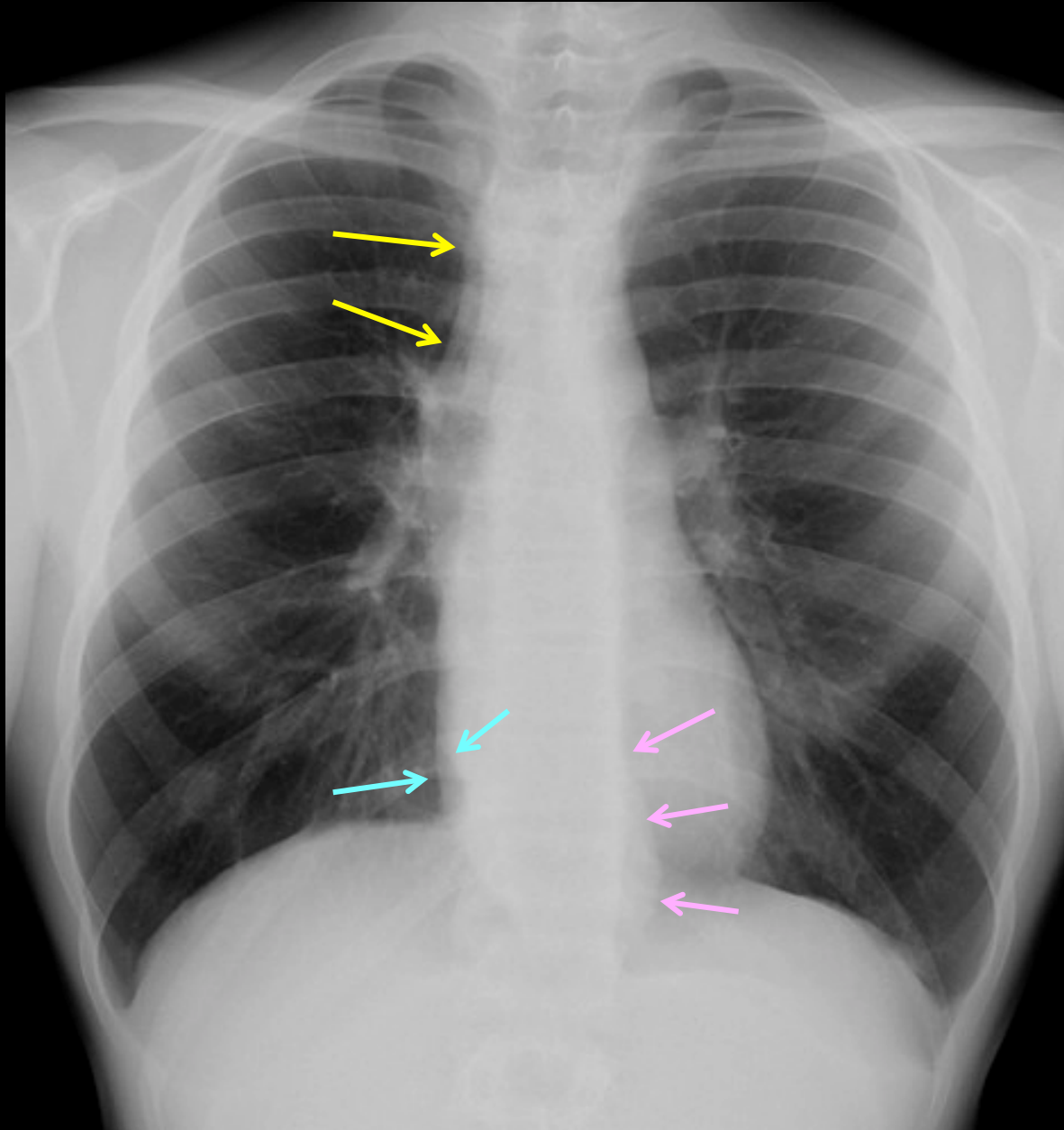


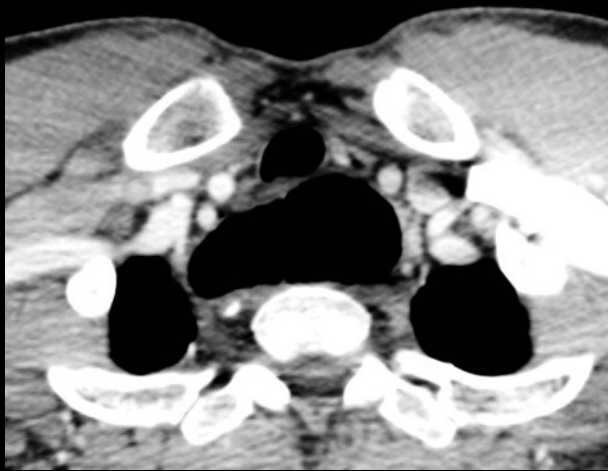
homme, 20 ans , incarcéré longue durée hospitalisé en UHSI : dysphagie d'apparition récente . Quels sont les éléments sémiologiques à retenir sur ce cliché thoracique



