

# ACALASIA ESOFAGEA

Dott.ssa Buldrini Paola

*Azienda USL di Ferrara*

*Presidio Unico Ospedaliero*

*Ospedale di Ligosanto*

*M.O.D. di Endoscopia Digestiva e malattie dell'apparato digerente*

13 Ottobre 2018

Disordine primitivo della **motilità esofagea**

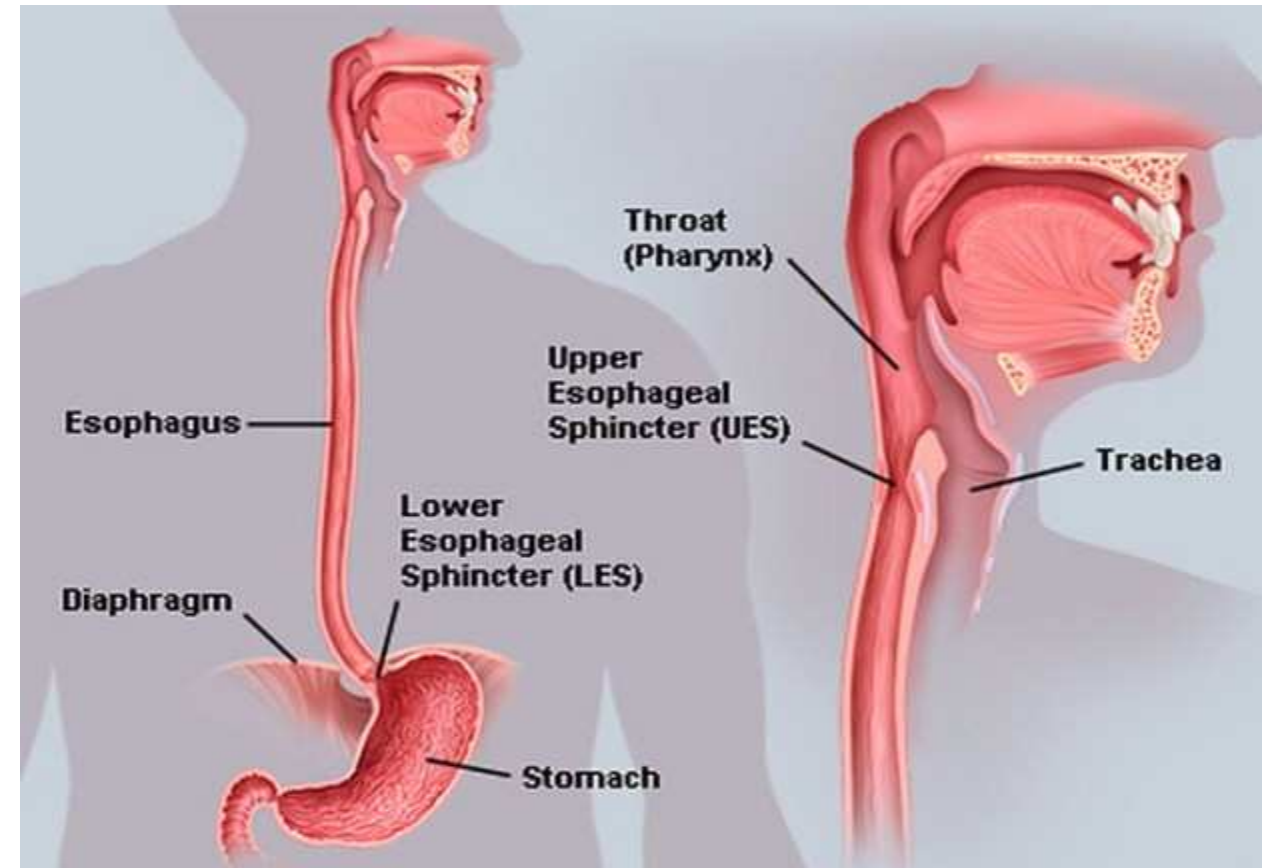
- mancato rilassamento dello sfintere esofageo inferiore (LES) alla deglutizione
- Perdita della peristalsi esofagea

# DEGLUTIZIONE

- Fase orofaringea
- Fase esofagea

## Fase esofagea

- Onde di contrazione progressive che dall'esofago prossimale (UES) si distribuiscono fino allo sfintere esofageo inferiore (LES)
- Rilasciamento sfintere esofageo inferiore all'arrivo del bolo nello stomaco



# ACALASIA

## Epidemiologia:

- Incidenza 1/100.000/anno; Prevalenza 10/100.000
- Picco tra 30 e 60 anni
- F=M

## Eziologia:

- **Primitiva** ipotesi autoimmune, viro-immune o neurodegenerativa
- **Secondaria** a infezione da *Tripanosoma Cruzi* (malattia di Chagas: spesso hanno distruzione diffusa del plesso mioenterico con megacolon, disfunzione cardiaca e disturbi neurologici)

