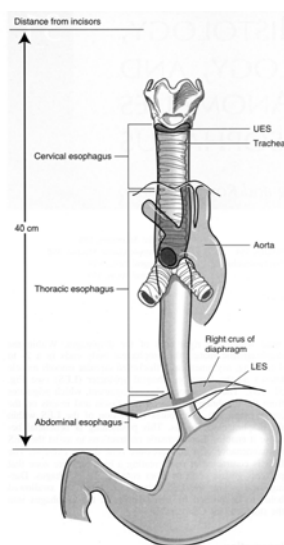


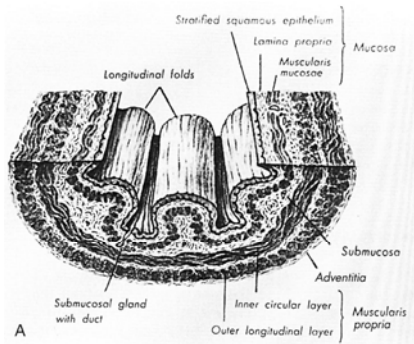
# Patologia Motoria dell'Esofago

Corso di Gastroenterologia  
Marco Romano 081-  
5666714  
marco.romano@unina2.it

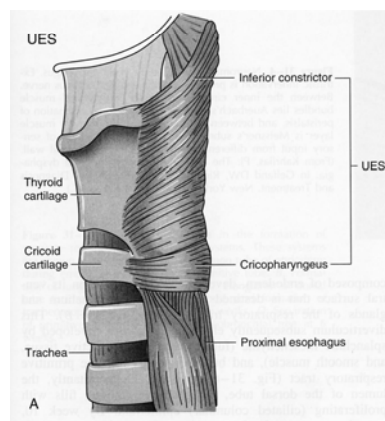
## Esofago



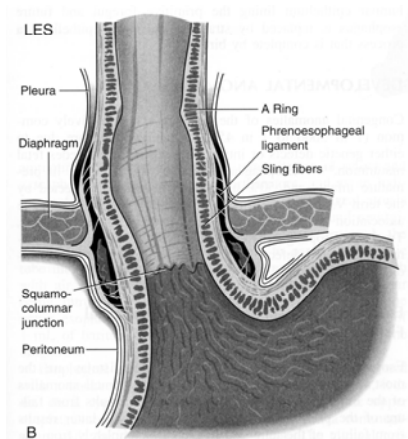
## Esofago: istologia



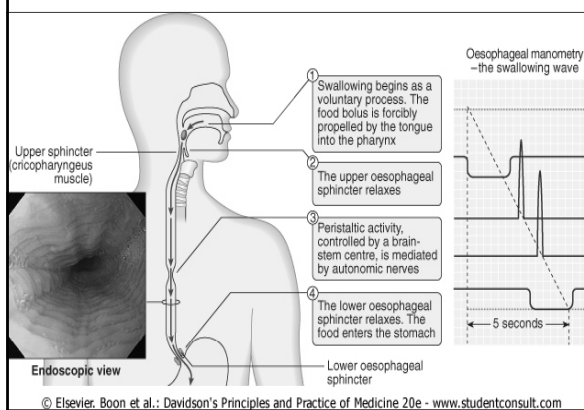
## Sfintere Esofageo Superiore



## Sfintere Esofageo Inferiore



## Esofago: Anatomia e Funzioni



## **Classificazione**

- Disfunzione sfintere esofageo superiore (SES) e regione cervicale (3-5 cm prossimali)
- Disfunzione corpo esofageo e sfintere esofageo inferiore (SEI)

## **Disfunzione SES e Regione Cervicale dell'Esophago**

- Si associano spesso ad alterazioni motorie orofaringee e dipendono da danno primitivo della muscolatura striata e/o della innervazione estrinseca
- Clinica: disfagia orofaringea: incapacità di iniziare l'atto della deglutizione. Possibili complicanze: aspirazione tracheobronchiale e rigurgito nasofaringeo

## Etiologia della Disfagia Orofaringea

### Lesioni Strutturali Esofago-faringee

#### Intrinseche

- Diverticolo di Zenker
- Carcinoma dell'orofaringe
- Carcinoma esofageo
- Tumore benigno dell'esofago
- Stenosi esofagea alta (postchirurgica; post terapia radiante)
- Faringite o ascesso tonsillare
- Corpo estraneo

