

Maladie des spasmes diffus de l'œsophage : résultats d'une étude manométrique rétrospective

Diffuse oesophageal spasms: results of a retrospective manometric study.

Meriem Serghini, Sabeh Ben Kahla, Sami Karoui, Lamia Kallel, Samira Matri, Nadia Ben Mustapha, Monia Fekih, Jalel Boubaker, Azza Filali.

Service de Gastro-entérologie A. Hôpital la Rabta. Tunis.

RÉSUMÉ

Prérequis : La maladie des spasmes diffus est un trouble moteur primitif de l'œsophage d'étiologie indéterminée caractérisé par la présence d'un aperistaltisme intermittent. C'est une affection rare qui représente 3 à 5 % des troubles moteurs primitifs de l'œsophage. Cette entité pose essentiellement un problème de diagnostic positif et de traitement.

Buts : Étudier, à travers une série manométrique rétrospective, les caractéristiques cliniques et manométriques de la maladie des spasmes diffus de l'œsophage.

Méthodes : Nous avons mené une étude rétrospective qui a revu tous les comptes rendus de manométries œsophagiennes réalisées durant la période allant de janvier 2000 à décembre 2011. Parmi ces patients, nous avons inclus ceux ayant une maladie des spasmes diffus de l'œsophage. Le critère de définition était la présence d'un aperistaltisme intermittent défini par des ondes simultanées avec une fréquence > 20 % des ondes post-déglutives.

Résultat : Sur 1188 manométries œsophagiennes ont été réalisées. Le diagnostic de maladie des spasmes diffus de l'œsophage a été retenu pour 13 malades soit une fréquence de 1,09 %. Cliniquement, les symptômes étaient dominés par la dysphagie (11 cas) qui était isolée dans deux tiers des cas et associée à une symptomatologie de RGO dans un tiers des cas. Sur le plan manométrique, le pourcentage des ondes non propagées était entre 20 et 80 %. D'autres anomalies ont été aussi notées : ondes amples (15,4%) et/ou de durée prolongée (15,4%). La pression de base et la relaxation du SIO étaient normales dans la majorité des cas.

Conclusion : Dans cette série manométrique Tunisienne, la maladie des spasmes diffus reste relativement rare et est caractérisée par la prédominance de la dysphagie et la normalité de la pression du SIO dans la majorité des cas.

Mots-clés

Troubles moteurs de l'œsophage, maladie des spasmes diffus de l'œsophage, manométrie œsophagienne.

SUMMARY

Background: Diffuse esophageal spasms is a primary motor disorder of the esophagus of unknown etiology characterized by intermittent peristalsis. This is a rare condition which represents 3-5% of primary disorders of the esophagus. Diagnosis and treatment of this entity are difficult.

Aims: To evaluate the frequency and the clinical and the manometric features of diffuse esophageal spasms.

Methods: We conducted a retrospective study related to esophageal manometry performed between January 2000 and December 2011 regardless of the indication. Patients with meeting criteria for diffuse esophageal spasms (> 20 % simultaneous waves with greater than 30 mmHg pressure in the esophagus) were included.

Results: Out of 1188 patients, 13 (1,09 %) met the manometric criteria for diffuse esophageal spasms. It was 8 women and 5 men with a median age of 57 years. Dysphagia was the most relevant symptom and chest pain was only noted in 1 patient. The frequency of simultaneous waves was between 20 and 80 %. The pressure of the lower esophageal sphincter was normal in most cases.

Conclusion: In this Tunisian manometric study, the diffuse esophageal spasms is rare. Dysphagia was the most relevant symptom and the pressure of the lower esophageal sphincter was normal in most cases.

Key- words

Esophageal motility disorders, Diffuse oesophageal spasms, oesophageal manometry.

