Informationen über die Seltene Erkrankung

Achalasie

für Ärzte/Ärztinnen aller Fachrichtungen

mit Implikationen für die ärztliche/
zahnärztliche/stationäre Behandlung
und Hinweisen auf die besondere Situation
Ihres Patienten/Ihrer Patientin

Inhalt

Kurzinfo Achalasie

Krankheitsbild Seite 3

Ätiologie Seite 4

Zentrale Symptome Seite 5

Begleitende Symptome Seite 5

Anamnese Seite 6

Diagnostische Verfahren Seite 8

Therapeutische Verfahren Seite 9

Nach einer Therapie ggf. verbleibende Symptome Seite 10

Hinweise für ärztliche, zahnärztliche und stationäre Behandlung Seite 11

Der Achalasie-Selbsthilfe-Verein e.V.

Die Gesundheitskompetenz stärken Seite 12

Eine Krankengeschichte Seite 12

Informationen für Betroffene Seite 13

Fragebogen zur Situation des Patienten/der Patientin Seite 14

Zusammenarbeit Krankenhaus und Achalasie-Selbsthilfe e.V. Seite 16

Literatur

- Gockel, I., Müller, M., Schumacher, J.: Achalasie: Eine oft zu spät diagnostizierte und ätiologisch ungeklärte Krankheit, Deutsches Ärzteblatt 2014.
- Gockel, I.: Benigne Ösophaguserkrankungen, Springer Verlag 2021.
- Achalasie-Selbsthilfe e.V.: Leben mit Achalasie, Selbsthilfe und ärztliche Unterstützung, Selbstverlag 2025.

Krankheitsbild

Achalasie ist eine seltene, neurodegenerative, benigne Erkrankung, die die Nahrungsaufnahme der Erkrankten beeinträchtigt.
Betroffen sind die Peristaltik der Speiseröhre in der ösophagealen Phase der Nahrungsaufnahme sowie der untere Ösophagussphinkter (Kardia), der sich nur unzureichend öffnet.
Sowohl die reduzierte oder (bei bestimmten Formen der Erkrankung) gestörte Peristaltik der Speiseröhre als auch die verengte Passage zum Magen verschlechtern sich in der Regel im Laufe der Erkrankung progressiv. Durch die unzureichende Öffnung der Kardia bei der Nahrungsaufnahme staut sich der Speisebrei in der Speiseröhre, wodurch diese sich dauerhaft erheblich erweitern kann (s. Abb. 1b im Vergleich zu 1a).
Bei der Form „Vigorous Achalasie" (vgl. Abb. 1c) finden die Kontraktionen in der Speiseröhre weitgehend simultan statt, wodurch ihre Transportfunktion beeinträchtigt wird.

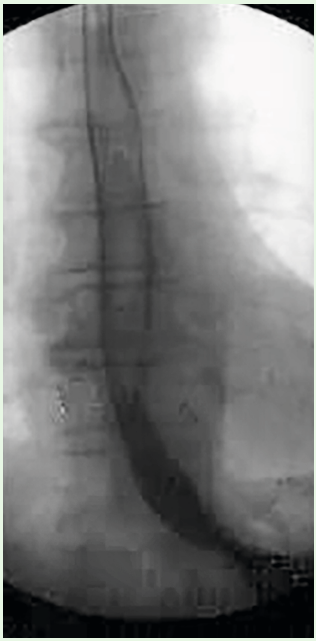
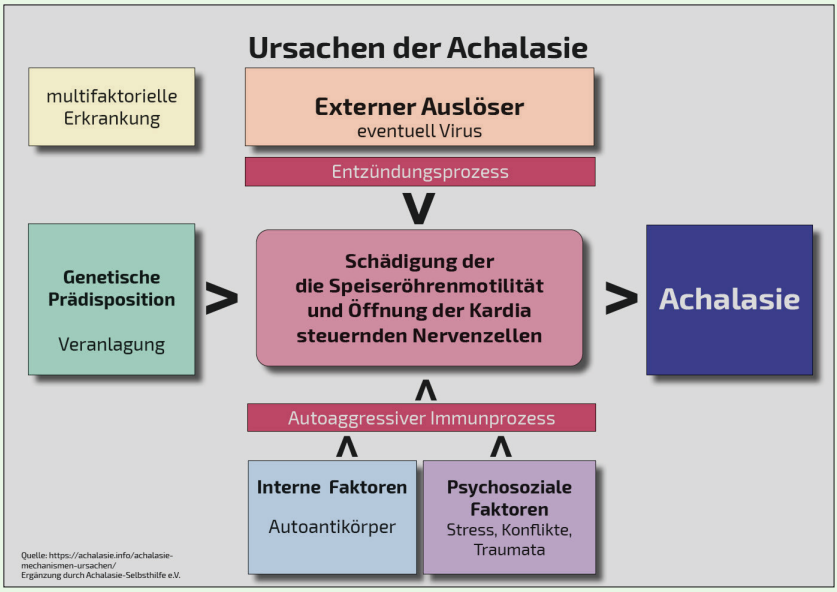