# ACALASIA

## Patogenesi

Infiammazione → perdita di cell gangliari inibitorie del plesso mioenterico a livello di corpo esofageo e LES

→ squilibrio tra neurotrasmettitori inibitori (NO e VIP) ed eccitatori (ACh) → ispessimento secondario dello strato muscolare = STENOSI FUNZIONALE DELL'ESOFAGO DISTALE

# DIAGNOSI

- Clinica (pirosi/disfagia/caloro di peso/toracologie)
- EGDS
- “Radiologia”
- **Manometria esofagea**

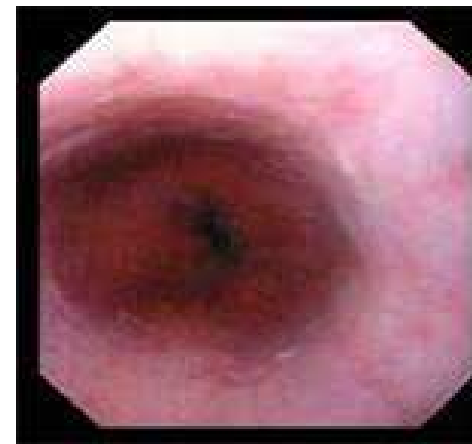
# Diagnosi

## ENDOSCOPIA

per escludere neoplasia o altre cause meccaniche  
(*Pseudoacalasia*)

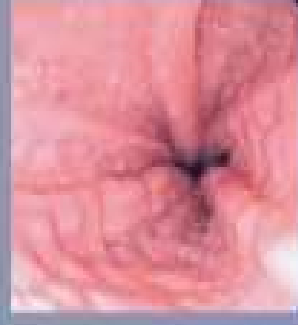
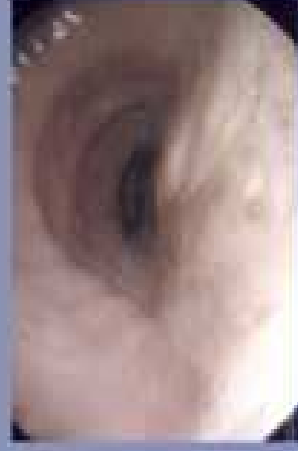
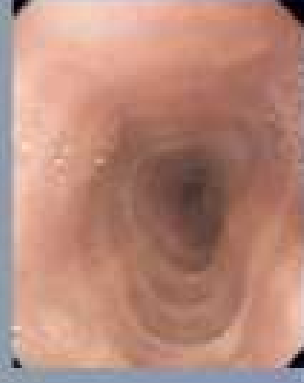
### ACALASIA

- Dilatazione del corpo esofageo
- (spesso presenza di ingesti)
- Giunzione gastro-esofagea regolare  
macroscopicamente regolare
- Cardias serrato ; superamento endoscopio a
- « scatto »





# DISFAGIA - ENDOSCOPIA



# Diagnosi

## RX ESOFAGO STOMACO CON BARIO

utile in caso di malattia avanzata o quando la manometria esofagea dà risultato non conclusivo

- Dilatazione dell'esofago (fino a tortuosità, angolazione o megaesofago)
- Stenosi distale regolare (aspetto «a coda di topo» o «a becco di uccello»)
- Apertura sporadica del LES e aperistalsi