Les troubles moteurs primitifs de l'œsophage regroupent des troubles moteurs d'étiologie indéterminée affectant le corps de l'œsophage et/ou le sphincter inférieur de l'œsophage (SIO) [1-2]. Le diagnostic repose essentiellement sur les anomalies manométriques [1-2]. Cependant, les signes manométriques sont souvent inconstants et les définitions manométriques non consensuelles. L'achalasie et la maladie des spasmes diffus représentent les deux affections les mieux caractérisées des troubles primitifs de l'œsophage [1-2]. La maladie des spasmes diffus de l'œsophage (MSD) représente 3 à 5 % des troubles moteurs primitifs de l'œsophage et est caractérisée sur le plan manométrique par la présence d'un aperistaltisme intermittent. Les buts de ce travail sont de déterminer la fréquence ainsi que les caractéristiques cliniques, endoscopiques et manométriques de la maladie des spasmes diffus de l'œsophage à travers une série manométrique.

PATIENTS ET METHODES

Nous avons mené une étude rétrospective qui s'est déroulée dans le service de Gastro-entérologie A de l'hôpital La Rabta sur une période de 12 ans allant de janvier 2000 à décembre 2011. Nous avons revu tous les comptes rendus de manométries œsophagiennes réalisées durant cette période.

1- Patients :

Parmi ces patients nous avons inclus ceux chez qui le diagnostic de maladie des spasmes diffus de l'œsophage a été retenu. Le critère de définition était la présence à la manométrie œsophagienne d'ondes simultanées survenant après plus de 10 % des déglutitions humides et ayant une amplitude > 30 mmHg.

2- Méthodes :

Des données relatives aux patients inclus ont été recueillies à l'aide d'un canevas pré-établi précisant les caractéristiques épidémiologiques, anamnestiques, cliniques et endoscopiques.

Tous les patients ont eu une manométrie œsophagienne en ambulatoire. Les malades étaient à jeun depuis au moins 6 heures.

Les caractéristiques manométriques ont été détaillées en précisant :

- La pression du sphincter inférieur et du sphincter supérieur de l'œsophage au repos et lors des déglutitions.
- La pression, l'amplitude et la vitesse des ondes péristaltiques au niveau du corps de l'œsophage à différents niveaux au moment des déglutitions.

3- Etude statistique :

La saisie des données a été réalisée par le logiciel SPSS 11.5. Une analyse descriptive des données recueillies a été réalisée.

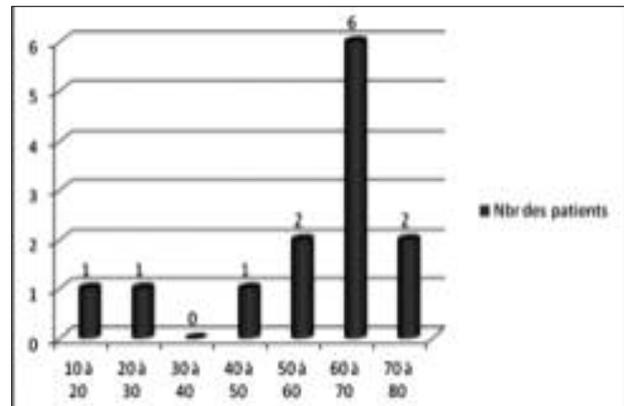
RESULTATS

Durant la période de l'étude, 1188 manométries œsophagiennes ont été réalisées pour des indications variées. Le diagnostic de maladie des spasmes diffus de l'œsophage a été retenu chez 13 malades soit une fréquence de 1,09 %.

1- Caractéristiques cliniques des patients :

Il s'agissait de 8 femmes (61,5 %) et 5 hommes (38,5 %) ayant un âge moyen de 57 ans [13 – 75]. L'âge moyen des hommes était de 49 ans [13 – 66] et celui des femmes de 61,9 ans [29 – 75]. La tranche d'âge majoritaire était celle entre 60 et 70 ans et elle était représentée par 6 patients soit une fréquence de 46,15 % (Figure1).

Figure 1 : Répartition des malades selon les tranches d'âge.