#### Estrinseche

- Osteofitosi vertebrale
- Aumento di volume della tiroide
- Terapia radiante
- Linfadenopatia cervicale
- Anomalie vascolari

### Disordini Neuromuscolari

#### Malattie del Sistema Nervoso Centrale

- Accidenti cerebrovascolari
- Malattia di Parkinson
- Sclerosi laterale amiotrofica
- Corea di Huntington
- Degenerazione spinocerebellare
- Paralisi bulbare progressiva

#### Malattie dei Nervi Cranici

- Paralisi del nervo laringeo ricorrente
- Difterite
- Avvelenamento da piombo

#### Malattie Muscolo-Scheletriche

- Miopatie infiammatorie
- Polmiosite
- Distrofia muscolare
- Miastenia grave
- Distrofia muscolare oculofaringea
- Distrofia miotonica
- Iper- ipotiroidismo
- Stiff-man sindrome
- Farmaci (metoclopramide, fenotiazine)

#### Anomalie dello Sfintere Esofageo Superiore (SES)

- SES ipertensivo
- Elevata pressione residua del SES
- Accorciamento del periodo di rilassamento del SES

## Disfunzione Corpo Esofageo e SEI



## Meccanismi

### Ipomotilità

- Ridotto stimolo eccitatorio alla m. liscia (fasi precoci sclerodermia)
- Incapacità m. liscia a rispondere a stimolo eccitatorio (fasi avanzate sclerodermia)
- Ridotta attività m. liscia da eccessiva attività inibitoria neuronale di tipo nonadrenergico-non colinergico (NANC)

### Ipermotilità

- Ipertrofia m. liscia
- Iperresponsività m. liscia a neurotrasmettitori di tipo eccitatorio
- Aumento stimoli eccitatori alla m. liscia da iperattività sistema colinergico o ipoattività sistema NANC

## Disordini da Ipomotilità

- Di natura idiopatica
- Associati a patologia sistemica
  1. Sclerosi sistemica progressiva: 70% dei paz – atrofia e sclerosi m. liscia –ridotta contrattilità e. distale ed incompetenze del SEI – pirosi disfagia
  2. Malattia del connettivo mista
  3. Polimiosite/dermatomiosite
  4. Lupus eritematoso sistemico
  5. Alcolismo cronico
  6. Diabete mellito
  7. Amiloidosi
  8. Ipotiroidismo
  9. Pseudo-ostruzione intestinale cronica idiopatica

## ACALASIA

α καλαζο: mancato rilasciamento

### Caratteristiche della malattia:

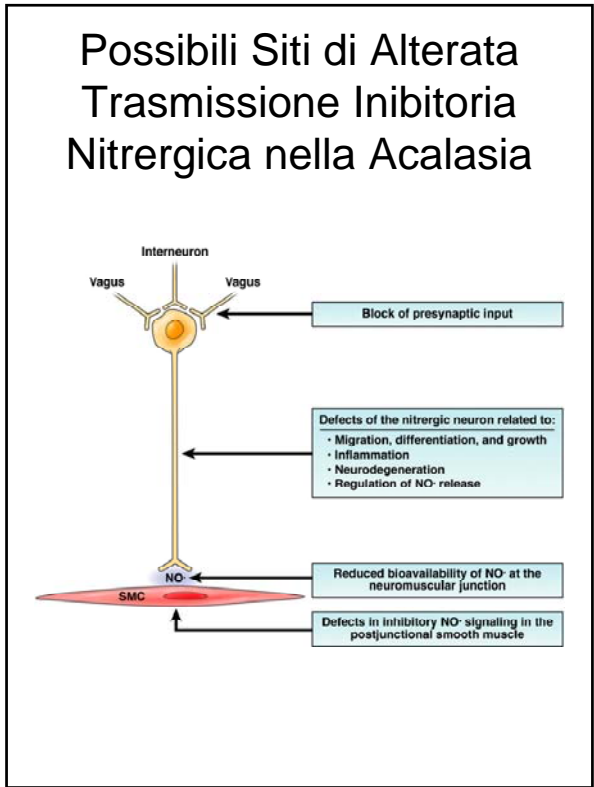
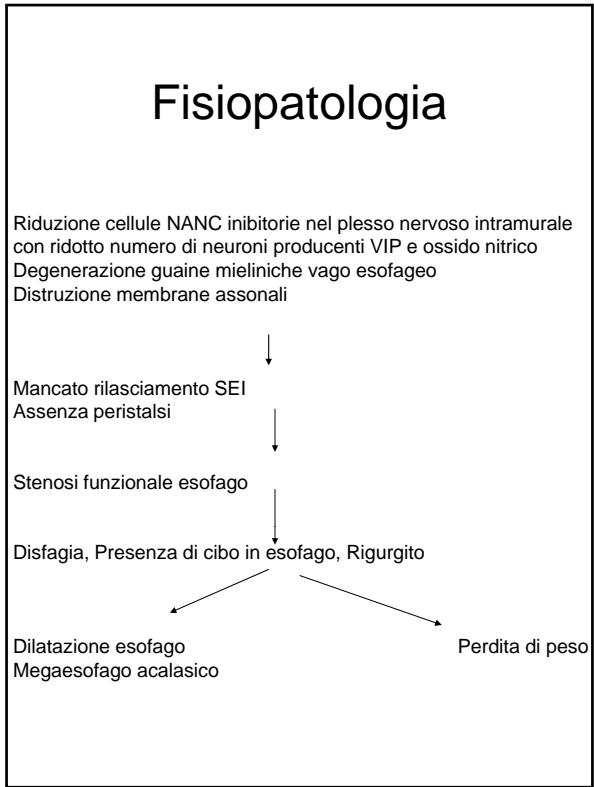
1. SEI ipertonico che non si rilascia in risposta alla deglutizione
2. Incapacità del corpo esofageo di generare onde peristaltiche e spingere caudalmente il bolo

