

TROUBLES MOTEURS DE L'ŒSOPHAGE (TMO) SIGNES – DIAGNOSTIC – TRAITEMENT

1.GENERALITES

1.1.Définition : anomalies primitives ou secondaires de la motricité du corps et des sphincters de l'œsophage entravant la progression et la propulsion du bol alimentaire.

1.2. Intérêt :

-Epidémiologique:

- MOI 31.2% de la pathologie œsophagienne en milieu chirurgical au Mali
- Incidence du méga-œsophage plus élevée en Amérique du Nord, Europe occidentale, Australie

-Diagnostique:

- Meilleure connaissance des perturbations physiopathologiques grâce à la manométrie

-Thérapeutique:

- Progrès thérapeutiques dans les TMO 1tifs
- Prise en charge difficile des TMO 2aires

1.3.Physiopathologie et classification:

1.3.1.TMO primitifs :

⇒ Ancienne classification de **Spechler** et **Castell** en 2001:
basée sur la manométrie conventionnelle

○Relaxation inadéquate:

Achalasie classique

Troubles atypiques de la relaxation
du SIO

- Contractions non coordonnées: **Maladie des spasmes diffus**
- Hypercontractilité : **Œsophage casse-noisettes**
- Hypocontractilité : Hypertonie isolée du SIO
Motricité œsophagienne
inefficace

⇒ Nouvelle classification de Chicago : basée sur la

MHR (Manométrie œsophagienne de Haute Résolution)

Cette classification est basée sur la pression de relaxation intégrée (PRI) moyenne et l'analyse individuelle des déglutitions.

Les troubles moteurs œsophagiens sont classés en 03 catégories :

- Les troubles moteurs associés à un défaut de relaxation de la jonction œso-gastrique : l'achalasie et le défaut de relaxation de la JOG
- Les troubles moteurs jamais observés chez les sujets témoins : le péristaltisme absent, les spasmes œsophagiens et l'œsophage marteau piqueur
- Les anomalies de la motricité dont la signification clinique reste à préciser : l'hypo péristaltisme, le péristaltisme intermittent, l'œsophage casse-noisettes, le péristaltisme accéléré

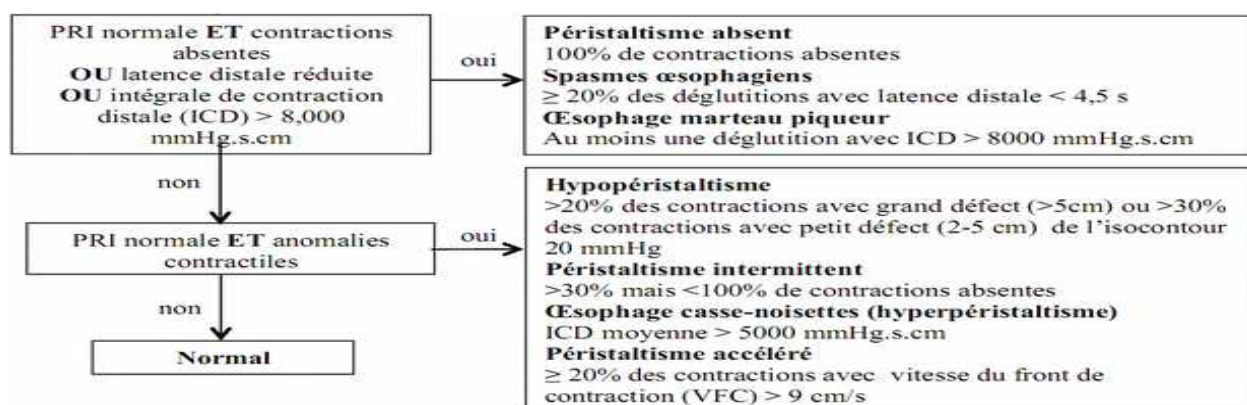
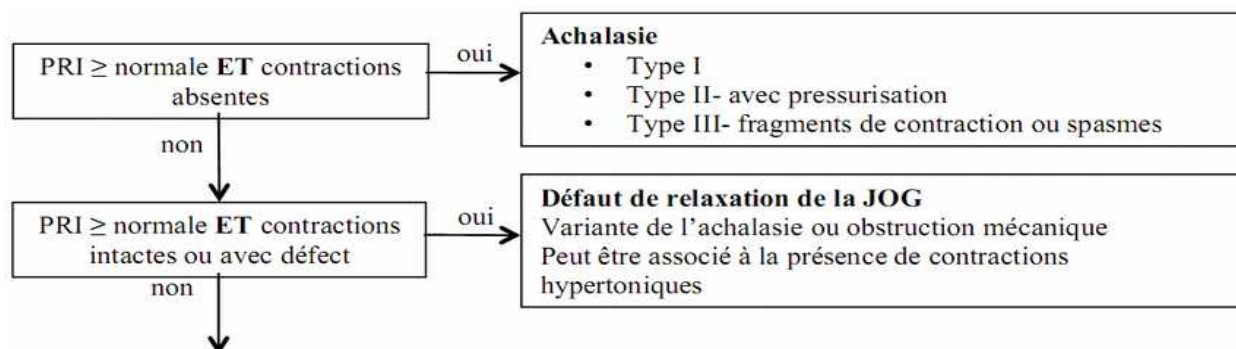