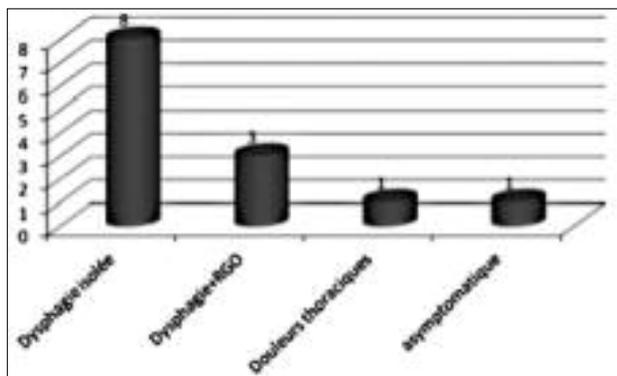


Les signes cliniques qui ont motivé la réalisation de la manométrie œsophagienne sont dominés par la dysphagie qui a été notée chez 11 patients soit 84,6 % des cas. Parmi ces malades, la dysphagie était isolée dans plus des deux tiers des cas (8 cas) et elle était associée à une symptomatologie de reflux gastro-œsophagien (RGO) dans les 3 autres cas. Les caractéristiques de la dysphagie ont été précisées chez 9 patients. La dysphagie était intermittente et capricieuse dans les deux tiers des cas (6 cas) et concernait seulement les solides chez les 3 autres malades. Dans un seul cas, la manométrie a été motivée par des douleurs thoraciques pseudo-angineuses et elle était réalisée dans le cadre du bilan systématique d'une sclérodermie dans un autre cas (Tableau 1 – Figure 2).

Tableau 1 : Caractéristiques cliniques des patients

| | Patients N= 13 |
|---------------------------------------|-------------------|
| Age (années) | 57 ans [13 – 75] |
| Sexe (H/F) | 5 / 8 |
| Dysphagie (%) | 11 (84,6) |
| - isolée (%) | 8 (61,5) |
| - associée à des symptômes de RGO (%) | 3 (23) |
| Douleurs thoraciques (%) | 1 (7,7) |
| Asymptomatique (%) | 1 (7,7) |

Figure 2 : Indications de la manométrie œsophagienne



2- Les examens complémentaires :

2-1- L'endoscopie digestive haute :

La fibroscopie digestive haute était réalisée en première intention dans tous les cas avant la réalisation de la manométrie œsophagienne. Elle était normale dans 69 % des cas. Dans un seul cas, la fibroscopie a montré des contractions circulaires au niveau du tiers inférieur de l'œsophage et dans les 3 autres cas, le cardia était franchi avec ressaut.

2-2- Le transit œsophagien :

Un seul patient a eu un TOGD qui a montré une sténose du tiers inférieur de l'œsophage.

2-3- Le bilan cardiaque :

Chez la patiente qui se plaignait de douleurs thoraciques pseudo-angineuses, un bilan cardiaque, comprenant une épreuve d'effort et une coronarographie, a été réalisé et était sans anomalies.

3- La manométrie œsophagienne : (Tableau 2)

3-1- SIO :

Au niveau du sphincter inférieur de l'œsophage, la pression de repos était :

- normale dans 6 cas (46,15%),
- diminuée dans 4 cas (30,76%) avec une pression moyenne de 4,75 mmHg et des extrêmes allant de 3 à 8 mmHg.
- élevée dans 3 cas (23%) avec une pression moyenne de 33 mmHg et des extrêmes allant de 30 à 38 mmHg.

La relaxation du SIO était normale dans la majorité des cas (12 cas). Dans un seul cas, la relaxation du SIO était incomplète de 43 %.

3-2- Corps de l'œsophage :

- Le pourcentage des ondes simultanées était toujours inférieur à 80 % avec des extrêmes allant de 25 à 80 %.
- L'amplitude des ondes était normale dans 11 cas (84,6%). Par ailleurs, l'amplitude des ondes était augmentée dans 2 autres cas (15,4%) avec une respectivement 116 et 200 mmHg
- La durée des ondes était normale dans 11 cas et elle était augmentée de 25 % dans 2 cas (15,4%).
- On n'a pas noté d'ondes anormales répétitives ou rétro grades.

