

TROUBLES MOTEURS DE L'ŒSOPHAGE

DR BELKHATIR AMAL
CHEF DE SERVICE D'HÉPATO-GASTRO-ENTÉROLOGIE
CHU TLEMCEM

Objectifs pédagogiques

- Connaître les symptômes cliniques pouvant correspondre à des troubles moteurs œsophagiens
- Quels examens paracliniques demander pour confirmer le diagnostic?
- Connaître les différents types de pathologie motrice œsophagienne
- Quelles sont les propositions thérapeutiques actuelles en fonction du diagnostic ?
- Intérêt décisionnel de la classification de Chicago

INTRODUCTION :

Les troubles moteurs de l'œsophage ou dyskinésies œsophagiennes, représentent un cadre nosologique dont l'identification, la description et la classification n'ont été possibles qu'avec le développement des méthodes d'exploration fonctionnelle, au premier rang desquelles il faut citer, la manométrie œsophagienne.

On distingue en pratique, deux grandes entités :

- Les troubles moteurs primitifs, affections purement œsophagiennes en rapport avec un dysfonctionnement neuromusculaire dont l'étiologie reste mal connue,
- Les troubles moteurs secondaires, en rapport avec la localisation œsophagienne d'une affection plus générale.

I/ RAPPELS :

1. Anatomie:

L'œsophage, en grande partie intrathoracique, est la partie initiale du tube digestif. La jonction pharyngo-œsophagienne se trouve à 15cm environ du bord antérieur de l'arcade dentaire et se projette en regard des 5^{ème} et 6^{ème} vertèbres cervicales. Le corps de l'œsophage est un conduit musculaire de 25cm de long

et de 2cm de diamètre.

Il est classiquement divisé en 3 parties :

- L'œsophage cervical (5 à 6cm), situé en arrière de la trachée,
- L'œsophage thoracique (16 à 18cm), débutant en projection de la première vertèbre dorsale et se terminant au hiatus diaphragmatique. De situation pré vertébrale, il développe des rapports avec l'aorte, la grande veine azygos, la plèvre de la bifurcation bronchique,
- L'œsophage abdominal (2 à 3cm), situé entre le hiatus diaphragmatique et le cardia, où il forme avec le bord interne de l'estomac un angle aigu (angle de His).

L'œsophage est fixé au cartilage cricoïde par le muscle cricopharyngien et au diaphragme par la membrane phréno-œsophagienne. Sa paroi est constituée de 4 couches et ne possède pas de séreuse.

La musculature comporte une couche interne circulaire et une couche externe longitudinale. Elle est constituée de fibres musculaires striées dans le tiers supérieur et de fibres musculaires lisses dans les deux tiers inférieurs.

2. Physiologie:

L'œsophage est un organe de transit, qui assure la progression du bol alimentaire. Il participe à la phase terminale de la déglutition et permet par ses contractions puissantes et prolongées l'acheminement des aliments vers l'estomac.

Entre les déglutitions, il est fermé à chacune de ses extrémités par un sphincter : le sphincter supérieur pharyngo-œsophagien (SSO), formé par un muscle strié (cricopharyngien), et le sphincter inférieur (SIO), situé immédiatement au dessus du cardia anatomique.

La déglutition normale est caractérisée par une succession d'événements coordonnés entre eux. L'onde de contraction pharyngée aboutit à l'ouverture très brève du SSO, qui se referme immédiatement après le passage alimentaire. Une onde de contraction péristaltique primaire parcourt alors l'œsophage de haut en bas, propulsant le bol alimentaire jusqu'au SIO, dont la relaxation en permet le passage dans l'estomac. Cette relaxation est suivie d'une augmentation de pression (onde de verrouillage) qui s'oppose au reflux gastro-œsophagien. A côté des ondes péristaltiques primaires, toujours liées à la déglutition, on décrit des ondes secondaires, également propulsives mais provoquées par la distension ou l'acidification de l'œsophage, et des ondes tertiaires non propulsives, d'origine myogène, principalement observées chez le sujet âgé.

1) Les mécanismes de contrôle de la motricité œsophagienne sont complexes :

- Le cortex cérébral et certains noyaux moteurs du tronc cérébral assurent le contrôle de la déglutition,
- Le nerf pneumogastrique assure l'innervation motrice des deux tiers supérieurs de l'œsophage,
- Les plexus nerveux intrinsèques jouent un rôle essentiel dans la propagation des ondes contractiles,
- De nombreux récepteurs œsophagiens, sensibles à différentes substances neurohormonales, sont également mis en jeu.