Tableau 2. Troubles moteurs œsophagiens en manométrie haute résolution : la classification de Chicago [3]

Diagnostic	Critères
Achalasie Type I	PRI > à la limite de la normale ET 100 % des contractions absentes
Achalasie Type II	PRI > à la limite de la normale, contractions absentes et pressurisation pan-œsophagienne dans plus de 20 % des déglutitions
Achalasie Type III	PRI > à la limite de la normale et ondes de prématurées ou fragments de contractions distales pour au moins 20 % des déglutitions
Défaut de relaxation de la JOG	PRI > à la limite de la normale et contractions intactes ou avec de petits défauts
Troubles moteurs	JAMAIS OBSERVÉS CHEZ LE SUJET NORMAL
Spasmes œsophagiens	PRI normale, au moins 20 % de contractions prématurées
Œsophage marteau-piqueur	Au point une contraction avec une ICD > 8 000 mmHg.s.cm, peut coexister avec une anomalie de la JOG
Péristaltisme absent	PRI normale et 100 % de contractions absentes
Anomalies de la motricité œsophagienne	(Définis statistiquement par des valeurs excédant le 95 ^e percentile de la normale)
Hypopéristaltisme avec grands défauts	> 30 % des contractions avec grand défaut (> 5 cm) dans le contour isobarique
Hypopéristaltisme avec petits défauts	> 30 % des contractions avec petit défaut (2 à 5 cm) dans le contour isobarique
Péristaltisme intermittent	> 30 % mais > 100 % des contractions absentes
Péristaltisme accéléré	Contractions rapides (temps de latence < 4,5 s) pour au moins 20 % des déglutitions
Œsophage casse-noisettes	ICD moyenne > 5 000 mmHg.s.cm sans les critères de l'œsophage marteau-piqueur
Normale	Aucune des anomalies

PRI : pression de relaxation intégrée, JOG : jonction œsogastrique ; ICD : intégrale de la contraction distale

Ces troubles sont dues à une neuropathie inflammatoire de cause inconnue.

L'atteinte de l'innervation intrinsèque entraîne :

- Lésions des fibres inhibitrices post-ganglionnaires (neurotransmetteurs VIP et NO) entraînant hypertonie et défaut de relaxation SIO
- Réduction des cellules interstitielles de Cajal entraînant une diminution de la neurotransmission inhibitrice

- Apéristaltisme du corps œsophagien qui est secondaire à la disparition de l'inhibition déglutitive sous contrôle des fibres nitrergiques
- Hypersensibilité aux stimuli hormonaux et cholinergiques, secondaire à une atteinte des fibres nitrergiques.

Achalasie :

-Affection d'origine neurogène, d'étiologie inconnue, caractérisée par une dégénérescence wallerienne du vague, une raréfaction des cellules ganglionnaires des plexus d'Auerbach, une altération des filets nerveux intrinsèques, une dénervation inhibitrice prédominante avec disparition de la NO-synthase.