Abb. 1a: Gesunde Speiseröhre

Abb. 1b: Erweiterte Speiseröhre

Abb. 1c: Vigorous Achalasie

Ätiologie



Unmittelbare Verursachung bzw. Auslöser der Probleme ist eine Degeneration der die betroffenen Muskeln steuernden Nerven; dabei sind primär inhibitorische Nervenzellen betroffen, die eine Öffnung (Erschlaffung) der Kardia bewirken, während exzitatorische Prozesse, die deren Schließung veranlassen, weitgehend intakt sind. Dieser Zusammenhang kann als gesichert gelten.
Dagegen sind die primären Ursachen für die beschriebenen neurodegenerativen Prozesse bei Achalasie weit weniger bekannt: In der Diskussion sind Autoimmunprozesse sowie die Auswirkung von Viruserkrankungen und eine genetische Prädisposition.

Wie bei vielen somatischen Erkrankungen können psychische Belastungen die Symptome verschlimmern oder sogar erstmalig auslösen.

Zentrale Symptome

Essstörung
In der Regel ist bei Achalasie der obere Schluckakt bei der Nahrungsaufnahme nicht betroffen; die Patienten erleben dagegen, dass die Nahrung in der Speiseröhre „nicht richtig rutscht", sie schon nach kurzer Zeit eine Essenspause einlegen müssen und bei einer Mahlzeit weniger als vor der Erkrankung essen können. Dies gilt insbesondere beim Essen langfaseriger und trockener Nahrungsmittel wie Fleisch und Brot/Brötchen. Zur Kompensation trinken viele der Betroffenen größere Mengen Wasser zu den Mahlzeiten und wählen weiche und/oder kleinteilige und feuchte Nahrungsmittel (Quark, Kartoffelbrei, Sternchennudeln etc.).

Erbrechen (Regurgitation)
Staut sich durch die mangelnde Öffnung des Mageneingangs zu viel Nahrungsbrei in der Speiseröhre, kann es zu einer Art Erbrechen, zur Regurgitation noch unverdauter Nahrung kommen.

Schmerzen/Krämpfe
Bei einem Teil der von Achalasie Betroffenen treten weiterhin starke bis sehr starke Schmerzen hinter dem Brustbein auf, die unabhängig von der Nahrungsaufnahme sind und als Krämpfe erlebt werden. Aufgrund ihrer Lokalisation im Brustbereich ist es wichtig, die Schmerzen differentialdiagnostisch von den Symptomen einer Herzerkrankung abzugrenzen

Begleitende Symptome

Aspiration
Essensreste in der Speiseröhre können nach oben aufsteigen und – vor allem in liegender Position - in das Atmungssystem geraten. Meistens wird der Fremdkörper dann über den Hustenreflex ausgeschieden; im schlimmsten Fall kann sich daraus jedoch eine Lungenentzündung entwickeln.

Sodbrennen
Ein Teil der Betroffenen klagt über Sodbrennen, wobei die Empfindung kaum auf Magensäure zurückzuführen sein dürfte, sondern auf die sich in der Speiseröhre gestaute und zersetzende Nahrung.