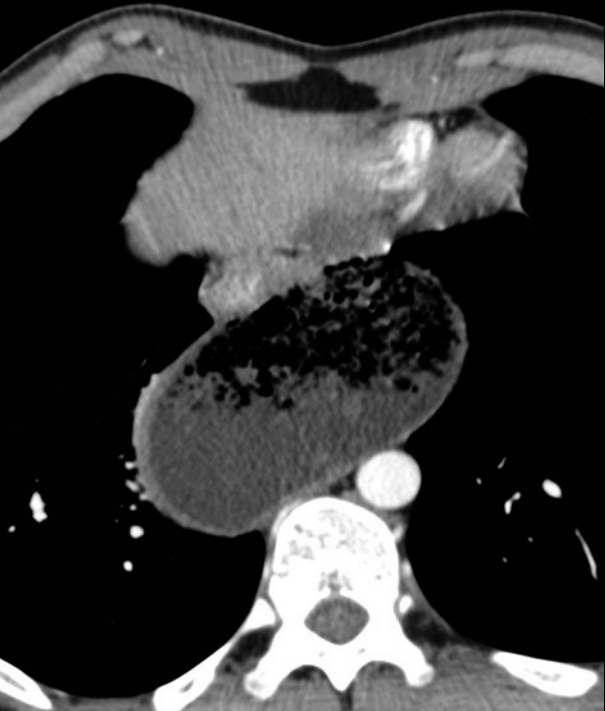
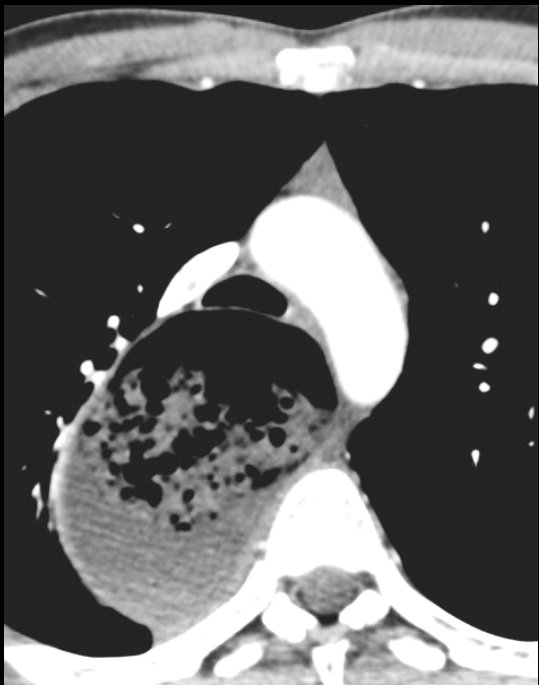
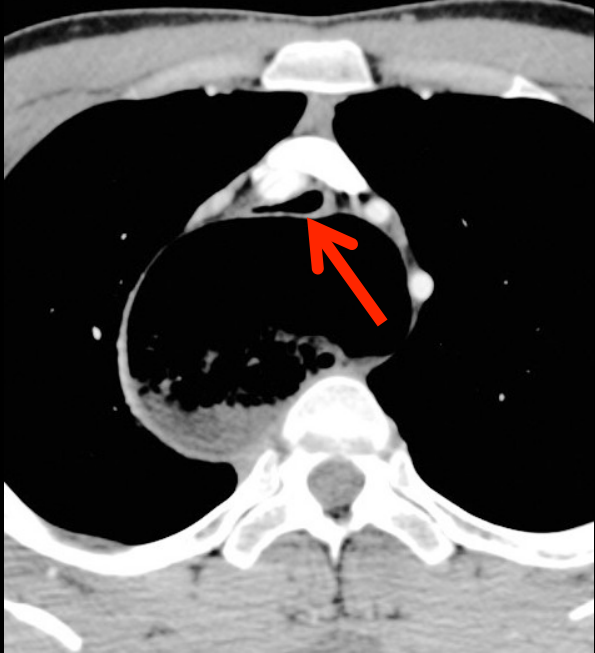
-apparition d'une ligne médiastinale supplémentaire à hauteur de l'arc supérieur droit du médiastin