Tableau 2 : Résultats de la manométrie œsophagienne

| | Moyenne | Extrêmes |
|---------------------------|---------|----------|
| SIO : | | |
| • Pression basale (mmHg) | 20,3 | 3 à 38 |
| Corps œsophage : | | |
| • Ondes non propagées (%) | 57,6 | 25 à 80 |
| • Amplitude (mmHg) | 62,75 | 30 à 200 |

DISCUSSION

Dans ce travail nous rapportons la fréquence ainsi que les caractéristiques cliniques et manométriques de la MSD à travers une série manométrique. Il s'agit d'une affection rare, cinq fois moins fréquente que l'achalasie avec une prévalence allant de 3 à 5 % [3-4]. Cependant, la MSD semble être plus fréquente chez les malades explorés pour douleurs thoraciques et ayant un bilan cardiaque négatif avec une prévalence allant de 3 à 10 % selon les études [5-6]. A notre connaissance, nous rapportons la première série Tunisienne portant exclusivement sur des cas de MSD. Dans cette série de 1188 manométries œsophagiennes, la prévalence de cette affection était de l'ordre de 1,09 %. Cette faible prévalence est très probablement expliquée par l'indication de la manométrie œsophagienne dans notre série qui était dominée par la dysphagie alors que les douleurs thoraciques représentaient le symptôme révélateur chez 1 seul patient. En effet, dans notre pratique quotidienne les douleurs thoraciques ne représentent que la 5ème indication des explorations fonctionnelles digestives [6]. La MSD survient chez l'adulte à tout âge mais elle est plus fréquente après l'âge de 50 ans [4]. Dans notre série, la tranche d'âge prédominante se situait entre 60 et 70 ans. Il n'a pas été noté dans la littérature de différences selon le sexe et une légère prédominance féminine a été seulement rapportée par Almanca et al (55% de femmes contre 45 % d'hommes) ce qui rejoint les résultats de notre série [4]. Le tableau clinique de la MSD est variable. Une dysphagie associée à des douleurs thoraciques pseudo angineuses représentent les symptômes habituels de la maladie [3-4]. La dysphagie est observée dans 50 à 80 % des cas. La douleur thoracique est retrouvée dans 80 à 90 % des cas et elle est isolée dans 20 à 50 % des cas pouvant ainsi mimer un véritable angor. Une origine cardiaque doit de ce fait être éliminée par la réalisation d'un ECG per critique voir une coronarographie avant d'incriminer l'œsophage. Des signes de RGO, un amaigrissement ainsi qu'une stase œsophagienne responsable de régurgitations ont été aussi observés. Au cours de la MSD, la FOGD est le plus souvent non contributive comme ca a été le cas dans notre série puisqu'elle était normale chez 69 % des malades. Certains aspects radiologiques ont été considérés comme évocateurs du diagnostic : spasmes segmentaires étagés, aspect en tire-bouchon ou pseudodiverticulaire. Ailleurs, la maladie des spasmes diffus se traduit par un rétrécissement axial de plusieurs centimètres situé au niveau du 1/3 inférieur de l'œsophage [7]. Cette anomalie a été retrouvée chez le seul patient ayant bénéficié d'un TOGD dans notre série. Ceci dit, ces anomalies ne sont pas spécifiques et peuvent être notées chez des

sujets asymptomatiques particulièrement chez le sujet âgé.

La manométrie œsophagienne standard représente l'examen de référence pour le diagnostic positif de la MSD [1-2]. Les critères manométriques permettant de retenir le diagnostic de la MSD ont été de mieux en mieux définis [1-2]. Trois anomalies sont nécessaires pour le diagnostic:

1- des contractions simultanées et répétitives survenant pour au moins 20 % des déglutitions humides sans atteindre les 100 % définissant ainsi l'apéristaltisme intermittent. Ces ondes peuvent parfois survenir spontanément.

2- la persistance d'un péristaltisme normal de manière intermittente.

3- une amplitude des ondes > 30 mm Hg.

Ces anomalies doivent siéger préférentiellement au niveau de l'œsophage distal.