Mangelernährung
Störungen bei der Nahrungsaufnahme können zu einem Gewichtsverlust führen, aber auch zu einem spezifischen Nährstoffmangel, der auch für Erschöpfungssymptome verantwortlich sein kann:
Bei Verzicht auf Fleisch und Wurstwaren kann es zu einem Eisen- und B12-Mangel kommen. Schwierigkeiten beim Essen von rohem Obst können ein Vitamin C-Defizit bewirken. Der häufige Verzehr von „leicht rutschenden" Nahrungsmitteln wie z. B. Pudding, erhöht ungünstig den Anteil von Kohlehydraten und Fetten im Verhältnis zu Eiweiß.

Entzündung und Pilzbefall der Speiseröhre
Die in der Speiseröhre gestaute und sich zersetzende Nahrung kann auch eine Entzündung oder einen Pilzbefall der Speiseröhre auslösen.

Herzrhythmusstörung
Eine Herzrhythmusstörung kann im Zusammenhang mit Achalasie durch eine Störung im Elektrolythaushalt (Kalium, Magnesium) oder die Reibung des erweiterten Ösophagus am Herzmuskel auftreten.

Dumping-Syndrom
Das Dumping-Syndrom bezeichnet eine „Sturzentleerung" des Mageninhalts in den Dünndarm und kann als Folge einer Achalasie-OP auftreten.

Magenentleerungs-Störung
Auch die verzögerte Entleerung des Mageninhalts in den Dünndarm kann bei Achalasie auftreten.

Psychische Probleme
Zu den somatischen Beschwerden gesellen sich häufig psychische Probleme wie Angst und Depression, zumal die Symptome vom Patienten vor allem in der Frühzeit der Erkrankung oft nur schwer einzuordnen sind und sich organische Veränderungen noch nicht nachweisen lassen.

Anamnese

Wie bei den meisten Erkrankungen kann auch bei Achalasie die Anamnese schon auf die richtige Spur führen.
Hier die wichtigsten relevanten Fragestellungen:

Somatische Symptome

Probleme bei der Nahrungsaufnahme
- Beschreibung der aktuellen Schluckbeschwerden/Essprobleme.
- Seit wann bestehen die Schluckbeschwerden/Essprobleme?
- Treten Schluckbeschwerden/Essprobleme durchgehend oder episodisch auf?
- Treten die Schluckbeschwerden/Essprobleme nur bei fester oder auch bei flüssiger Nahrung auf?
- Brauchen Sie länger zum Essen als früher?
- Tritt die Schluckstörung in allen Körperlagen auf (im Stehen, Sitzen, Liegen)?
- Haben Sie ein Kloß- oder Fremdkörpergefühl im Hals?

Husten, Verschlucken und Regurgitation
- Verschlucken Sie sich häufig beim Essen und/oder würgen Sie den Nahrungsbrei oft unmittelbar nach dem Essen wieder unverdaut hervor?
- Husten Sie häufiger als früher?

Schmerzen
- Haben Sie Schmerzen beim Schlucken?
- Leiden Sie unter Schmerzen im Brustkorb bzw. Bauchraum?

Sodbrennen/Saures Aufstoßen
- Haben Sie Sodbrennen oder saures Aufstoßen?

Mundgeruch
- Leiden Sie unter Mundgeruch?

Gewicht
- Haben Sie ungewollt an Körpergewicht verloren?

Schwächegefühl
- Fühlen Sie sich müde und schwach?

Vorerkrankungen und genetische Vorbelastung
- Bestehen weitere Autoimmunerkrankungen?
- Hatten Sie in der Vergangenheit schwere Virusinfektionen?
- Hatten Sie kardiale, neuronale und vaskuläre Erkrankungen?
- Gibt es oder gab es in Ihrer Familie ähnliche Erkrankungen?

Psychosoziale Faktoren

Krankheitsauslöser
- Hatten Sie zum Zeitpunkt des Beginns oder bei einer deutlichen Verschlechterung der Beschwerden unter besonderen psychischen Belastungen zu leiden, z. B. unter gravierenden Lebensänderungen oder traumatischen Ereignissen?