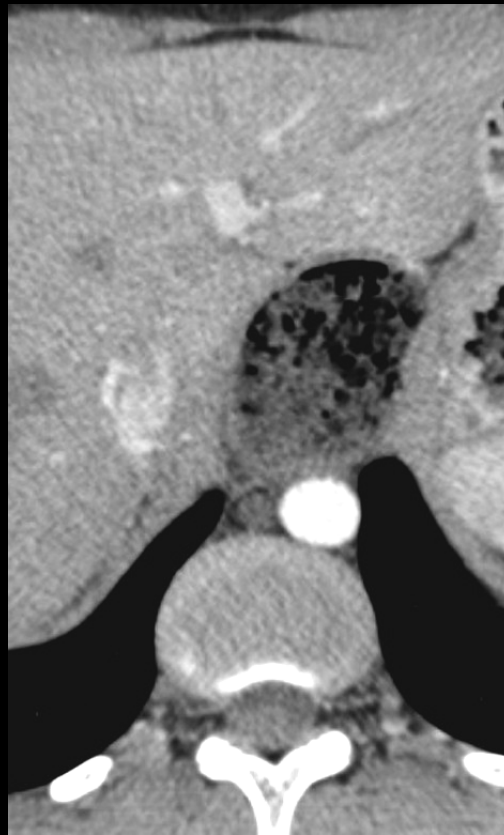
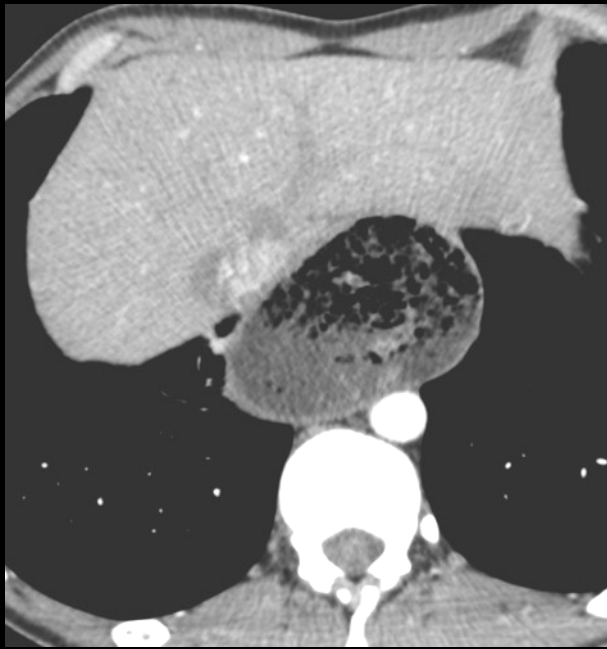
-d'un double contour de l'arc inférieur droit