D'autres signes manométriques peuvent être présents mais ne sont pas nécessaires pour le diagnostic de la MSD : ondes répétitives (plus de 3 pics), ondes à durée prolongée (> 6 secondes) et ondes rétrogrades. Dans notre série, 2 patients seulement avaient des ondes à durée prolongée. Un SIO hypertonique ou une relaxation incomplète ont été notées chez 33 à 50 % des patients. Il s'agirait probablement de formes frontalières entre MSD et achalasie [8]. Dans notre série, un seul patient avait une relaxation incomplète du SIO.

Ces dernières années, la technique de manométrie œsophagienne haute résolution avec analyse topographique des pressions s'est largement développée et a permis de modifier l'approche diagnostique des troubles moteurs œsophagiens [9]. En manométrie haute résolution, la MSD est définie par la présence d'au moins 20 % de contractions prématurées [9-10]. Le principal défaut de cette technique est son coût limitant ainsi sa diffusion.

Le traitement de la MSD n'est pas codifié. Plusieurs moyens thérapeutiques sont disponibles : médicamenteux, endoscopiques et chirurgicaux [11]. L'étude des modalités thérapeutiques ainsi que leur résultats ne faisaient pas partie des objectifs de notre travail. Les myorelaxants sont les médicaments les plus utilisés et comprennent les dérivés nitrés, les inhibiteurs calciques et les anti-cholinergiques avec une efficacité non prouvée dans la MSD. Plus récemment, les myorelaxants de type donneurs de monoxyde d'azote (NO) ont suggéré une efficacité prometteuse [12]. Le sildénafil, un inhibiteur spécifique des phospho-diesterases de type 5 (PDE5), permet une accumulation de GMP cyclique NO dépendante dans les cellules du muscle lisse entraînant ainsi une myorelaxation. Cependant, sa

mauvaise tolérance, sa courte durée d'action et ses effets sur la pression de repos du SIO limitent son utilisation. Par ailleurs, les antidépresseurs tricycliques ont montré une efficacité dans un essai randomisé [13]. Le traitement endoscopique comprend 2 volets. L'injection de toxine botulique semble donner de bons résultats avec une amélioration significative des symptômes immédiatement après l'injection, à 4 semaines et un maintien de la réponse clinique à 6 mois [14-15-16]. Cependant, il s'agit essentiellement de cas rapportés et de séries de faible effectif et ce traitement devrait être réservé aux patients ne répondant pas au traitement médical. Quelques cas de dilatation œsophagienne pour MSD ont été rapportés. Les taux d'efficacité clinique semblent être inférieurs à ceux rapportés en cas d'achalasie avec un risque plus important de récurrence nécessitant ainsi plusieurs séances [17]. Dans une série de 20 patients ayant bénéficié d'une dilatation endoscopique pour des symptômes sévères n'ayant pas répondu au traitement médical, une amélioration clinique a été notée chez 14 (70 %) patients et un seul cas de perforation a été observé [18].

La myotomie de Heller constitue actuellement une intervention standardisée devant être réalisée sous laparoscopie et ayant montré d'excellents résultats dans le traitement de l'achalasie [19]. Au cours de la MSD, quelques séries de myotomies ont été rapportées avec des résultats intéressants. Dans une revue de la littérature, le traitement chirurgical a permis d'obtenir une amélioration des symptômes chez 70 % des patients [20]. Cependant, en l'absence de prise en charge consensuelle, le traitement chirurgical est le plus souvent indiqué en dernière ligne après l'échec des traitements médicamenteux et endoscopiques [11]. Par ailleurs, des cas de myotomie œsophagienne per-endoscopique ont été aussi rapportés et cette technique est en cours d'évaluation [21].

CONCLUSION

Dans cette série manométrique Tunisienne, la maladie des spasmes diffus reste relativement rare et est caractérisée sur le plan clinique par la prédominance de la dysphagie et la rareté des douleurs thoraciques. En attendant l'introduction dans notre pays de la manométrie haute résolution, la manométrie œsophagienne standard reste l'examen de référence pour le diagnostic de la MSD. En pratique, cet examen devrait être plus largement prescrit notamment en cas de douleurs thoraciques avec un bilan cardiaque négatif.