-Cette raréfaction neuronale explique la disparition de péristaltisme du corps de l'œsophage ainsi que l'hypertonie du SIO avec absence de relâchement lors de la déglutition.

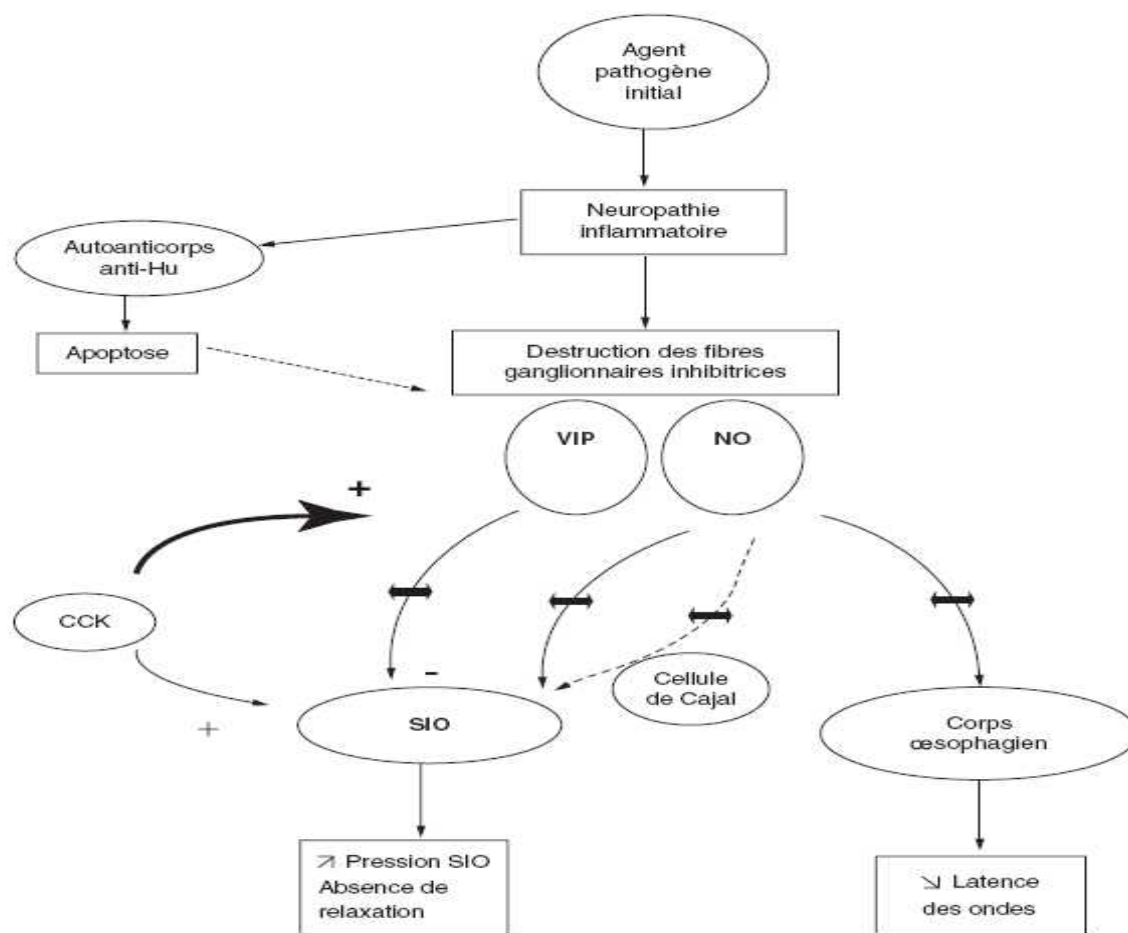


Fig: Physiopathologie et étiologie de l’achalasia.

CCK : cholécystokinine ;

NO : monoxyde d’azote ;

SIO : sphincter inférieur de l’oesophage

; VIP : *vasoactive intestinal peptide*.