3. Physiopathologie:

La physiopathologie des dyskinésies œsophagiennes reste encore mal connue. Différentes atteintes d'un ou de plusieurs des mécanismes de contrôle peuvent être incriminées :

- Des lésions du système nerveux extrinsèque ou intrinsèque,
- Des lésions du système nerveux central,
- Une modification de la sensibilité des récepteurs (œsophage acido et/ou mécanosensible).

4. Diagnostic:

Le diagnostic d'un trouble moteur de l'œsophage est fondé sur les antécédents du patient et sur l'examen radiologique communément appelé « gorgée barytée » et sur l'endoscopie. Si l'on observe une dysphagie dans la zone rétrosternale sans signes de lésions structurelles ni de maladie inflammatoire à l'examen radiologique ou endoscopique, on peut en déduire par élimination que la dysphagie est probablement causée par un trouble moteur. Le type de dysphagie, telle une dysphagie sporadique et imprévisible aux liquides et aux solides, peut supposer un trouble moteur plutôt qu'une anomalie structurelle.

Le radiologiste est ordinairement en mesure de déceler les anomalies de la fonction motrice à la fluoroscopie, pendant la déglutition de la gorgée barytée.

L'utilisation d'un bol solide tel qu'un morceau de pain trempé dans le baryum peut se révéler utile pour déceler des anneaux ou des replis œsophagiens. L'endoscopie permet principalement d'éliminer les causes secondaires du trouble moteur comme l'œsophagite de reflux ou éosinophilique ou le néoplasme.

Afin de préciser le type de trouble moteur, il faut procéder à des épreuves de la motilité œsophagienne.

5. Troubles moteurs primaires et secondaires :

Comme indiqué dans l'introduction, les troubles moteurs de l'œsophage peuvent être primaires ou secondaires.

Les troubles primaires se limitent ordinairement à l'œsophage et leur cause est inconnue. Par contre, les troubles secondaires consistent en des troubles de la motilité, attribuables à une autre affection locale ou systémique, par exemple les troubles moteurs secondaires au reflux acide ou à la neuropathie diabétique, à la sclérodermie, et à d'autres affections du tissu conjonctif. Les troubles primaires bien caractérisés de la motilité œsophagienne comprennent l'œsophage au péristaltisme hypertensif, ou œsophage « casse-noisettes », le spasme diffus de l'œsophage et l'achalasie.

Nombre de sujets souffrant de troubles moteurs primaires sont atteints d'anomalies œsophagiennes diverses qui ne correspondent pas aux critères des troubles moteurs typiques de l'œsophage.

2) Les troubles primaires de la motricité œsophagienne se caractérisent par de la dysphagie accompagnée ou non de douleur thoracique. La douleur ressemble en qualité à celle de l'angine de poitrine et a été attribuée par le passé au spasme des muscles lisses. Cependant, des études récentes semblent indiquer que la douleur pourrait être secondaire à une diminution du seuil de sensibilité à des stimulus œsophagiens tels que la distension ou l'acide. La faible clairance de l'œsophage et le fonctionnement inadéquat du SOI donnent lieu chez certains patients à un RGO qui peut se manifester principalement par des brûlures d'estomac et des régurgitations.