Références

1. Spechler SJ, Castell DO. Classification of oesophageal motility abnormalities. *Gut* 2001; 49: 145-51.
2. Richter JE. Oesophageal motility disorders. *Lancet* 2001 ; 358 :823-8
3. Tsuboi. K, Hoshino. M, Srinivasan. A et al. Insights Gained from Symptom Evaluation of Esophageal Motility Disorders: A Review of 4,215 Patients. *Digestion* 2012;85:236-42
4. Almansa C, Heckman MG, DeVault KR, Bouras E, Achem SR. Esophageal spasm: demographic, clinical, radiographic, and manometric features in 108 patients. *Dis Oesophagus* 2012;25:214-21.
5. Rencoret G, Csendes A, Henriquez A. Esophageal manometry in patients with non cardiac chest pain. *Rev Med Chil* 2006;134:291-8
6. Karoui S, Sami Mourali M, Zouiten L et al. Esophageal abnormalities in patients with chest pain and normal coronary angiograms. *Tunis Med* 2006;84:705-10
7. Levine MS, Rubesin SE, Laufer I. Barium esophagography: a study for all seasons. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2008;6:11-25
8. Khatami SS, Khandwala F, Shay SS, Vaezi MF. Does diffuse esophageal spasm progress to achalasia? A prospective cohort study. *Dig Dis Sci* 2005;50:1605-10.
9. Bredenoord AJ, Fox M, Kahrilas PJ, et al. Chicago classification criteria of oesophageal motility disorders defined in high resolution eosophageal pressure topography. *Neurogastroenterol Motil* 2012;24:57-65

10. Pandolfino JE, Roman S, Carlson D, et al. Distal oesophageal spasm in high resolution oesophageal pressure topography: defining clinical phenotypes. *Gastroenterology* 2011;141:469-75
11. Roman S, Kahrilas PJ. Distal esophageal spasm. *Dysphagia* 2012;27:115-23.
12. Eherer AJ, Schwetz I, Hammer HF, et al. Effect of sildenafil on oesophageal motor function in healthy subjects and patients with oesophageal motor disorders. *Gut* 2002;50:758-64.
13. Hershcovici T, Achem HR, Jha LK, et al. Systematic review : the treatment of non cardia chest pain. *Aliment Pharmacol Ther* 2012;35:5-14
14. Bashashati M, Andrews C, Ghosh S, Storr M. Botulinum toxin in the treatment of diffuse esophageal spasm. *Dis Esophagus* 2010;23:554-60.
15. Storr M, Allescher HD, Rösch T, Born P, Weigert N, Classen M. Treatment of symptomatic diffuse esophageal spasm by endoscopic injections of botulinum toxin: a prospective study with long-term follow-up. *Gastrointest Endosc* 2001;54:754-9.
16. Han JP, Hong SJ, Kim HI, et al. Symptomatic improvement of diffuse esophageal spasm after botulinum toxin injection. *Korean J Gastroenterol* 2012;60:109-12.
17. Storr M. Balloon dilation in patients with diffuse esophageal spasm. *Gastrointest Endosc* 2005;61:501.
18. Irving JD, Owen WJ, Linsell J, McCullagh M, Keightley A, Anggiansah A. Management of diffuse esophageal spasm with balloon dilatation. *Gastrointest Radiol* 1992;17:189-92.
19. Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C, et al. Endoscopic and surgical treatments for achalasia : a systematic review and meta-analysis. *Ann Surg* 2009;249:45-57
20. Salvador R, Costantini M, Rizzetto C, Zaninotto G. Diffuse esophageal spasm: the surgical approach. *Dis Esophagus* 2012;25:311-8.
21. Shiwaku H, Inoue H, Beppu R, et al. Successful treatment of diffuse esophageal spasm by peroral endoscopic myotomy. *Gastrointest Endosc* 2013;77:149-50.