1.3.2.Troubles moteurs secondaires : à une cause identifiable :

- Lésion structurale de l’œsophage
- Lésions neurologiques et musculaires

Ce sont :

- Achalasia 2 aire(syndrome para néoplasique)
- Sclérodermie et autres connectivites
- Maladie de Chagas
- Pathologies neuro-musculaires

- Dysthyroïdies
- Amylose
- Diabète

2.SIGNES

2.1.TDD :Achalasie ou Méga œsophage idiopathique(MOI) non compliqué de l'adulte jeune

Circonstances de découverte

- Dysphagie
- Douleur thoracique
- Régurgitation

Etude clinique

a. Signes généraux :

- Fièvre en cas d'infection respiratoire,
- Amaigrissement parfois précoce et important

b. Signes fonctionnels

- Dysphagie quasi constante, parfois d'installation brutale par émotion ou ingestion trop rapide
 - De siège bas
 - Evolution capricieuse, intermittente au début (expliquant le retard du diagnostic)
 - Soulagée par diverses manœuvres favorisant la progression des aliments : ingestion d'eau, position debout, élévation des bras au dessus de la tête, hyper extension du tronc, hyper extension du cou(attitude en gallinacé de Hillmann),effort d'expiration glotte fermée (Valsalva).
 - Elective pour les solides ou paradoxale aux liquides

- Aggravation progressive mais variable sur quelques mois ou de longues années, peut aboutir à l'aphagie totale au moment du diagnostic ; l'aphagie peut survenir par blocage aigu.
- Douleur thoracique : souvent au second plan ; elle est notée surtout au début et tend à s'estomper ; elle est rétro sternale à type de striction ou de brûlure ; parfois sous forme d'odynophagie.
- Régurgitations alimentaires : occasionnelles ou quotidiennes après chaque repas ; elles sont fades, faites d'aliments non digérés, peuvent être volontaires ou passives, nocturnes responsables de complications respiratoires.
- Les symptômes respiratoires :
 - Toux paroxystique nocturne
 - Pneumopathie d'inhalation
 - Hoquet reflexe par dilatation œsophagienne au cours des repas
 - Dyspnée par compression trachéale liée à la distension aréique de l'œsophage cervical

c. Signes physiques

- Pauvres à ce stade. On peut noter une perte de poids, des râles bronchiques au cours des pneumopathies d'inhalation

d. Signes para cliniques

- Endoscopie digestive haute : première intention devant une dysphagie pour éliminer un obstacle organique
 - Image de rosette muqueuse permanente et ce rétrécissement est aisément franchi par pression douce de l'endoscope avec un **ressaut** au passage du cardia
 - Stase alimentaire
 - Après lavage, muqueuse dépolie blanchâtre (par œsophagite de stase ou mycose) : Faire des biopsies systématiques pour éliminer une greffe néoplasique

- Hernie hiatale associée
 - **Endoscopie normale n'exclut pas le diagnostic**
- Manométrie œsophagienne : Examen de référence++

MANOMETRIE OESOPHAGIENNE CONVENTIONNELLE

Critères majeurs

- ⇒ Relaxation incomplète ou absente du SIO en réponse à la déglutition(>8mmHg de pression résiduelle)
- ⇒ Apéristaltisme du corps de l'œsophage

Des ondes simultanées de forte amplitude (>60mmHg) permettent de définir l'achalasia vigoureuse

Critères mineurs

- ⇒ Augmentation de la pression intra œsophagienne qui devient positive → stase œsophagienne
- ⇒ Hypertonie du SIO.

La manométrie ne permet pas de distinguer un trouble moteur primitif d'un trouble moteur secondaire (pseudo achalasia)

LA MANOMETRIE OESOPHAGIENNE DE HAUTE

RESOLUTION : permet

L'augmentation du nombre de points de mesure de pression

La représentation spatiotemporelle des variations de pression

Un apport diagnostique 12 à 20% par rapport à la manométrie conventionnelle

- Transit baryté œsophagien – scintigraphie.

