Définition :

* Maladie d’origine inconnue
* Un défaut de relaxation du SIO et une absence du péristaltisme au niveau du corps de l’œsophage

Epidémiologie :

* FC : 1/10⁵ habitants
* Sex-ratio: 1
* Age : 40 – 60 ans
* Génétique: transmission autosomique récessive

Physiopathologie :

* Les mécanismes étiologiques exacts restent inconnues
* La théorie de l’achalasie de Hurst: la plus admise
* Une asynergie entre les contractions péristaltiques et la relaxation sphinctérienne
* ↑ pression du SIO: non pas au cardiospasme lors de la déglutition (théorie de Van Mickulicz) mais à une absence ou insuffisance de relaxation→ stase alimentaire dans l’œsophage → se distend → atone

Anatomopathologie :

A – macroscopie:

* Corps de l’œsophage: dilaté sur une hauteur ± variable
* Muqueuse inflammatoire: œsophagite de stase

B- microscopie:

* Atteinte de l’innervation extrinsèque et intrinsèque
* Altération du noyau dorsal du vague X
* Dégénérescence wallerienne des fibres tronculaires du X
* Lésions du plexus de Heissner-Auerbach au n du⅓ inf: agangliose

Clinique :

1- dysphagie: maitre symptôme

* Précoce, constante, intéressant les liquides et les solides
* Parfois paradoxale intéressant les liquides, cédant à l’ingestion de boissons abondantes
* Aggravée par l’émotion et le stress

2- régurgitations:

* Deuxième symptôme fréquent survenant après les repas et au décubitus
* À un stade tardif: la nuit

3- douleurs:

* Rétrosternales ou épigastriques irradiant au cou ou au dos

4- amaigrissement

L’examen physique ne montre aucune particularité.

Examens complémentaires :

A- radiologie:

1- Radio de thorax:

- élargissement du médiastin au stade de mégaœsophage

- Poche à air gastrique absente

2- Transit baryté œsogastrique:

- Aspect en bec d’oiseau de la jonction œsogastrique

- Dilatation de l’œsophage d’amont

- Stade avancé: œsophage en forme de sigmoïde

- Souvent normal à un stade précoce

B- manométrie œsophagienne : examen le plus sensible

- Pression de repos du SIO élevée (> 45mmHg)

- Relaxation du SIO incomplète

- Apéristaltisme du corps de l’œsophage: Pas de contraction propagée lors de la déglutition d’eau

- Contractions de grande amplitude non propagées (achalasie vigoureuse)

- Hyperpression intra œsophagienne par rapport à la pression intra gastrique

C- fibroscopie digestive haute: diagnostic différentiel de dysphagie (cancer)

- Mégaoesophage: œsophage dilaté avec résidus alimentaires

- Muqueuse normale

- Stase alimentaire favorise inflammation et infection à candida albicans

- En cas de doute : franchissement du cardia difficile (signe de ressaut), aspect nodulaire du cardia, ulcération suspecte → une échoendoscopie est recommandée

D- scintigraphie au Tc 99

Formes cliniques :

* Forme associée à une hernie hiatale
* Forme associée à un diverticule
* Forme douloureuse: vigorous achalasie des anglo-saxons
* Forme de l’enfant:

- régurgitation → manifestations respiratoires(souvent symptômes révélateurs)

- retentissement alimentaire: retard staturo-pondéral et neuropsychique

Diagnostic différentiel :

* Mégaoesophage secondaire:

- sténose peptique congénitale

- maladie de Chagas: liée au Trypanosoma Cruzi: zone d’endémie(Amérique latine)

* Troubles primitifs:

maladie des spasmes diffus ou syndrome des spasmes étagés: dysphagie capricieuse, transit: aspect de collier de perles

* Troubles secondaires: sclérodermie
* Cancer du ⅓ inférieur de l’œsophage
* Cancer de l’estomac étendu à l’œsophage

Evolution :

Elle est progressive(quelques années à 20 ans), elle peut être émaillée de complications:

* Complications broncho-pulmonaires
* Stase œsophagienne (œsophagite de stase)
* Compression médiastinale
* Cachexie
* Cancérisation: 1,2-10% à 20 ans d’évolution même si MI opéré
* Perforation œsophagienne spontanée: exceptionnelle

Traitement :

A- but:

Suppression de la dysphagie en améliorant le défaut de relaxation

B- moyens:

1- traitement médical: il dimunie la pression de base du SIO, il donne de bon résultat(80%), mais ses effets secondaires limitent leur usage

- dérivés nitrés: risordan 5mg

- inhibiteurs calcique: adalate

- actuellement la toxine botulique: suppression de la libération d’Acétylcholine par les plexus myentériques

2- dilatations pneumatiques:

- dilacération des couches musculaires du bas œsophage, bon résultat dans 85% des cas

- complications: perforation, hémorragie, dysphagie < 1% par reflux

3- chirurgie:

Oesocardiomyotomie extra muqueuse de Heller + montage antireflux(valve antérieure)

C- surveillance:

Quelle que soit la méthode la surveillance doit être rigoureuse: récidive voire cancérisation (manométrie, FDH)

Conclusion :

Même si l’étiologie demeure inconnue, le traitement est actuellement bien codifié se basant sur les dilatations ou l’intervention de Heller dont les résultats sont remarquables et étroitement liés à la précocité du diagnostic et du traitement.

*REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE MINISTRE DE L’ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE UNIVERSITE DE BATNA2 – FACULTE DE MEDECINE*

*Les troubles moteurs de l’œsophage*

*Pr : A. SAHLI*

Année universitaire : 2019-2020