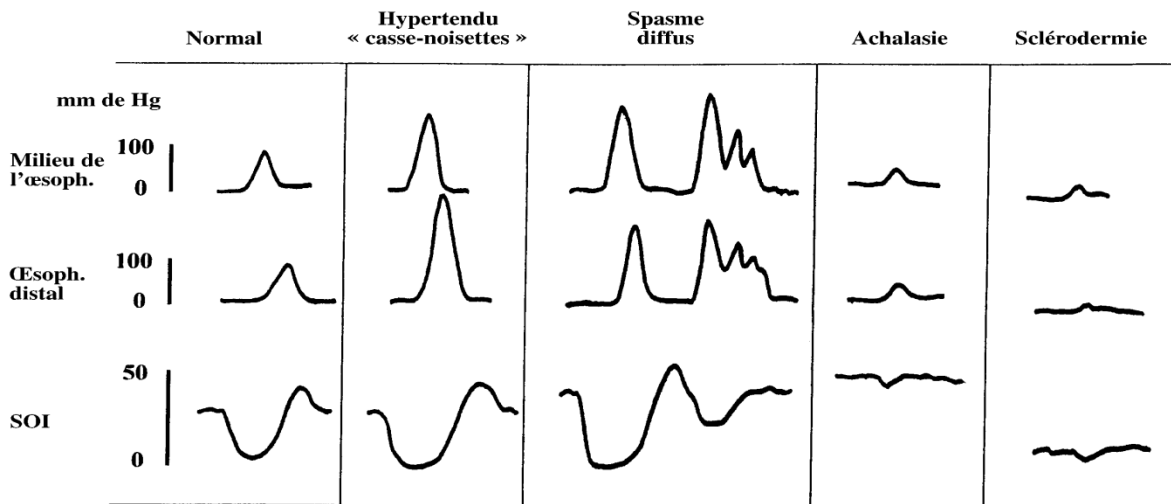


Schéma des caractéristiques manométriques des principaux troubles moteurs de l'œsophage. À gauche, l'enregistrement *normal* montre les contractions péristaltiques séquentielles dans le corps de l'œsophage, le SOI étant totalement relâché. Le *péristaltisme hypertensif* ou *œsophage « casse-noisettes »* se caractérise par un péristaltisme normal et un relâchement du SOI normal, mais l'amplitude de la contraction dans l'œsophage distal est anormalement élevée (> 180 mmHg). Dans le *spasme diffus de l'œsophage*, les ondes péristaltiques normales sont entrecoupées d'ondes de contraction ypertensives non propulsives (simultanées) et souvent répétitives. La pression de repos du SOI peut être anormalement élevée alors que le relâchement du SOI à la suite de la déglutition est normal. L'*achalasie* se traduit par une absence complète de péristaltisme normal dans le segment musculaire lisse du corps de l'œsophage (contractions simultanées uniquement) et le SOI, en réponse à la déglutition, se relâche à peine, sinon pas du tout. Fait à signaler, les pressions de repos intra-œsophagiennes sont élevées. La *sclérodermie* se caractérise par la présence de contractions œsophagiennes non péristaltiques faibles et par un SOI nettement hypotendu qui se relâche normalement à la déglutition

I. ACHALASIE

- Trouble moteur primitif le mieux connu.
- Défini par :
 - Absence de contractions propagées dans le corps l'œsophage (a péristaltisme).
 - Défaut de relaxation du SIO (achalasie) en réponse aux déglutitions.
 - Hypertonie du SIO.
- Ces anomalies ☹ stase alimentaire dans l'œsophage ☹ symptômes + complications.

A. PHYSIOPATHOLOGIE

Les lésions anatomiques touchent essentiellement le système nerveux intrinsèque avec disparition ou raréfaction des cellules ganglionnaires des plexi d'Auerbach et altération des filets nerveux pré ganglionnaires. La dénervation inhibitrice prédomine au niveau du SIO avec disparition des neurones VIPergiques et de la NO synthétase.

- Augmentation du tonus de repos du SIO qui empêche la relaxation normale du sphincter à la déglutition.
- Les cellules musculaires lisses du corps de l'œsophage perdent leur péristaltisme.

B. Hypothèses PHYSIOPATHOLOGIQUES

L'étiologie est inconnue. Trois hypothèses ont été proposées pour expliquer la dénervation :

- Affection auto-immune.
- Processus nerveux dégénératif (analogue aux lésions centrales du Parkinson).
- Infectieuse impliquant un virus neurotoxique ou un autre organisme pathogène (un travail récent suggérait que l'agent étiologique pourrait être le virus varicelle-zona mais n'a pas été confirmé).


C. ÉPIDÉMIOLOGIE

- Maladie rare avec une incidence annuelle d'environ 1/100000.
- Survient à tout âge entre 25 et 60 ans.
- Sexe ratio à 1.
- Un contexte familiale est possible : la transmission serait autosomique récessive.

D. DIAGNOSTIC CLINIQUE

- Longtemps symptomatique, le délai moyen de diagnostic par rapport aux premiers symptômes (4-7ans).
- Dysphagie aux solides 99%.
- Dysphagie aux liquides 93%.
- Régurgitations 84%.
- Douleurs rétro sternales 59%.
- Perte de poids (entre 5 et 10kg) 61%.
- Toux nocturne 45%.
- Dyspnée nocturne 20%.
- Hoquet 8%.