Derzeitige psychische Situation
- Leiden Sie derzeit unter psychischen Problemen, z. B. Angstzuständen, depressiven Verstimmungen, Schlafstörungen?
- Wie gehen Sie mit Stress um?

Medikamente
- Derzeitige Einnahme von Medikamenten?

Diagnostische Verfahren

Magenspiegelung
Als Routineuntersuchung bei Problemen der Nahrungsaufnahme wird neben der Anamnese häufig eine Magenspiegelung durchgeführt. Bei Achalasie führt ihr Ergebnis zumeist jedoch noch nicht zu einer korrekten Diagnose, kann aber über aufgefundene Essensreste in der Speiseröhre zur weiteren Diagnostik Anlass geben.
Hierfür sind Verfahren notwendig, die direkt an den zentralen Symptomen der Achalasie, der reduzierten Peristaltik und der verengten Kardia ansetzen. Geeignete Methoden hierfür sind insbesondere der Barium-Röntgenbreischluck und die Hochauflösende Manometrie.

Barium-Röntgenbreischluck
Beim Barium-Röntgenbreischluck nimmt der Patient oder die Patientin schluckweise ein Kontrastmittel zu sich, mit dessen Hilfe die Passage, d. h. die Peristaltik der Speiseröhre sowie der Eintritt in den Magen durch die Kardia auf einem Röntgenbildschirm sichtbar gemacht werden können.

Hochauflösenden Manometrie (HRM)
Bei der Hochauflösenden Manometrie (HRM) wird über eine in die Speiseröhre und den Magen eingeführte Sonde während des Trinkens von Wasser an mehreren Stellen der Speiseröhre und des Mageneingangs unmittelbar der Druck gemessen. Dieses Prozedere gilt heute als Goldstandard der Achalasie-Diagnose und kann den vorliegenden Typus der Achalasie (vergl. Abb. 1a–1c) differenzieren.

Eckhardt Score
Der Schweregrad der Erkrankung sowie der Therapieerfolg können über einen Summenscore (Eckhardt Score) bestimmt werden, in den die Häufigkeit des Auftretens der zentralen Symptome Essstörung, Regurgitation und Brustschmerzen sowie der beobachtete Gewichtsverlust eingehen.

Blutbild zur Feststellung von Mangelernährung

Erfassung psychischer Belastungssituationen
Stress, Traumata, Depression.

Therapeutische Verfahren

Die Behandlung der Achalasie ist bisher nur symptombezogen und nicht kausal möglich und betrifft in der Regel die verengte Kardia und nur in besonderen Fällen die Speiseröhre. Es geht primär darum, den Schließmuskel zu erweitern.

Botolinum (Botox)
Die Injektion von Botox in die Kardia bewirkt eine Reduktion des Muskeltonus, ist jedoch nur über wenige Monate wirksam und wird deshalb nur in Sonderfällen oder als „Übergangsverfahren" genutzt.

Pneumatische Dehnung der Kardia – Ballondilatation
Bei der pneumatischen Dilatation wird ein über die Speiseröhre in den Mageneingang eingeführter Ballonkatheder sukzessiv aufgepumpt, zerreißt Muskelfasern der Kardia und bewirkt so deren Weitung.