## Epidemiologia ed Etiologia

Picco tra i 30 ed i 60 anni, massimo ai 40;  
M/F = 1; Incidenza 0.5 casi /100.000 abitanti/anno Prevalenza 8 casi/100.000 abitanti

Etiologia: sconosciuta ( a parte *T. cruzi* nella America Meridionale). Non predisposizione genetica. Nel 50% dei casi Ab anti-neuroni mienterici nel siero: patologia autoimmune?

Fisiopatologia: **riduzione cellule gangliari inibitorie NANC**, che rilasciano NO e VIP, nel plesso nervoso intramurale ed **alterazioni della guaina mielinica** con distruzione membrane assionali delle fibre afferenti del vago. Entrambe queste anomalie determinano una **ostruzione al passaggio del bolo alimentare lungo l'esofago e dall'esofago allo stomaco**



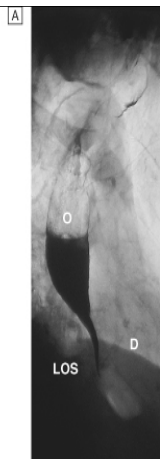
## Acalasia: Clinica

- Disfagia (oltre il 90%) per i solidi (in tutti i pz) e per i liquidi (2/3 dei pz). Spesso quella per i liquidi (d. paradossa) precede quella per i solidi: ridotta gravità dei liquidi.
- Rigurgito (60-90%) non provocato di cibo non digerito, non acido, post-prandiale precoce all'inizio e tardivo nelle fasi avanzate quando l'esofago è dilatato
- Dolore toracico (1/3) retrosternale, in relazione alla assunzione di cibo, migliora con il decorso della malattia
- Dimagrimento: diminuito introito alimentare e rigurgito

## Acalasia: Diagnosi

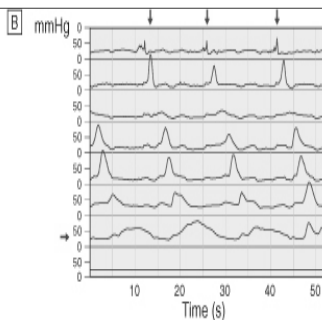
- **Storia** clinica
- **Rx con bario**: incapacità di far progredire il bario dall'esofago allo stomaco, apertura sporadica dello SEI, dilatazione dell'esofago che appare stenotico regolare ( a differenza di neoplasia) alla estremità distale ("a becco di uccello" o "a coda di topo").
- **EGDS**: esclude altre cause di disfagia (ca. esofageo) – cardias serrato superabile con uno "scatto" – presenza di ingesti nello'esofago – dilatazione dell'esofago.
- **Manometria**: onde simultanee nel corpo esofageo e rilasciamento incompleto od assente dello SEI in risposta alla deglutizione – Elevata pressione a riposo dello SEI (55-95%)