-et d'une voussure para rachidienne thoracique basse ,du côté gauche

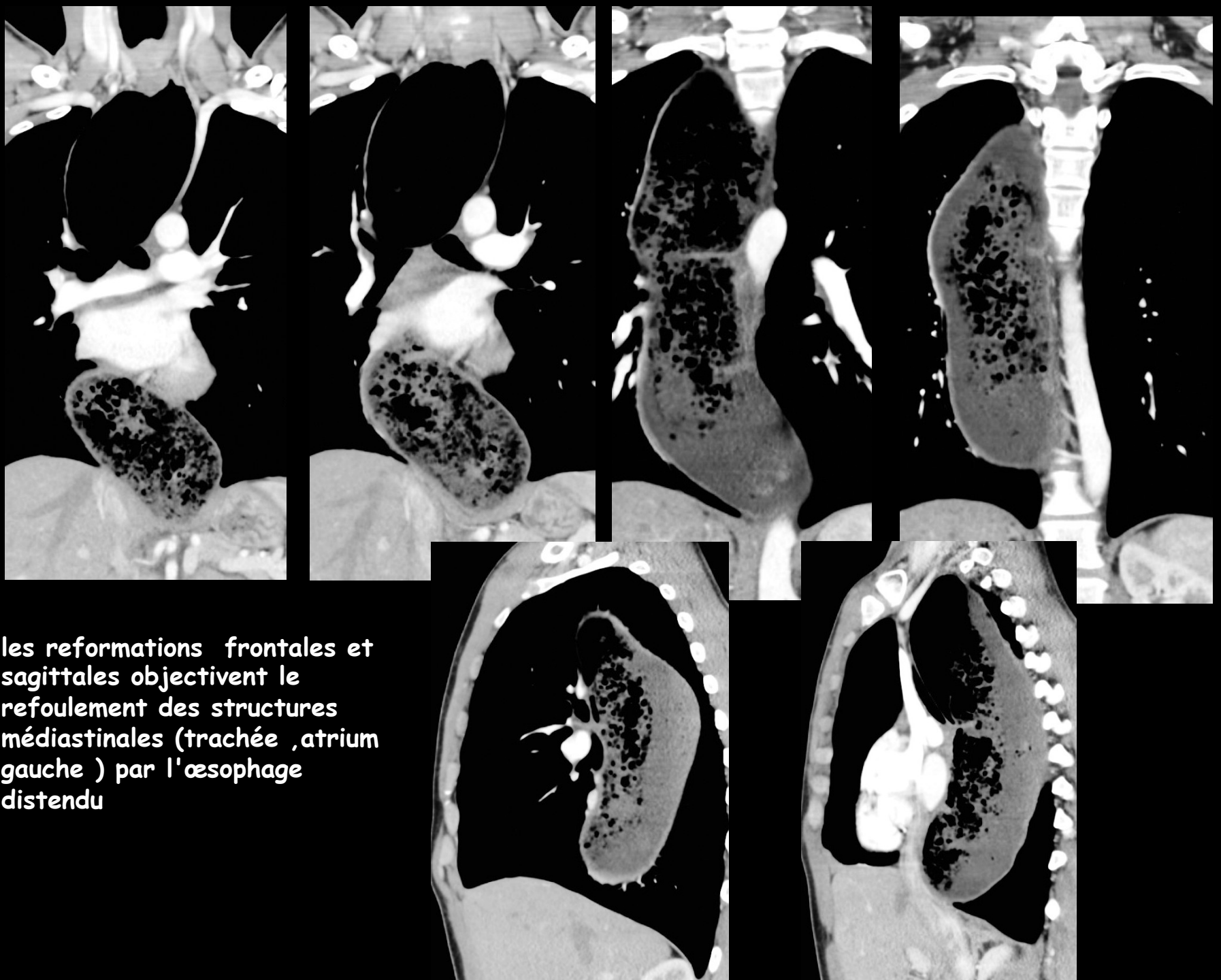


l'œsophage est massivement distendu ; sa lumière est remplie d'aliments et de salve déglutis . Notez la **compression trachéale haute**

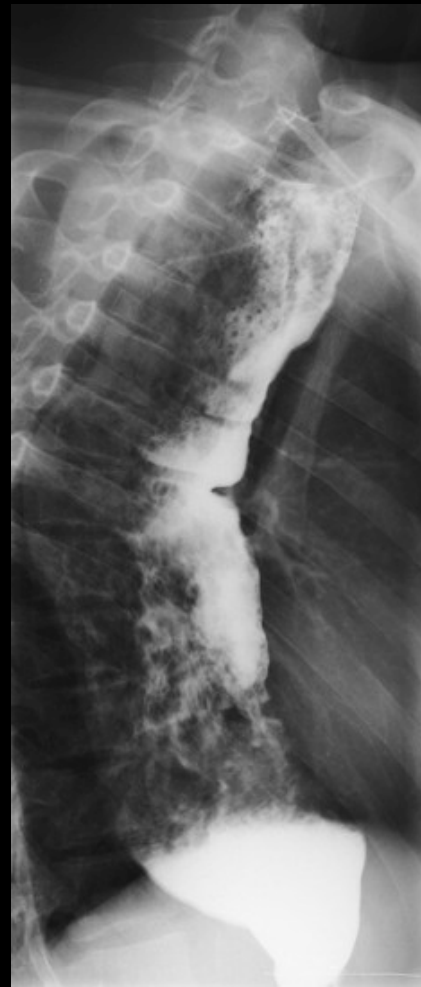
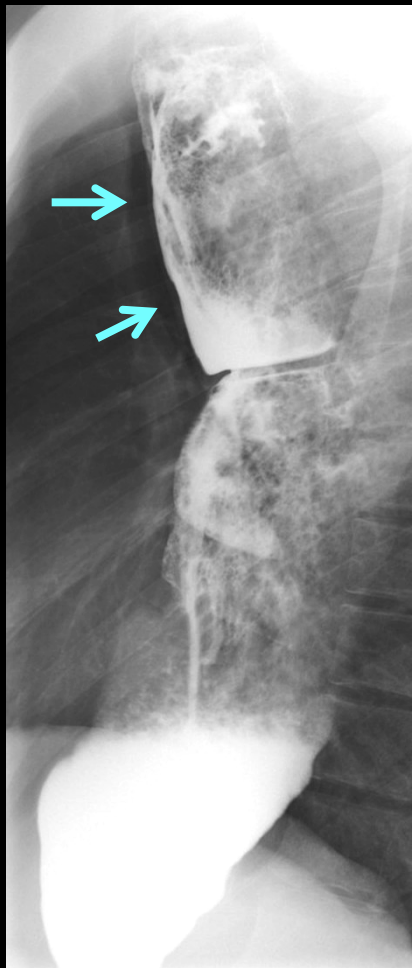




il n'y a bien évidemment aucun épaissement pariétal suspect de la jonction œso-gastrique