# Diagnosi

## RX ESOFAGO STOMACO CON BARIO

stadiazione in base diametro massimo dell'esofago

**I stadio** diametro < 4 cm

**II Stadio** diametro da 4-6 cm

**III Stadio** diametro >6 cm



# Diagnosi

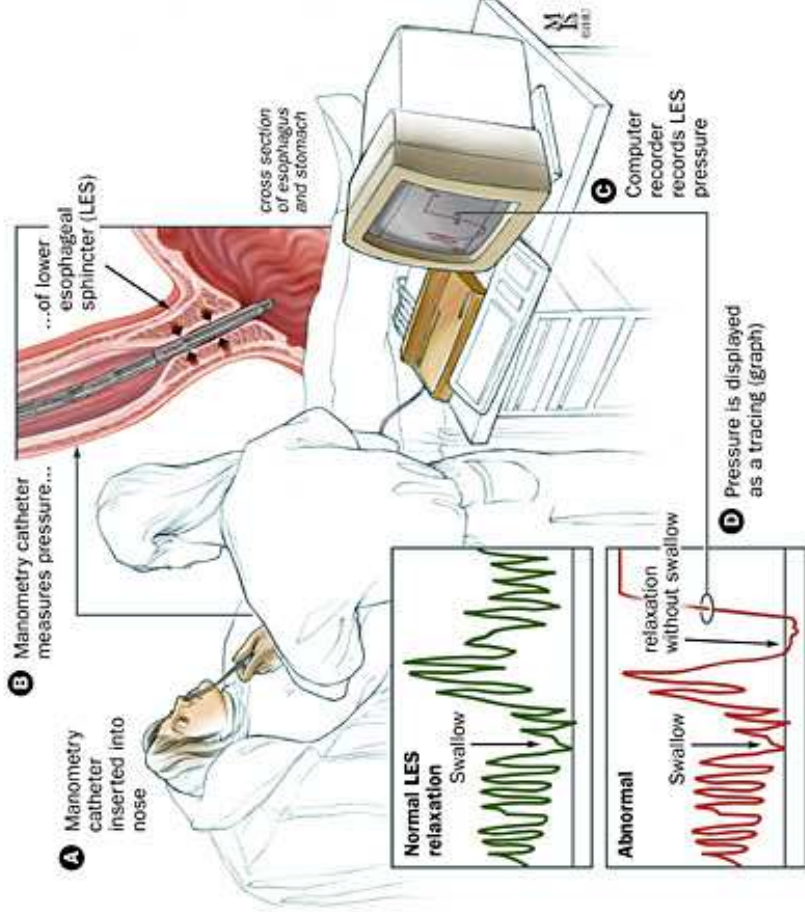
## MANOMETRIA ESOFAGEA

gold standard

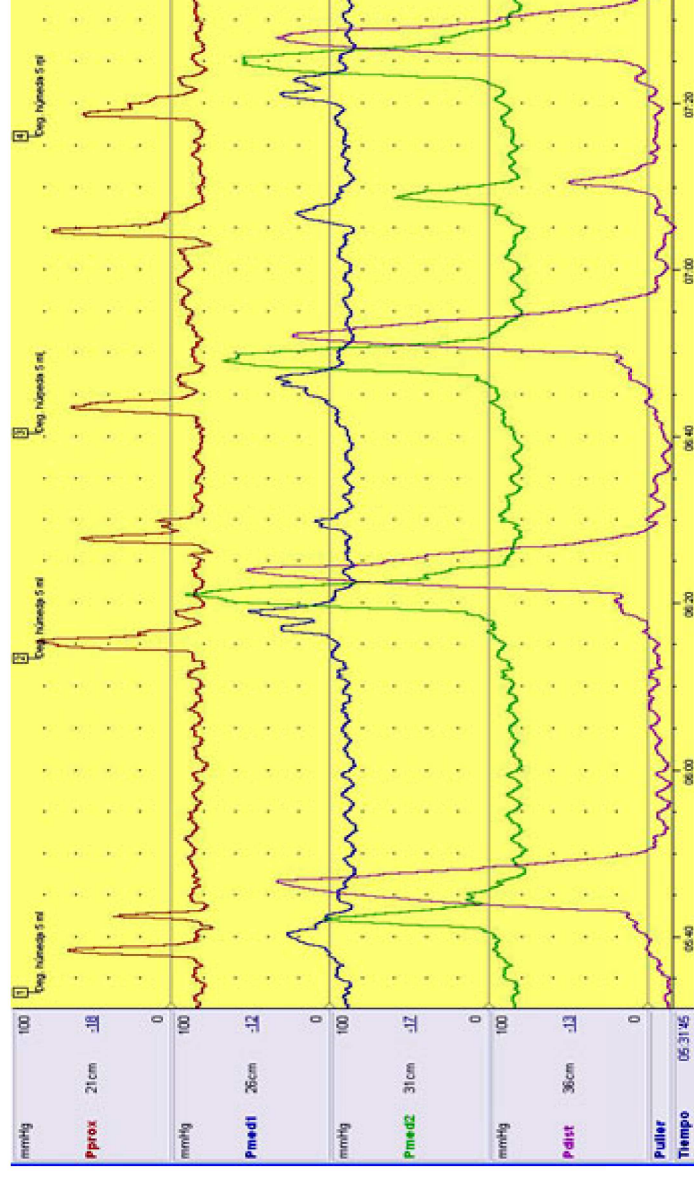
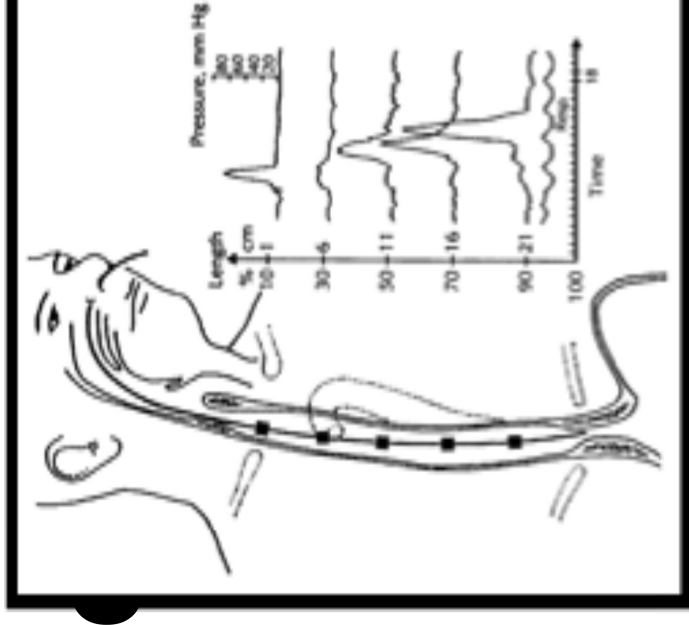
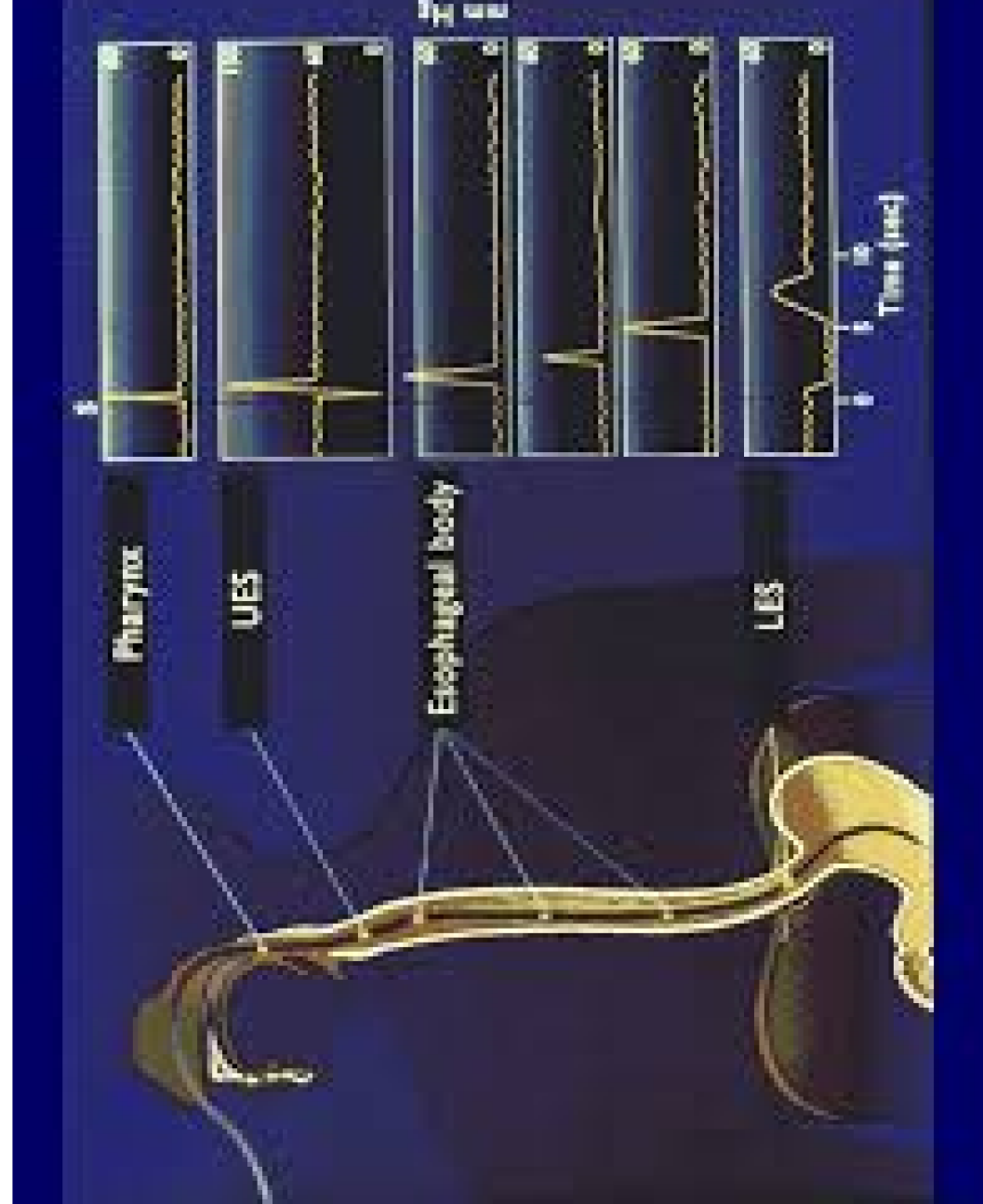
- Aperistalsi del corpo esofageo
- Incapacità dello sfintere esofageo inferiore a rilasciarsi all'atto deglutitorio

## DIAGNOSI DIFFERENZIALE DISTURBI MOTORI

- esofago a schiaccianoci (peristalsi ipertonica)
- spasmo esofageo diffuso (velocità propagazione onde di contrazione  $> 8$  cm)
- disordini motori aspecifici (Es. sclerodermia, neuropatie centrali; patologie reumatologiche)