Le transit œsophagien objective :

- Un rétrécissement progressif de l'extrémité inférieure de l'œsophage en « queue de radis » ou en « bec d'oiseau » ; le rétrécissement est régulier et axial

- Dilatation œsophagienne avec à l'extrême un dolicho mégaoesophage, l'œsophage devient tortueux (en « chaussette ») et repose en partie sur le diaphragme. Classification selon dilatation en 3 (ou 4) stades : ELLIS
 - Stade I* : diamètre < 4 cm.
 - Stade II* : diamètre compris entre 4 et 6 cm.
 - Stade III* : diamètre > 6 cm.
 - Stade IV* : horizontalisation de l'œsophage distal
- Perte de contraction péristaltique, stase, ou mouvement rétrograde de la baryte
- Disparition de la poche à air gastrique accessoire et tardive. La scintigraphie = temps de transit œsophagien allongé, rétention œsophagienne
- Radiographie du thorax : élargissement du médiastin et image hydro-aérique dans les formes évoluées
- Echo endoscopie et scanner thoraco abdominal pour rechercher une hypertrophie musculaire de l'œsophage et éliminer une pathologie tumorale responsable d'achalasia secondaire
- Histologie
 - Anomalies nerveuses extra myentériques : lésions dégénératives des ganglions, dégénérescence wallerienne des branches œsophagiennes du vague
 - Anomalies intrinsèques myentériques : (Auerbach), réduction voire absence des ganglions ; infiltrats lympho plasmocytaires péri- ganglionnaires, anomalies des tissus post-ganglionnaires
 - Anomalies musculaires : hypertrophie de la circulaire interne avec parfois infiltrat éosinophile.

Evolution :

- Traité : guérison possible
- Non traité :
- Œsophagite de stase
- Cancérisation
- Infections respiratoires
- Troubles nutritionnels

2.2. Formes cliniques :

2.2.1. Formes compliquées de l'achalasie :

- Œsophagite : liée à la stase alimentaire
- Cancérisation : Carcinome épidermoïde
 - risque évolutif majeur
 - fréquence estimée à environ 5 %
 - délai d'apparition de 17 ans
 - transformation néoplasique favorisée par la stase alimentaire
 - pronostic sévère
 - surveillance endoscopique actuellement recommandée de manière systématique chez tous les malades traités pour achalasie
- Complications respiratoires: abcès pulmonaire, broncho pneumopathie
- Fistule œsophagienne : rare
- Diverticule de l'œsophage :
 - conséquence de l'↑ de pression intra luminale (diverticule de pulsion)
 - siège épi phrénique ou médio thoracique
- Troubles nutritionnels : Dans certains cas la dysphagie s'aggrave rapidement et aboutit à un véritable état de dénutrition

2.2.2. Forme de l'enfant:

Les signes cliniques sont dominés par: les régurgitations et les complications respiratoires

2.2.3. Formes familiales:

ont été décrites dans le cadre de certaines affections congénitales :
Dysautonomie familiale, Surdit  de perception familiale, vitiligo....

o **forme particuli re familiale d'achalasia:**

Synd d'ALLGROVE (ou synd des 3 A):

-Pathologie rare,autosomique r cessive, associant une Achalasia,
une Alacrymie, une r sistance   l'Adreno-Corticotrophic hormone
et des troubles dysautonomiques ;

-Secondaire   une mutation sur le g ne « Aladin » ou
AAAS du chromosome 12q13.

-Des formes de r v lation   l' ge adulte ont  t  d crites

2.2.4. Autres formes de troubles moteurs primitifs de l' sophage en dehors de l'achalasia

- Maladie des spasmes diffus de l' sophage : TMO primitif caract ris 
par un **ap ristaltisme intermittent.**, Pathologie rare (5 fois <
achalasia), Int resse le sujet  g  > 50 ans

Clinique : douleurs thoraciques + dysphagie

Manom trie  sophagienne : Contractions simultan es > 30 mmHg
associ es   plus de 10% des d glutitions liquides.

Un p ristaltisme intermittent peut  tre conserv .