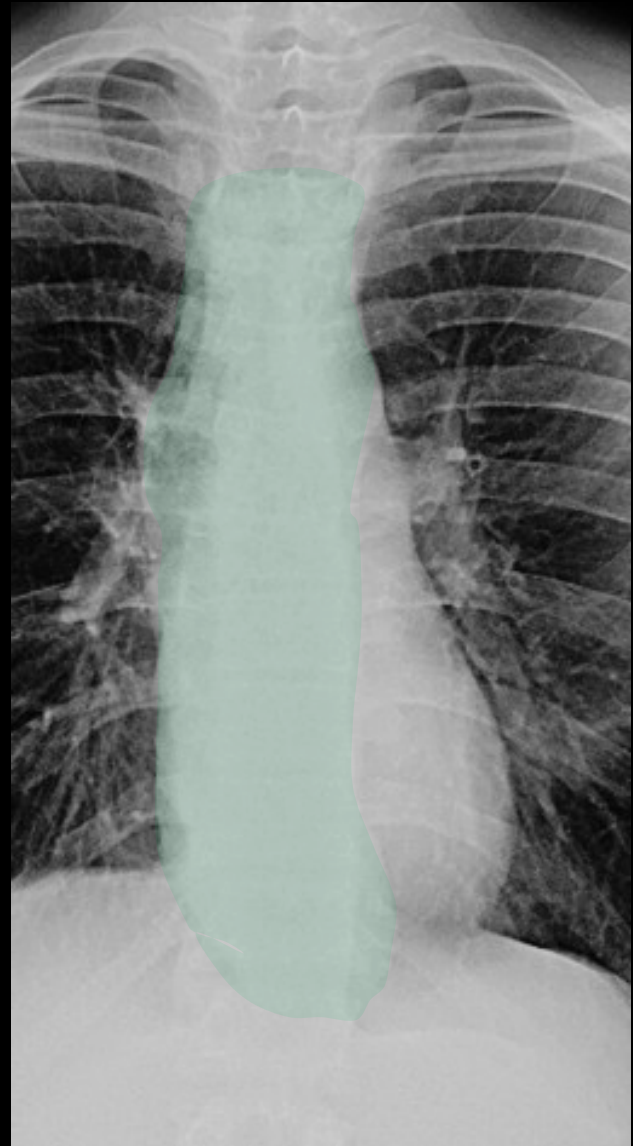
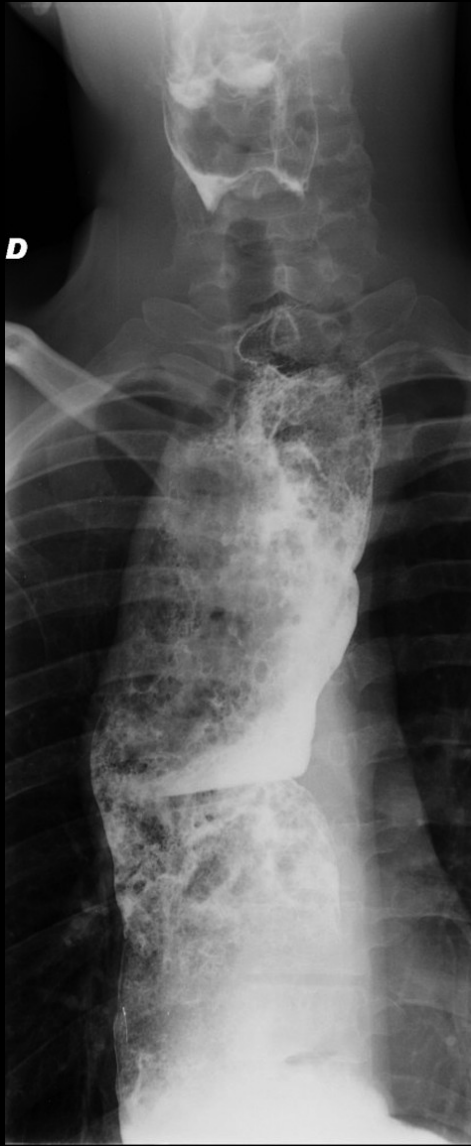


les reformations frontales et sagittales objectivent le refoulement des structures médiastinales (trachée ,atrium gauche) par l'œsophage distendu



le transit œsophagien aux hydrosolubles iodés montre l'importance de la stase alimentaire et salivaire dans l'œsophage distendu ainsi que le très important retard au franchissement du cardia .

le refoulement de l'axe trachéal est bien objectivé



tout était donc visible sur le cliché de thorax de face ! et le diagnostic est bien celui de **mégaoesophage idiopathique** ou **achalasie**

l'achalasie primaire ou idiopathique de l'œsophage

syn. : cardiospasme , achalasie du cardia , mégaoesophage , dysnergie œsophagiennes , apéristaltisme œsophagien ...