### Rx Esofago con Bario in Acalasia



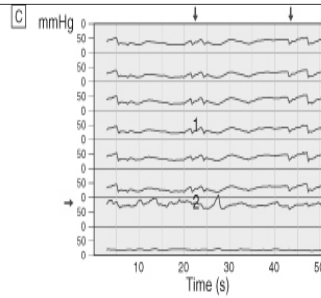
© Elsevier. Boon et al.: Davidson's Principles and Practice of Medicine 20e - www.studentconsult.com

### Manometria Esofagea Normale



© Elsevier. Boon et al.: Davidson's Principles and Practice of Medicine 20e - www.studentconsult.com

### Manometria Esofagea in Acalasia



© Elsevier. Boon et al.: Davidson's Principles and Practice of Medicine 20e - www.studentconsult.com

1: contrazioni inefficaci

2: aumento del tono di LOS con mancato rilasciamento alla deglutizione

### Acalasia: Trattamento

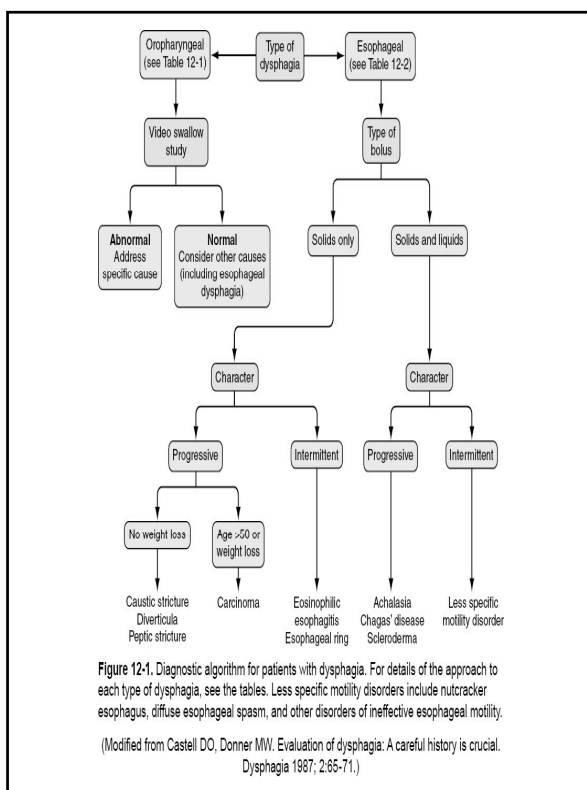
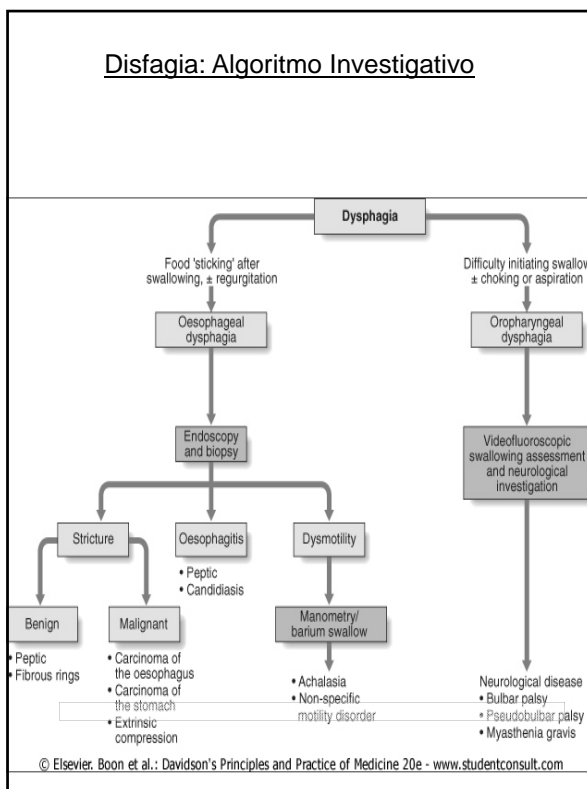
- Scopo: palliazione dei sintomi e prevenzione di complicanze
- 1. Farmacoterapia
- 2. Iniezione di tossina botulinica
- 3. Dilatazione pneumatica
- 4. Miotomia del cardias sec. Heller