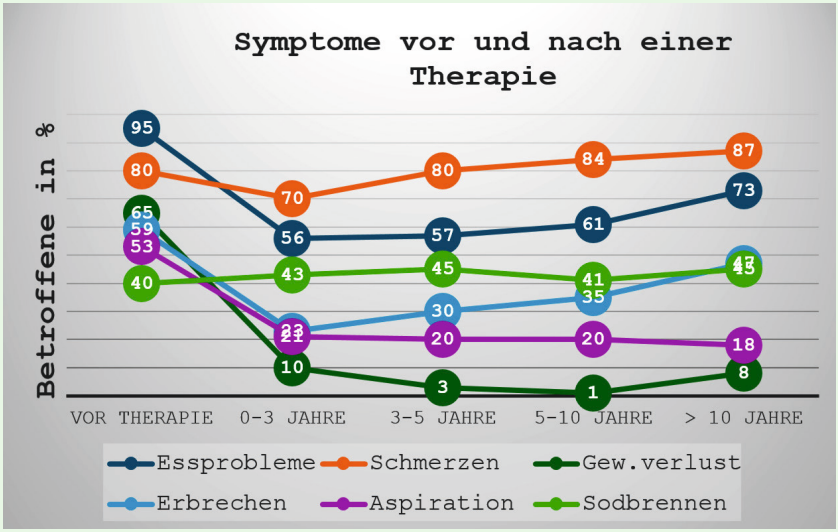
Operative Erweiterung der Kardia
Die laparoskopische Heller-Myotomie
Die laparoskopische Heller-Myotomie ist ein minimalinvasives Verfahren, bei dem die äußere, längs verlaufende und die innere zirkuläre Muskelschicht in der Speiseröhre und am Mageneingang über mehrere Zentimeter getrennt werden. Meistens wird im Anschluss eine Anti-Reflux-Manschette (z. B. nach Dor) gelegt.

Operative Erweiterung der Kardia mit endoskopischem Zugang
Perorale endoskopische Myotomie (POEM)
Die Perorale endoskopische Myotomie (POEM) ist im Prinzip auch eine Heller-Myotomie, jedoch erfolgt die Operation mit Hilfe eines Endoskops via Mund und Speiseröhre.

Entspannungsverfahren
Autogenes Training

Nach Therapie ggf. verbleibende Symptome

Die therapeutischen Verfahren führen in der Regel zu einer Reduzierung der oben beschriebenen Symptome – allerdings nur selten zu ihrem vollständigen Verschwinden.
Unmittelbar nach der Therapie zeigt sich in der Regel eine deutliche Besserung bei Essproblemen, Schmerzen/Krämpfen und der Aspiration, wobei diese Probleme leider in den Folgejahren wieder ansteigen können. Zudem kann durch die Weitung der Kardia nun auch ein „echtes" Sodbrennen, durch Rückfluss von Magensäure in die Speiseröhre auftreten.
Auch Herzrhythmusstörungen können nach wie vor auftreten und die Gefahr einer Ösophagitis ist auch nicht gebannt, da die gestörte Peristaltik der Speiseröhre durch die vorliegenden therapeutischen Verfahren ja nicht behoben werden kann.
Insofern ist es unbedingt notwendig, die Patienten/Patientinnen individuell nach verbleibenden Symptomen zu befragen.
Um eine solche Befragung zu erleichtern, liegt dieser Broschüre ein Fragebogen bei, der auch auf den Seiten 14 und 15 dieser Broschüre nachzulesen ist.



Daten aus einer eigenen empirischen Studie der Achalasie Selbsthilfe e.V. (In: Achalasie Selbsthilfe e.V. (Hrsg.) Leben mit Achalasie, Selbsthilfe und ärztliche Unterstützung. Selbstverlag 2025

Hinweise für ärztliche/ zahnärztliche und stationäre Behandlung

Die nach einer Therapie noch verbliebenen oder sich wieder verschlimmernden Symptome sollten bei der Behandlung der Patienten/Patientinnen berücksichtigt werden.

In allen medizinischen Kontexten:

- Bei allen ärztlichen, zahnärztlichen und physiotherapeutischen Untersuchungen und Behandlungen wegen Aspirationsgefahr Oberkörper nie ganz flach lagern (mindestens 15 – 30 Grad).

Hinweise für Ärzte/Ärztinnen:

- Medikamente: Bei oraler Medikation auf die Größe und Oberflächenbeschaffenheit der Tabletten/Kapseln achten, ggf. Tropfen vorziehen.
- Nach operierter Kardia besteht bei einer Gastroskopie Perforationsgefahr.
- Bei Narkose keine Larynxmaske oder Maskennarkose anwenden.
- Ernährungsberatung: Auf „gut rutschende" Nahrungsmittel achten, ebenso die Anzahl der empfohlenen Mahlzeiten anpassen (z. B. nicht 3 große Mahlzeiten).
- Diagnostische Prüfung einer möglichen Mangelernährung

Hinweis für Zahnärzte/Zahnärztinnen:

- Es gilt auch die Einschränkung bei der Lagerung.
- Weiterhin ist zu beachten, dass Betroffene sehr sorgsam kauen müssen und deshalb stets funktionstüchtige Zähne benötigen.