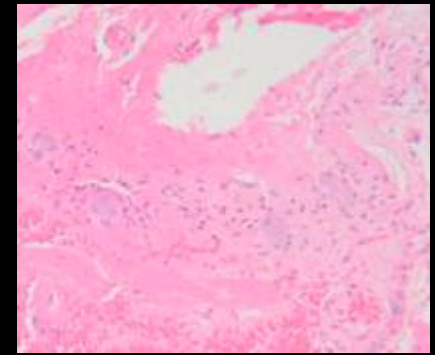
désordre primitif de la motilité œsophagienne; la dégénérescence du système nerveux intrinsèque conduisant aux perturbations du péristaltisme et en particulier au **défaut de relaxation du sphincter œsophagien inférieur (SIO)**

1-étiologie -pathogénie

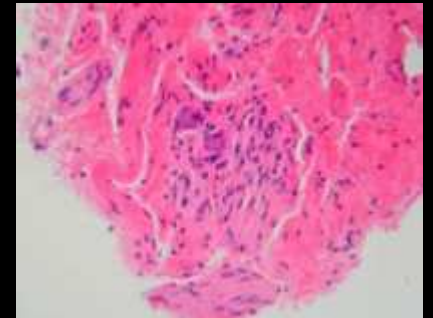
destruction inflammatoire progressive des cellules ganglionnaires de l' œsophage distal

apéristaltisme ; dilatation proximale , stase alimentaire chronique

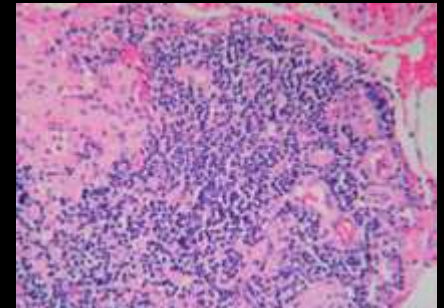
rare formes familiales : syndrome d' Allgrove (1978) ; 3A ou 4A syndrome : **achalasie** , **alacrima** , autonomic disturbance , **Addison disease** (ACTH insensitivity) maladie génétique gène AAAS sur le chromosome 12q13



cellules myentériques normales



cellules myentériques présentes
infiltrat inflammatoire modéré



cellules myentériques absentes
infiltrat inflammatoire massif

2-clinique

progression indolente ; retard diagnostic
souvent très important

dysphagie paradoxale (plus importante pour les liquides que pour les solides) , vomissements , perte de poids

traitements :

.dilatation pneumatique 70 % de bons résultats

.oesophagomyotomie (**intervention de Heller**)
sous coelio (RGO secondaire dans 50 % des cas) fundoplicature anti-reflux associée

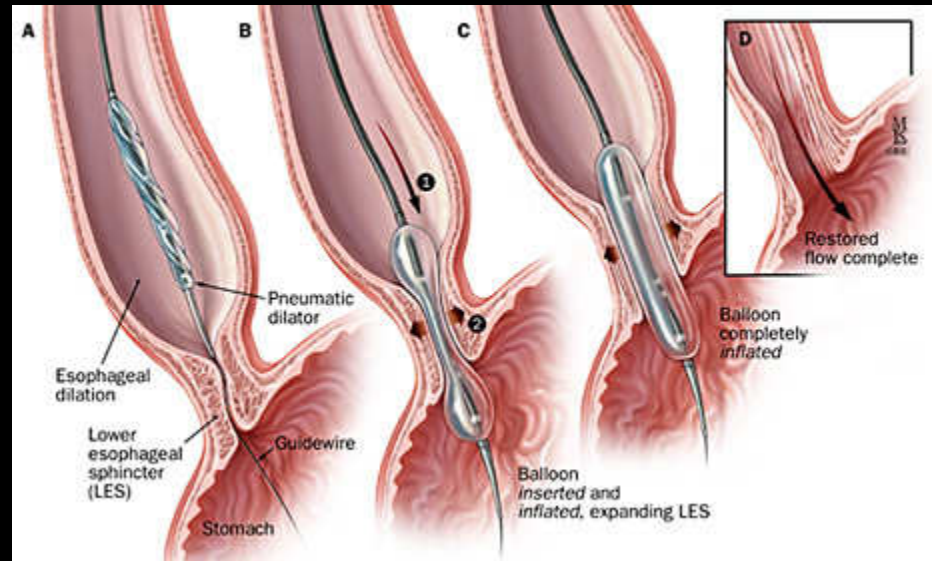
.toxine botulinique intra sphinctérienne
abandonnée

complications :