TOGD : Spasmes segmentaires  tag s en tire-bouchon

EOGD(Endoscopie OesoGastroDuod nale) : Aspect h lico dal

TDM ET EE(EchoEndoscopie):  paississement de la paroi
 sophagienne

-  sophage hyper contractile =  sophage casse-noisette(IDC >5000
mmHg) au marteau piqueur(IDC >8000mmHg) : **Douleurs
thoraciques pseudo-angineuses**

Manométrie œsophagienne : Contractions péristaltiques **amples** > 180 mmHg au niveau **distal**

La pression du SIO peut être normale ou augmentée

- *Troubles moteurs non spécifiques*

Manométrie: anomalies incomplètes ou indéterminées

Peuvent évoluer vers les spasmes diffus ou l'achalasia

2.2.5. Formes secondaires (troubles moteurs secondaires de l'œsophage)

- Maladie de Chagas :

- Maladie parasitaire due à *Trypanosoma cruzi*

- sévit à l'Etat endémique en Amérique centrale et du sud

- Méga œsophage associé à d'autres méga organes

- Diagnostic: réaction de déviation de complément ou test de

MIKADO

- Cancers : syndrome para néoplasique ou pseudo achalasia d'origine

néoplasique

- Diagnostic: Endoscopie+biopsies, EE

- Connectivites : le diagnostic repose sur les examens spécifiques

- Autres : diabète, maladie de Parkinson, pseudo obstruction intestinale, amylose. Le diagnostic repose sur les examens spécifiques

3. DIANGOSTIC

3.1. Positif

- Clinique : dysphagie, douleur thoracique, régurgitation

- Manométrie +++ : diagnostic de certitude

3.2. Différentiel = sténose organique surtout

- Devant la douleur thoracique: éliminer une coronaropathie (ECG)

- Devant la sténose œsophagienne: éliminer une sténose organique(k de l'œsophage, sténose peptique, caustique, compression extrinsèque):
Endoscopie+biopsies, imagerie

4. TRAITEMENT

4.1. Buts :

- Réduire la pression du SIO pour faciliter le passage
- Diminuer les risques de complication
- Soulager la douleur

4.2. Moyens et méthodes:

Médicamenteux

- Inhibiteurs calciques : nifédipine per os 10 à 20mg avant les repas, diltiazem, verapamil
- Dérivés nitrés : Isosorbide dinitrate (risordan®) 5 à 10 mg 5 à 10 mn avant les repas
- Sildenafil

Leurs effets secondaires et l'échappement limitent leur utilisation

- Anxiolytiques, antidépresseurs
- Atropine
- Corticoïdes, immunosuppresseurs
- Anti-sécrétoires gastriques

Endoscopiques :

- Injection de toxine botulique
- Dilatation pneumatique
- « bougienage » : 15 à 18mm de diamètre
- Myotomie per orale endoscopique(POEM)

Chirurgicaux :

- Cardiomyotomie de HELLER ± montage anti-reflux

- Chirurgie d'une tumeur

4.3.Indications

Achalasie : récente et contre indication gestes invasifs : médicaments

- Si haut risque opératoire : toxine botulique en cas d'échec, médicaments
- Si faible risque opératoire : discussion entre dilatation, myotomie per orale endoscopique et chirurgie

Maladie des Spasmes Diffus(MSD)

- Bougienage, médicaments
- Dilatation
- Toxine botulique
- Myotomie étendue si troubles sévères et échec des traitements médicamenteux et endoscopiques.

Œsophage casse-noisettes/Œsophage marteau piqueur: même traitement que la MSD

Douleur pseudo angineuse :

- Traitement d'un reflux
- Agents psychotropes

Maladie de Chagas : traitement « symptomatique »

Connectivites et cancers :

- Traitement spécifique
- Traitement symptomatique

4.4.Surveillance:

- Pas de consensus concernant le rythme de surveillance de l'achalasia
- Risque de dégénérescence après 17 ans.

Conclusion

Les TMO sont des affections variées. Leur prise en charge est difficile parfois. Le risque majeur évolutif de l'achalasia est la dégénérescence néoplasique d'où une surveillance même chez les patients traités.