Bei stationärer Aufnahme ist zu beachten:

- Essen durch den/die Patienten/in wählen lassen,
- wegen Aspirationsgefahr Oberkörper nie ganz flach lagern (besser 15-30 Grad).

Die Gesundheitskompetenz stärken

Ein wesentliches Ziel der Selbsthilfegruppe ist die Möglichkeit für Betroffene, mit anderen Erkrankten in persönlichen Kontakt zu treten, um eigene Erfahrungen auszutauschen. Sehr wertvoll ist die Vernetzung der Mitglieder und der Erfahrungsaustausch untereinander.
Zunehmend setzen sich viele Achalasiebetroffene mit den vorhandenen diagnostischen und therapeutischen Verfahren auseinander. Auch die Orientierung in der Versorgungslandschaft ist sehr wichtig.
Die Achalasie-Selbsthilfe ist bei diesen Themen die neutrale Stimme und gibt Erfahrungen weiter. Dies kann eine wertvolle Entscheidungshilfe sein.
Eine wichtige Aufgabe ist es, über die rätselhafte und seltene Erkrankung Achalasie so qualifiziert und neutral wie möglich zu informieren.
Gesundheitskompetenz bedeutet die Fähigkeit, sich gesundheitsrelevante Informationen anzueignen und sich kritisch damit auseinanderzusetzen. Dazu gehört, die zahlreichen Herausforderungen, die das Leben mit chronischer Erkrankung aufwirft, zu bewältigen und sich aktiv an der Wiedererlangung gesundheitlicher Stabilität zu beteiligen. Jede/r sollte ihre/seine Krankheitssituation optimal bewältigen und eine bestmögliche Behandlung und Versorgung erhalten können.

Eine Krankheitsgeschichte

„Etwa 1994 bekam ich eine Gastritis. Ich hatte zu der Zeit beruflich viel Stress. In der folgenden Zeit litt ich vermehrt unter Sodbrennen. Weiter hatte ich in den folgenden Jahren das Problem, dass Speisen vor dem Magen hängen blieben, nach Erbrechen ging es wieder zurück. Ich fing an, Fleisch und Lebensmittel mit fester Schale zu meiden, desgleichen, mit mehreren Personen zu essen, um beim Schlucken nicht abgelenkt zu sein.
Bis 2010 wurde 3-mal eine Dilatation und einmal eine Myotomie durchgeführt. Die genaue Diagnose bekam ich nicht. 2012 war der Mageneingang wieder so eng, dass Flüssigkeit kaum in den Magen kam. Es wurde eine Dilatation vorgenommen und starke Vernarbung der Speiseröhre vor dem Mageneingang festgestellt. 2015 und 2019 war ich in der Notaufnahme, weil der Mageneingang sich nicht öffnete. 2022 erneut in der Notaufnahme, Flüssigkeit kam nicht in den Magen. Es wurde eine Manometrie durchgeführt und Achalasie Typ II festgestellt. Bei der folgenden Dilatation kam es zu einem Schleimhautriss mit Überwachung auf der Intensivstation. Bislang habe ich keine neuen Probleme, bevorzuge breiige Kost und viel Flüssigkeit. Nehme Pantoprazol. Die Beschwerden werden zum Teil nicht ernst genommen, man sieht nicht krank aus.“

Internetseite
www.achalasie-selbsthilfe.org
Auf unserer Internetseite sind Informationen zum Krankheitsbild Achalasie, zur Forschung und zu Vereinsaktivitäten (jeweils mit aktuellen Terminen) zu finden.
Schwerpunkt sind Informationen für Neu-Betroffene.

Fachbuch "Leben mit Achalasie"
Das Buch ist eine Zusammenstellung aller wesentlichen Informationen zu den medizinischen Themen und des im Selbsthilfeverein gesammelten Erfahrungswissens. Besonders wichtig und interessant sind Berichte von Betroffenen über ihren Krankheitsverlauf und die persönliche Ausprägung der Achalasie.

