schauer, J. M., ... & Konda, V. J. (2024). An Endoscopic Scoring System for Achalasia: The CARS score. *Gastrointestinal Endoscopy*.