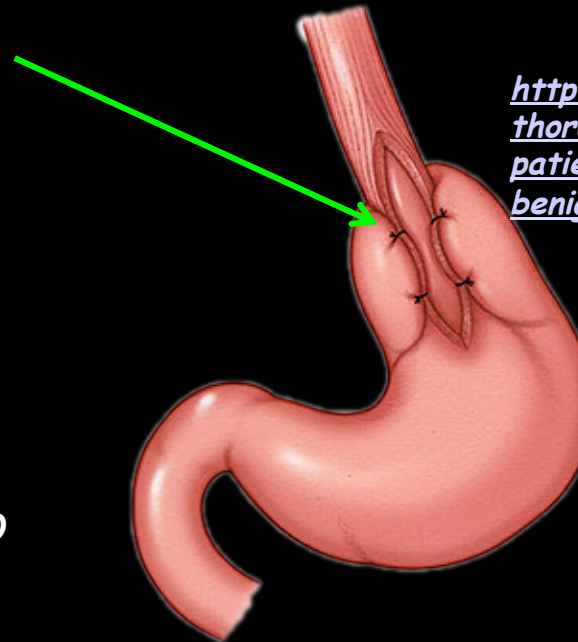
.œsophagite érosive

.carcinome épidermoïde (risque X par 33)

.adénocarcinome chez les patients avec RGO



http://www.hopkins-gi.org/GDL_Disease.aspx



[http://
thoracicsurgery.stanford.edu/
patient_care/
benign_esophageal.html](http://thoracicsurgery.stanford.edu/patient_care/benign_esophageal.html)



3-imagerie

. transit opaque 2 formes

"en queue de radis" (bird's beak)

"en chaussette"

. endoscopie

. manométrie : défaut de relaxation du SIO



mégaoesophage "en queue de radis"



mégaoesophage "en chaussette"

forme "historique" ;
enseignant retraité 72 ans



mégaoesophage "en chaussette" classique

4-anatomie pathologique

inflammation des cellules ganglionnaires
distales (ganglionite)