# MANOMETRIA ESOFAGEA STAZIONE



# Esofago a schiaccianoci



# Spasmo esofageo diffuso



# ACALASIA CLASSICA



## SOTTOTIPI DI ACALASIA (M.STAZIONARIA)

### VIGOROSA (FASE INIZIALE)

Onde di contrazione simultanee e secondarie con aumento di ampiezza

### CLASSICA

Complessi motori simultanei di ampiezza normale o diminuita

### ACINETICA (fase tardiva)

Assenza di attività motoria del corpo esofageo

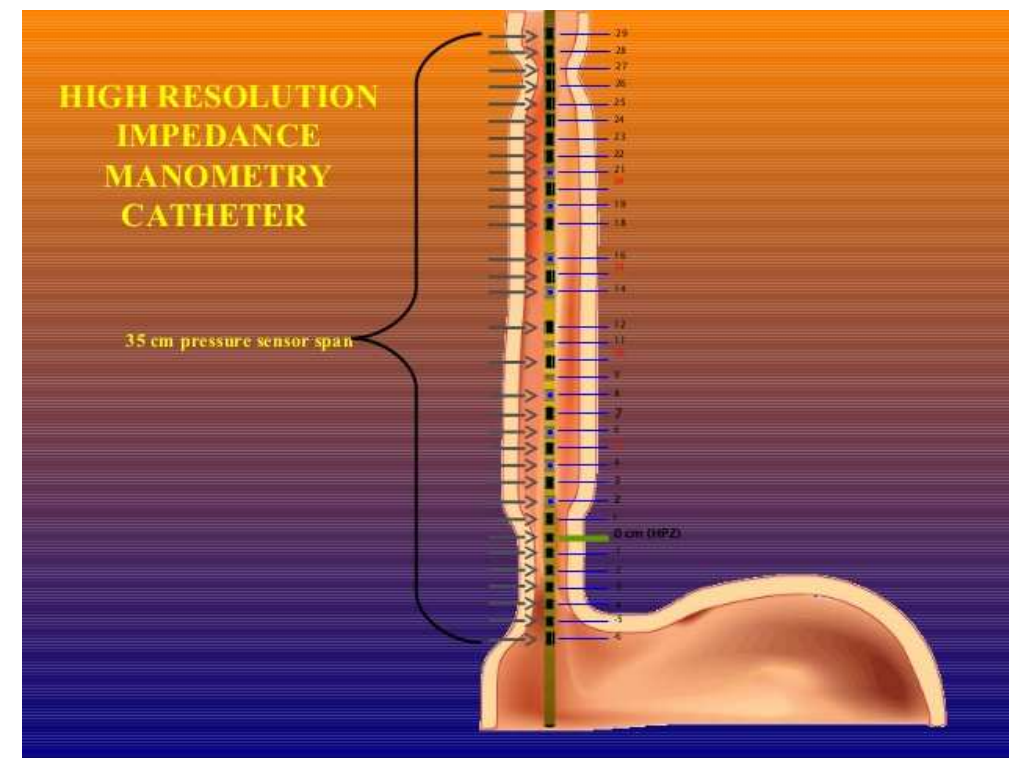
# High Resolution Manometry (HRM)