## Acalasia: Trattamento

- **Farmacoterapia:** calcioantagonisti (nifedipina 10-20 mg) o nitroderivati (isosorbide dinitrato 5-10 mg) prima dei pasti: efficaci solo nelle fasi iniziali
- **Tossina botulinica A:** iniezione a livello dello SEI: efficace nel 70% dei pz con recidiva prossima al 90% in un anno.  
La tossina lega i recettori neuronali colinergici presinaptici ed interferisce con il rilascio di Ach.  
Indicata in pz anziani con comorbidità respiratoria che controindica miotomia o dilatazione. La reazione infiammatoria peri-iniezione potrebbe rendere difficile una successiva miotomia.

## Acalasia: Trattamento

- Dilatazione pneumatica: sotto controllo RX con dilatatori a palloncino del diametro di 3-4 cm. Causa sfiancamento permanente delle fibre muscolari dello SEI- Una o due applicazioni hanno effetto duraturo sulla clinica e sulla evoluzione della malattia nel 90% dei casi
- Miotomia sec. Heller con plastica anti-reflusso: per via laparoscopica



## Disordini Spastici dell'Esofago (DSE)

Disordine Motorio	Definizione
Spasmo esofageo diffuso	>10% contrazioni simultanee, peristalsi normale intermittente
Esofago a schiaccianoci	Contrazioni di elevata ampiezza (>2 deviazioni standard al di sopra dei valori normali), progressione peristaltica normale
SEI ipertensivo	Elevata pressione dello SEI (>2 deviazioni standard al di sopra dei valori normali), peristalsi normale
Altri disordini spastici non specifici	Combinazione di: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Contrazioni non trasmesse (&gt;20% delle deglutizioni)</li> <li>• Contrazioni a duplice o triplo picco</li> <li>• Contrazioni retrograde</li> <li>• Contrazioni di bassa ampiezza (in media &lt;35 mmHg)</li> <li>• Durata prolungata (in media &gt; 6 sec)</li> <li>• Rilasciamento incompleto dello SEI isolato (pressione residua &gt; 9 mmHg)</li> </ul>

### Disordini Spastici dell'Esofago

- Ampio spettro di alterazioni motorie che vanno da minime deviazioni dei valori manometrici normali ad alterazioni gravi
- Etiologia: sconosciuta

## Patogenesi e Clinica

- **Patogenesi:** ipermotilità da particolare sensibilità dell'esofago alla stimolazione colinergica. La ipermotilità si associa ad ipersensibilità viscerale.
- **Ipotesi:** la alterazione della percezione sensoriale è importante nella percezione dei sintomi nei pz con DSE e le alterazioni motorie sarebbero un marker di tale disordine piuttosto che svolgere un ruolo patogenetico centrale. Quindi i DSE sarebbero analoghi alla sindrome dell'intestino irritabile o alla dispepsia funzionale ed inquadrabili nell'ambito della sindrome del canale alimentare irritabile (Irritable Gut Syndrome)

## Clinica

- **Clinica:** presentazione a 40 anni – Sintomo principale dolore toracico (80-90%), retrosternale, si irradia al dorso e può simulare un dolore cardiaco, dura da minuti ad ore. Disfagia (30-60%) mai progressiva e mai tale da causare perdita di peso. Pirosi (20%)

## Disordini Spastici dell'Esophago: Diagnosi

- Rx esofago con bario:  
aspetto a “cavaturaccioli, a  
“rosario”, a “coda di maiale”
- Manometria
  1. Contrazioni simultanee non peristaltiche dopo deglutizione
  2. Aumentata ampiezza (>180 mmHg) o durata (> 6 secondi) delle contrazioni
  3. Iperensione o rilasciamento incompleto dello SEI

## Disordini Spastici dell'Esophago: Trattamento

- Se sintomo principale disfagia e rigurgito la terapia è quella della acalasia
- In caso di dolore toracico: dopo aver escluso altre condizioni patologiche, rassicurare il pz sulla natura benigna del disturbo. Ciclo con inibitori di pompa protonica. Se mancata risposta, anti-depressivi triciclici a basso dosaggio (utile nei pz in cui la alterata percezione sensoriale gioca un ruolo importante)