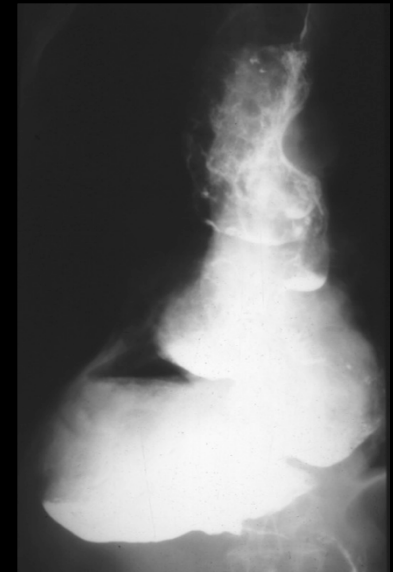
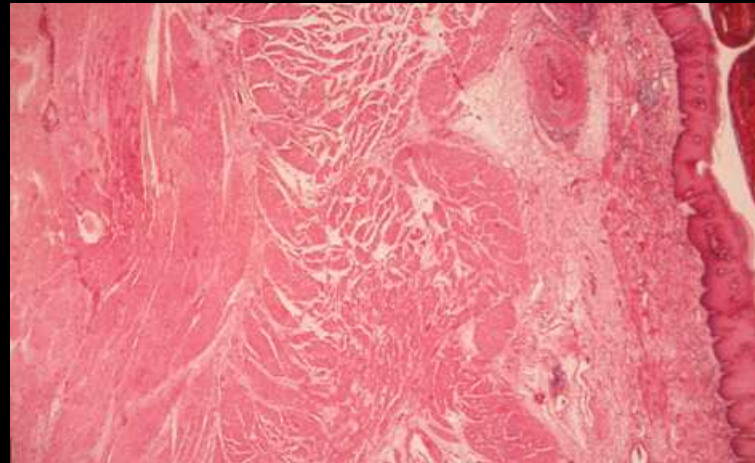
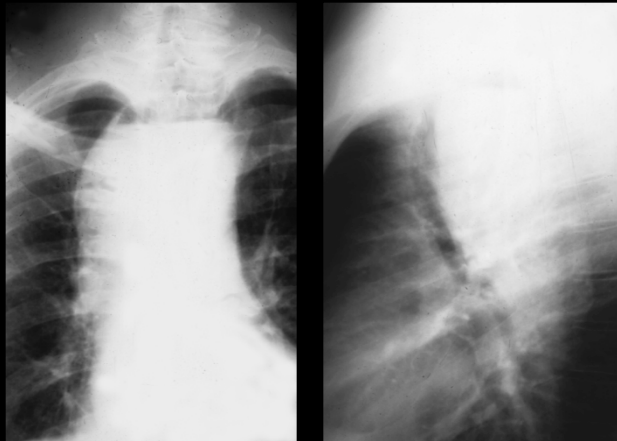
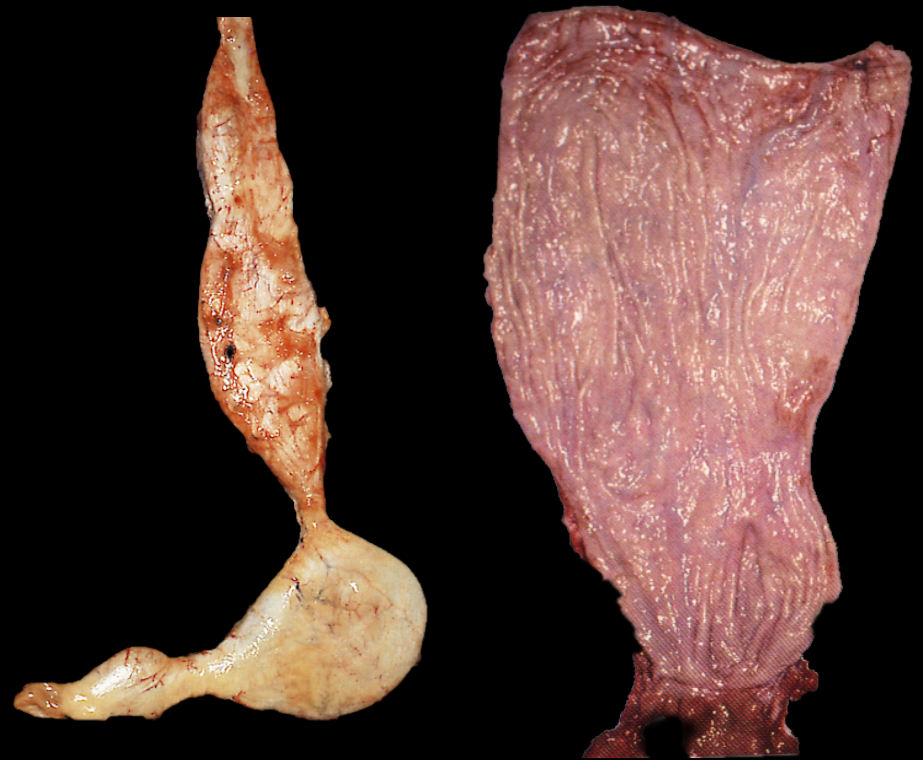
infiltrat lymphocytes T , plasmocytes ,
éosinophiles , mastocytes

jusqu'à disparition des cellules ganglionnaires

hypertrophie de la musculature et fibrose

hyperplasie épithéliale et des cellules basales
(papillomatose)

œsophagite lymphocytaire



5-diagnostic différentiel

-œsophagite de reflux ; pas de destruction des cellules ganglionnaires

-achalasies secondaires

.maladie de Chagas *Trypanosoma cruzi*
transmis par morsure d'insectes ; Amérique du sud ; la myocardite associée fait le pronostic

.œsophagite caustique

.maladies neurologiques dégénératives
Parkinson , pseudo-obstruction intestinale
chronique idiopathique

-pseudo achalasies

.sur carcinome du cardia

.pathologies infiltrantes
amylose , sarcoïdose , histiocytose X



maladie de Chagas

messages à retenir

-le mégaoesophage n'est pas l'apanage des sujets âgés ; c'est l'important retard au diagnostic qui explique les révélations tardives de dilatations majeures " en chaussette" avec coude du tiers inférieur en arrière de l'atrium gauche

-c'est à un stade moins tardif que le diagnostic est porté devant une sténose progressive régulière et fine , "en bec d'oiseau" chez un patient dysphagique pour les liquides plus que pour les solides (**dysphagie paradoxale**)

-le traitement fait appel aux dilatations pneumatiques qui laissent de plus en plus la place à la myotomie chirurgicale de Heller , sous coelioscopie , complétée par une valve antireflux