## CLASSIFICAZIONE DI CHICAGO

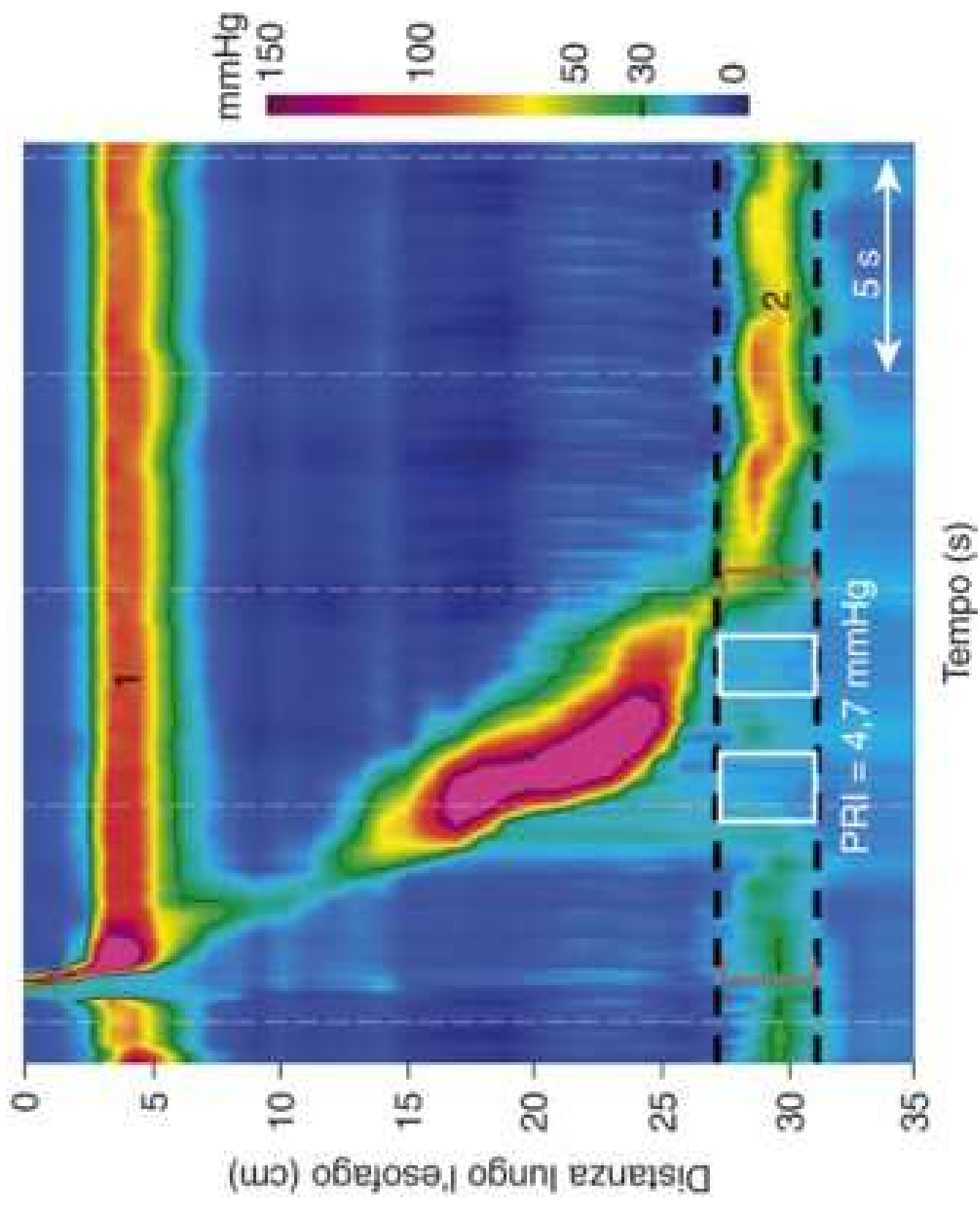
### ACALASIA:

- **TIPO I** («acalasia classica»): pressurizzazione minima del lume esofageo
- **TIPO II**: pressurizzazione esofagea, in presenza di onde di contrazione uniformi e simultanee da UES a LES; è il sottotipo più frequente all'esordio
- **TIPO III**: presenza di contrazioni premature (spastiche) del LES, con latenza tra rilassamento di UES e arrivo di una contrazione rapidamente propagata a LES < 4.5 sec



# CLASSIFICAZIONE

<b>TRADIZIONALE</b>	<b>HRM (Chicago 2009)</b>
<i>normale</i>	<i>normale</i>
<i>IOM 1 ( Peristalsi inefficace lieve)</i>	<i>Peristalsi ipotensiva intermittente</i>
<i>IOM 2( Peristalsi inefficace severa)</i>	<i>Peristalsi ipotensiva frequente</i>
<i>Acalasia</i>	<i>Acalasia classica</i>
	<i>Acalasia con compressione esofagea</i>
	<i>Acalasia vigorosa</i>
<i>Spasmo esofageo</i>	<i>Spasmo esofageo diffuso</i>
	<i>Spasmo esofageo segmentale</i>
<i>Schiaccianoci (nutcracker)</i>	<i>Schiaccianoci (Nutcracker)</i>
<i>Alterazioni aspecifiche prossimali</i>	<i>Alterazioni striato</i>



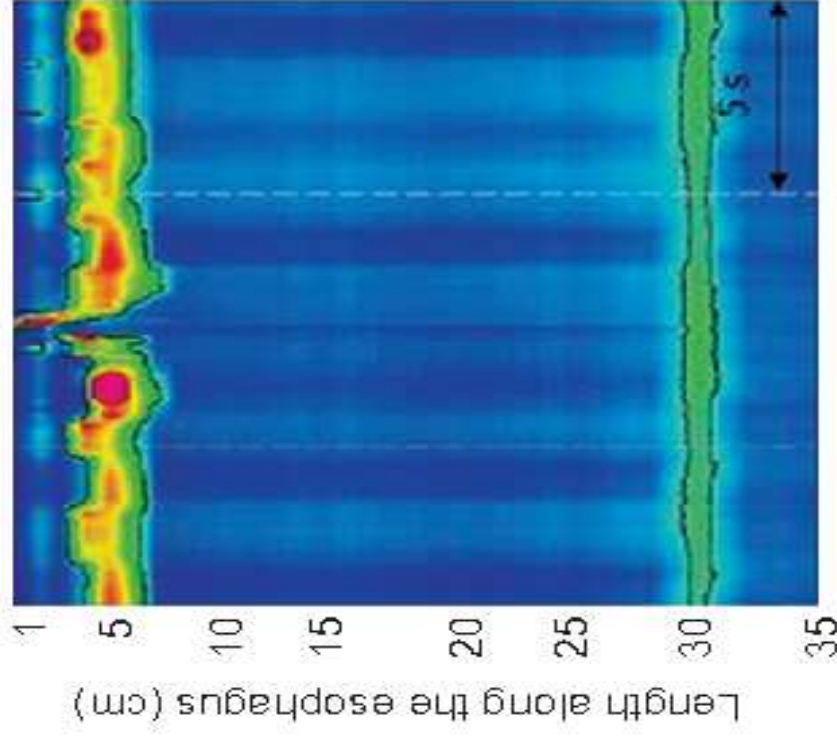
**A**

Type I

High IRP

Absent peristalsis

Absent contractile activity



Time (s)