Newsletter "Röhrenpost"
Diese Publikation erhalten Mitglieder 3 – 5 mal jährlich. Sie berichtet über die aktuellen Aktivitäten des Vereins, aber auch über wesentliche Themen der medizinischen Versorgung und der Selbsthilfe.

Social-Media-Plattformen
Als Selbsthilfegruppe nutzen wir auch Sozial-Media und sind auf folgenden Plattformen aktiv:
- Instagramm
- Facebook

Regionalgruppen
- Nord (Schleswig-Holstein, Hamburg, Bremen, Niedersachsen),
- Nord-Ost (Brandenburg, Berlin, Mecklenburg-Vorpommern),
- Mitteldeutschland (Sachsen-Anhalt, Sachsen, Thüringen),
- Nordrhein-Westfalen,
- Süd-West (Rheinland-Pfalz, Hessen, Saarland),
- Baden-Württemberg,
- Bayern.

Die Regionalgruppen treffen sich mindestens einmal im Jahr.
Diese Treffen dienen im Wesentlichen der Information über aktuelle Aktionen des Vereins und dem Erfahrungsaustausch über die individuellen Auswirkungen der Erkrankung.
Fachvorträge vermitteln Wissen zu Diagnoseverfahren, Therapieoptionen und zu relevanten Studien.
Bei chronischen Erkrankungen sind nicht nur die Erkrankten betroffen, sondern auch ihre Partner/Partnerinnen und ihre Familienangehörigen. Diese werden deshalb zu den Treffen mit eingeladen.

Fragebogen zur Situation des Patienten/der Patientin

Name Patient/in

.....
(vom Patienten/der Patientin anzukreuzen bzw. auszufüllen)

Diagnostische Verfahren

Bei mir wurden folgende diagnostischen Verfahren durchgeführt:
(Bei wiederholter Diagnostik das Jahr der ersten und letzten Untersuchung angeben)

Jahr

O Magenspiegelung
O Breischluck
O HR-Manometrie
O pH-Messung
O Blutbild

O .....

O .....

Therapeutische Verfahren

Bei mir wurde/n die folgende/n Therapie/n durchgeführt:

Jahr

O Injektion von Botox in die Kardia
O Pneumatische Dilatation
O Laparoskopische Heller-Myotomie
O POEM
O Stenteinlage

O .....

O .....

Derzeit bestehen noch folgende Probleme (Symptome)

Seit der Therapie seltener bzw. schwächer	(ja/nein)
O Essstörung (Nahrung rutscht nicht)	O ja O nein
O Schmerzen im Brustbereich	O ja O nein
O Erbrechen (Regurgitation)	O ja O nein
O Aspiration	O ja O nein
O Sodbrennen	O ja O nein

O .....

O .....

Meine derzeitige Medikation

Ärztlich verordnet

.....

.....

.....

.....

Selbstmedikation

.....

.....

.....

.....

Weitere Anmerkungen

.....

.....

.....

.....

Zusammenarbeit

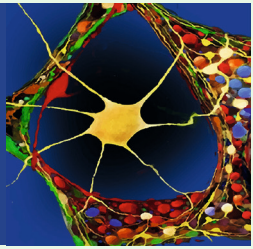
Selbsthilfefreundliches Krankenhaus
Durch gute Zusammenarbeit können Klinik und Selbsthilfe sich gegenseitig erfolgreicher machen. Patienten können durch Informationen der Selbsthilfe in ein für sie passendes Krankenhaus kommen.

Achalasie-Selbsthilfe e.V.
Vereinsbüro
Michelle Zuhmann
Unterberchum 36
58093 Hagen
02334 960620
vereinsbuero@achalasie-selbsthilfe.org

Hans Jürgen Hermanns
Vorsitzender
0176-12400128
hj.hermanns@achalasie-selbsthilfe.org

Dirk Backmann,
2. Vorsitzender
0163-6977448
regionalgruppe-mitteldeutsch@achalasie-selbsthilfe.org

Copyright © 2025

Achalasie-Selbsthilfe e.V.

www.achalasie-selbsthilfe.org