E. CLINIQUE

- **La dysphagie basse est quasi constante :**
 - Capricieuse et intermittente au début, l'aggravation est progressive mais très variable pouvant s'étendre sur quelques mois ou de longues années.
 - Sélective pour les solides dans un cas sur deux, survient pour les liquides et les solides chez 40% des malades.
 - Paradoxe isolée pour les liquides dans 7-10% des cas.
 - La progression des aliments est parfois favorisée par l'ingestion d'un volume important de liquide, ou de manœuvres telles que la position debout, l'élévation des bras au dessus de la tête, l'hyper extension du tronc ou l'effort d'expiration glotte fermée (Manœuvre de Valsalva).
 - Évolution spontanée : dilatation progressive de l'œsophage  (méga œsophage).
 - Stase : lésions d'œsophagite.
 - Durée moyenne des symptômes avant le diagnostic : 4-7 ans.
- **La douleur thoracique :** est souvent au second plan : 19 à 79 ans.
 - Présente au début de l'évolution et tend à s'estomper avec les années.
 - Habituellement rétro sternale, à type de striction, pseudo angineuse.
 - Plus fréquentes dans les formes vigoureuses de l'achalasia.
- **Les régurgitations alimentaires :** sont présentes 3 fois sur 4 au moment du diagnostic.

Surviennent :

- À la phase initiale en période post prandiale précoce (régurgitations actives).
- À la phase tardive la nuit (régurgitations passives), régurgitations fades, d'aliments non digérés.

Les symptômes respiratoires sont présents dans 22 à 46% des cas, ils sont parfois révélateurs.

La toux paroxystique nocturne est le signe le plus fréquent de l'aspiration trachéale  pneumopathie d'aspiration aiguë chronique.

Une forme particulière : asphyxie par compression trachéale (distension aérique majeure de l'œsophage cervical).

Le mécanisme en cause est une perte du réflexe d'éruclation avec absence de relaxation du SIO.

F. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES :

- **L'endoscopie œsophagienne :** est l'examen de première intention devant une dysphagie.
 - Élimine les lésions organiques.
 - Recherche les signes d'achalasia :
 - Le cardiospasme réalise une image de rosette muqueuse permanente.
 - Le signe du ressaut au passage du cardia (le rétrécissement est aisément franchi par pression douce de l'endoscope).

En cas de stase alimentaire, un lavage soigneux est nécessaire pour contrôler l'aspect de la muqueuse : dépolie ou blanchâtre par œsophagite de stase ou par candidose.


NB : toute anomalie doit être biopsiée en raison du risque de greffe néoplasique. L'achalasia secondaire par cancer gastrique

sous cardiaal à extension sous muqueuse peut être indiscernable de l'achalasia idiopathique.

En cas de suspicion clinique ou endoscopique, des biopsies sous cardiales systématiques doivent être réalisées.

- **Transit baryté œsogastrique :**
 - Souvent normal à un stade précoce.
 - Aspect en bec d'oiseau de la jonction œsogastrique.
 - Dilatation de l'œsophage d'amont.
 - Stade avancé : œsophage en forme de sigmoïde ou en chaussette.
- **Radiographie du thorax :**
 - Élargissement du médiastin au stade de méga œsophage.
 - Poche à air gastrique absente.
- **Manométrie œsophagienne :** examen le plus sensible, permet d'affirmer le diagnostic
 - Une sonde à manomètre enregistre grâce à des capteurs lors des mouvements de déglutition.
 - Mesure des ondes de contraction œsophagienne (amplitude durée, propagation).
 - P° du SIO au repos et lors des déglutitions
 - Durée 30 à 45 mn.
 - Deux anomalies :
 - Défaut de relaxation du SIO lors des déglutitions.
 - Présence permanente d'ondes simultanées dans le corps de l'œsophage.
- **Echoendoscopie :**
 - Non spécifique de l'achalasia.
 - Épaississements des couches musculaires 5 à 10 cm au dessus de la jonction œsogastrique.
 - Intérêt : pseudo achalasia d'origine tumorale (inaperçue dans 60% des cas à la FOGD).
- **Diagnostic différentiel :**
 - Pseudo achalasia : UES, Endoscopie OGD, TDM.
 - Sclérodermie, RGO sévère, pseudo-obstruction intestinale chronique :
 - Pression de repos du SIO faible.
 - Pas d'élévation de la pression intra- œsophagienne.

G. COMPLICATIONS :

- **Complications locales :**
 - Œsophagite de stase.
 - Cancer de l'œsophage (carcinome épidermoïde  mauvais pronostic).
- **Complications à distance :** infections pulmonaires.
- **Complications générales :** dénutrition.

H. TRAITEMENT :

S'assurer bien qu'il s'agisse d'une achalasia primitive et non d'une forme secondaire (pseudo achalasia).