**B**

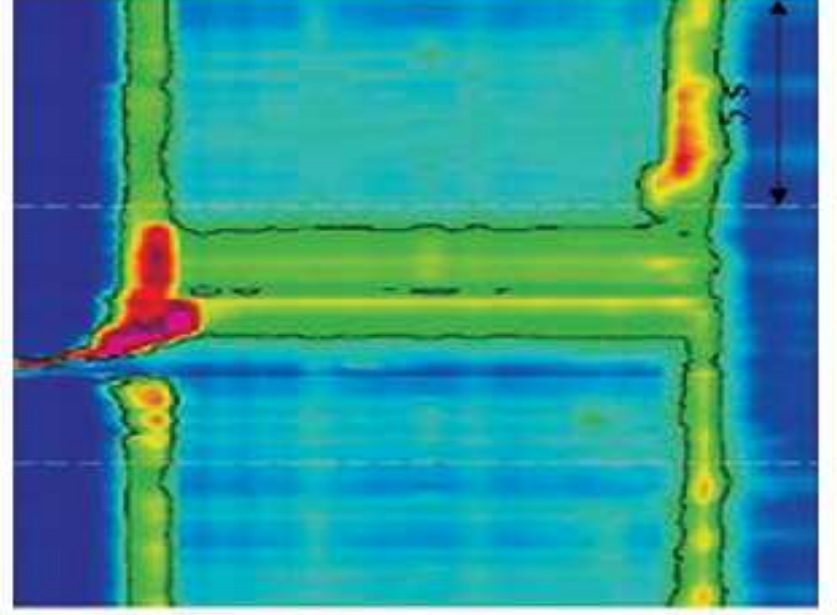
Type II

Normal IRP

Absent peristalsis

Absent contractile activity

Resolution of pressurization



Time (s)

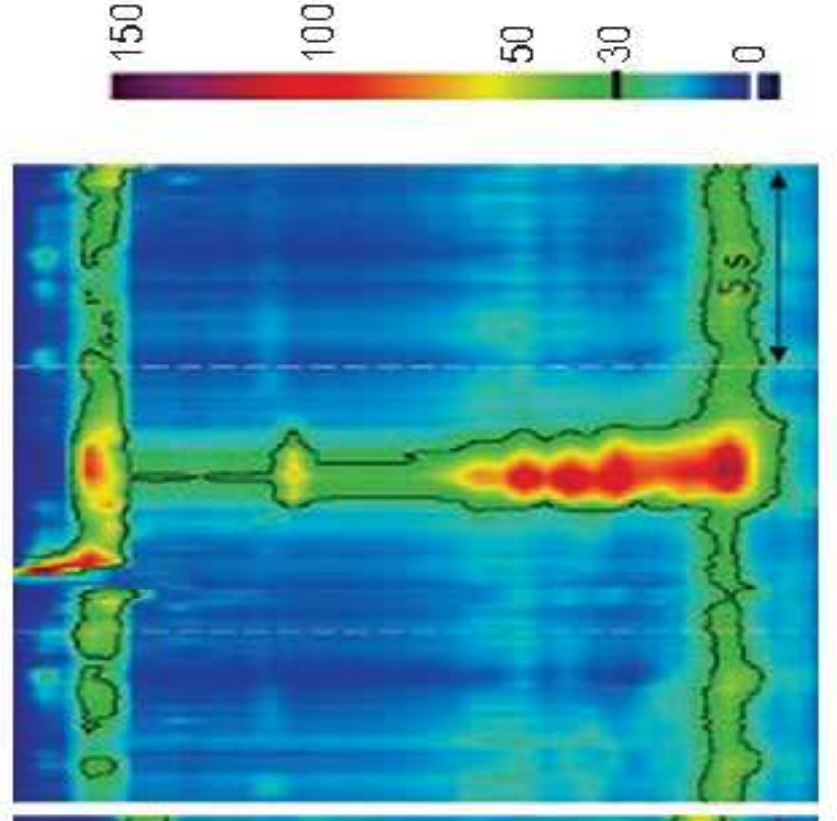
**C**

Type III

High IRP

Absent peristalsis

2 or more spastic contractions with or without periods of compartmentalized pressurization



Time (s)

# SINTOMATOLOGIA ACALASIA

## TORACOALGIA

presente 30% dei Pz  
(acalasia vigorosa)

Si riduce con il progredire della malattia



# SINTOMATOLOGIA ACALASIA

**Rigurgito** (sintomo presente per 60% pz)

Nella fase iniziale occasionale diventa costante  
nella fase tardiva di malattia (A. Aperistaltica),  
Polmonite ab ingestis



# SINTOMATOLOGIA ACALASIA

**Disfagia** (90%Pz)

Inizialmente paradossa (solo per liquidi)

ACALASIA CLASSICA



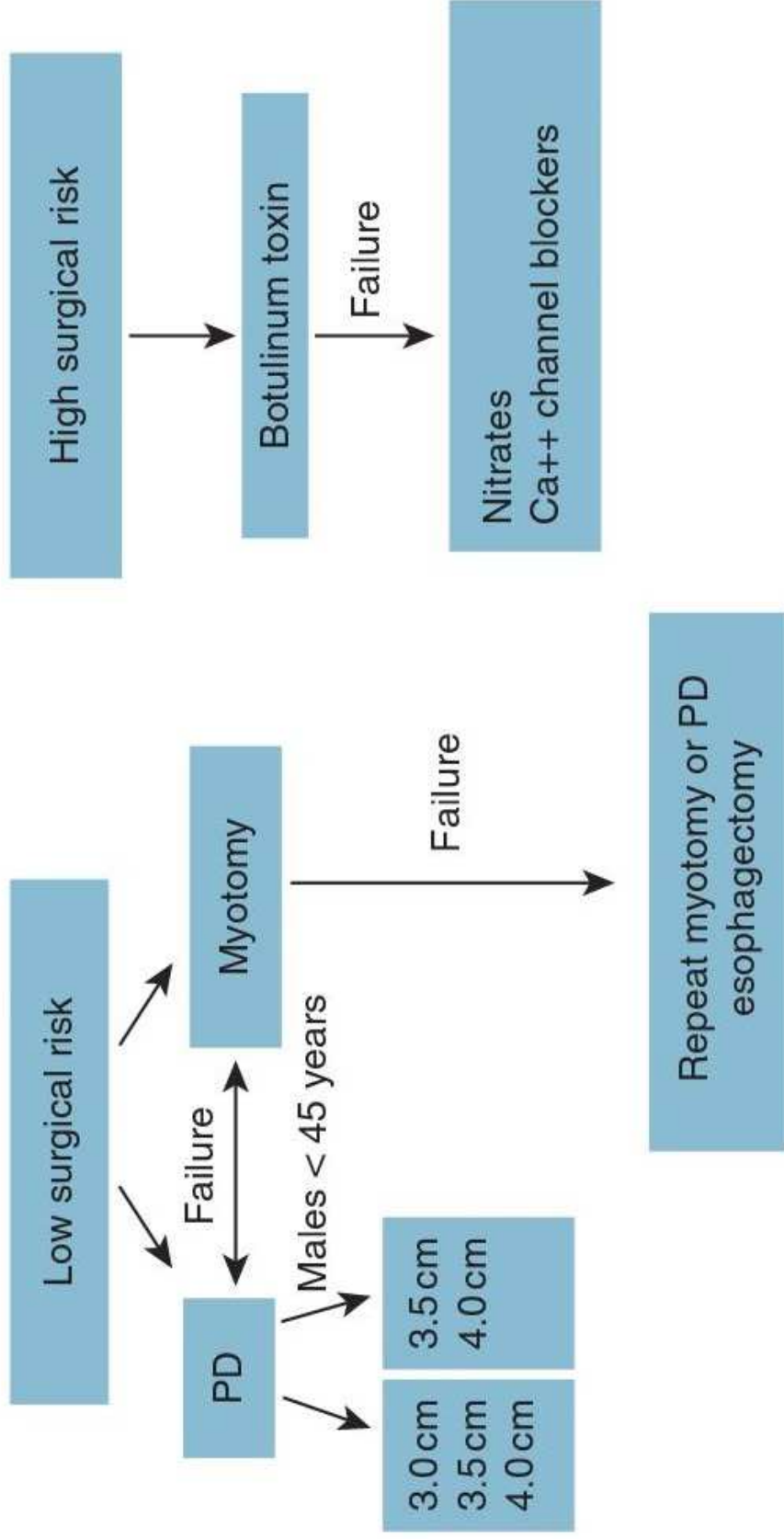
# TERAPIA ACALASIA

(sintomatiche)

Ridurre il tono sfinteriale LES

- **Farmacologica** (calcio antagonisti/nitrati)
- **Endoscopica** (iniezioni T.Botulinica/dilatazioni pneumatica)
- **Chirurgia** (miotomia)

Patient with achalasia





[p.buldrini@ausl.fe.it](mailto:p.buldrini@ausl.fe.it)