TRAITEMENT MÉDICAL (MYORELAXANTS) :

- Dérivés nitrés et inhibiteurs calciques : relaxation de CML du SIO.
- En sublingual 10 à 30 mn avant le repas (5 à 20 mg).
- Souvent inefficace.
- Effets secondaires : céphalées hypotension.
- Réservé aux CI des autres médicaments.

DILATATION PNEUMATIQUE ENDOSCOPIQUE :

- Simple, technique la plus utilisée.
- Sous sédation ou anesthésie courte.
- Ambulatoire possible.
- Dilatations répétées à différents diamètres de ballon si nécessaire.
- Complications : perforation médiastinale 3%.
- Dilatations graduelles 30, 35, 40mm.

- Pression 6-15 psi (300-750 mmHg) sur 15-60 secondes.
- En hôpital du jour.
- Approches itératives basées sur :
 - Réapparition des symptômes.
 - Pression du SIO (< 10mmHg).

INJECTION DE TOXINE BOTULIQUE :

- Mécanisme d'action : suppression de la libération d'acétylcholine par les plexi mésentériques.
- Diminue la pression du SIO.
- 100 UI de toxine botulique par injection.
- Per endoscopique, 1cm au dessus de la ligne Z.
- Avantages :
 - Faibles risques de complications.
 - Peuvent être répétées (2 séances en moyenne).
- Inconvénients :
 - Efficacité transitoire (6mois).
 - Récidive dans plus de 50% des cas.

MYOTOMIE CHIRURGICALE :

Myotomie extra muqueuse de HELLER : section longitudinale de fibres musculaires au niveau du cardia sur une longueur de 1 à 2 cm vers l'estomac.

- Complications précoces :
 - Mortalité 0,3%.
 - Déchirures muqueuses.
 - Perforation 50% des cas.
- Complications tardives : (plusieurs années après)
 - Échecs : (augmentent avec le temps) 15% dysphagies (montages trop serrés), RGO (10%), œsophagite de BARRETT, cancer.

II. MALADIE DES SPASMES DIFFUS :

1) CLINIQUE :

- Douleurs thoraciques pseudo angineuses, au cours des repas ou en dehors, qui augmentent en cas de stress ou d'émotion.
- Pouvant être améliorée par dérivés nitrés ou inhibiteurs calciques.
- Dysphagie intermittente, odynophagie.
- Amaigrissement rare, de même que la stase et les régurgitations.

2) ENDOSCOPIE :

- Aspect tortueux ou en vrille.
- Élimine un obstacle.
- Peu de stase alimentaire, ni d'œsophagite de reflux.

3) TOGD :

- Aspect en tire bouchon.
- Aspect en collier de perles.
- Aspect en piles d'assiettes.

4) MANOMÉTRIE :

- Principales anomalies :

Présence d'ondes simultanées dans l'œsophage distal après au moins 20% des déglutitions, amplitude > 30mmHg.

Persistance d'ondes de propagation normale.

- Il peut s'y associer :
Durée prolongée des ondes.
Présence d'ondes polyphasiques.
P° de repos du SIO augmente et/ou défaut de relaxation du SIO.

5) TRAITEMENT :

- Rassurer le patient.
- Traitement médical :

Non démontré, anticalciques, IPP pleine dose, imipramine (Tofranil R) 50mg le soir.

- Dilatation du SIO au ballonnet (efficacité 50-80%).
- Injection étagées de toxine botulique (10UI tous les 2-3 cm).
- Myotomie longue ± geste anti reflux (efficacité : dysphagie et douleurs).

III. ŒSOPHAGE CASSENOISETTE OU NUTT CRACKER OU PÉRISTALTISME DOULOUREUX

1) DÉFINITION (MANOMÉTRIQUE) :

- Contractions œsophagienne d'amplitude élevée (> 180mmHg) et/ou de durée augmentée.
- Péristaltisme normal.
- Pression de repos du SIO normale ou augmentée.
- Relaxation du SIO : normale.

2) CLINIQUE :

- Douleurs thoraciques non angineuses.
- Dysphagie : peu fréquente.
- RGO.

3) TRAITEMENT :

- Rassurer le patient.
- Traitement médical peu démontré :
 - Anticalciques.
 - Traiter le RGO.
 - Sildenafil :
 - 50mg/j puis 25mg/j.
 - Action relaxante sur le muscle lisse.
 - Diminue le tonus du SIO et ses contractions.