

# ACTUALITES DIAGNOSTIQUES ET THERAPEUTIQUES DE L'ACHALASIE CURRENT DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF ACHALASIA

L. CHTOUROU<sup>1,3,\*</sup> ; H. REJAB<sup>2,3</sup> ; R. RACHEK<sup>1,3</sup> ; R. KALLEL<sup>1,3</sup> ; M. BOUDABOUS<sup>1,3</sup> ; H. GDOURA<sup>1,3</sup> ;  
A. AMOURI<sup>1,3</sup> ; R. MZALI<sup>2,3</sup> ; L. MNIF<sup>1,3</sup> ET N. TAHRI<sup>1,3</sup>

1 : Service d'Hépatogastroentérologie- CHU Hédi Chaker Sfax -Tunisie.

2 : Service de Chirurgie Générale - CHU Habib Bourguiba Sfax -Tunisie.

3 : Faculté de Médecine de Sfax – Université de Sfax -Tunisie.

\*E-mail de l'auteur correspondant : chtourou\_lassaad@medecinesfax.org

## Résumé

L'achalasia est un trouble moteur primitif de l'œsophage caractérisé par un dysfonctionnement de la relaxation du sphincter inférieur et un apéristaltisme du corps œsophagien. Cette maladie doit être suspectée chez les patients ayant une dysphagie aux solides et aux liquides et ceux ayant des régurgitations ne répondant pas aux inhibiteurs de la pompe à protons. Bien que l'endoscopie, le transit œsophagien et la manométrie soient complémentaires, le diagnostic repose sur des critères manométriques. La manométrie haute résolution représente actuellement le gold standard pour le diagnostic et la classification de la maladie. La prise en charge de l'achalasia repose sur des traitements pharmacologiques, endoscopiques et chirurgicaux. La myotomie per-orale endoscopique est une nouvelle technique thérapeutique innovante. Le choix de l'option thérapeutique dépend du patient, du type manométrique de la maladie ainsi que des moyens techniques disponibles.

**Mots-clés :** Achalasia ; Manométrie œsophagienne ; Dilatation endoscopique ; Myotomie de Heller.

## Abstract

Achalasia is known to be a primary motor disorder of the esophagus characterized by the dysfunction of the lower sphincter relaxation and the aperistalsis of the esophageal body. This disease could be suspected within patients with solid-liquid dysphagia and those who have a certain regurgitation which is unresponsive to proton pump inhibitors. Although the endoscopy, the esophageal transit and manometry are complementary, the diagnosis is based on manometric criteria. High-resolution manometry is currently considered to be the gold standard for diagnosing and classifying the disease. The management of achalasia is based on pharmacological, endoscopic and surgical treatments. Endoscopic peroral myotomy is a new innovative therapeutic technique. The choice of treatment option depends on the patient himself, the manometric type of the disease and the availability of technical means.

**Key Words :** Achalasia ; Esophageal manometry; Endoscopic Dilatation; Heller myotomy.

## ملخص

عذر الارتخاء المريئي هو اضطراب حركي أولي في المريء يتميز بخلل وظيفي في ارتخاء العضلة العاصرة السفلية والتشوه في جسم المريء.

يجب الاشتباه في تشخيص هذا المرض في المرضى الذين يعانون من عسر البلع للمأكولات السائلة و الصلابة والذين يعانون من قلس لا يستجيب لمثبطات مضخة البروتون.

على الرغم من أن التنظير الداخلي وعبور المريء وقياس الضغط مكملان لبعضهما البعض، إلا أن التشخيص يعتمد على معايير قياس الضغط. بعد قياس الضغط عالي الدقة حاليًا المعيار الذهبي لتشخيص المرض وتصنيفه، وتعتمد إدارة تعذر الارتخاء على العلاجات الدوائية والجراحية والتنظيرية.

بضع العضل بالمنظار عن طريق الفم هو تقنية علاجية مبتكرة جديدة. يعتمد الاختيار العلاجي حسب المريض ونوع المرض والوسائل التقنية المتاحة.

**الكلمات المفاتيح:** أخالاسيا ; قياس ضغط المريء ; توسيع بالمنظار ; بضع عضلات هيلر.

## 1. INTRODUCTION

L'achalasia, encore appelée mégacœsophage idiopathique ou cardiospasme, est une pathologie rare [1]. Il s'agit d'un trouble moteur primitif de l'œsophage caractérisée par un dysfonctionnement de la relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage (SIO) et un apéristaltisme du corps œsophagien. Le mécanisme étiopathogénique, paraît impliquer des processus auto-immuns, viraux ou neurodégénératifs associés à une prédisposition génétique entraînant une atteinte des cellules neuroanglionnaires du plexus myentérique de l'œsophage [2]. L'achalasia est la plus fréquente des troubles moteurs œsophagiens avec une incidence annuelle moyenne de 0,03 à 1,63 pour 100 000 habitants chez les adultes [3-5]. Il n'y a pas de prédilection selon le sexe ni l'ethnie [1, 5]. Cependant, l'incidence augmente avec l'âge et survient le plus souvent entre la quatrième et la septième décennie [5].

La symptomatologie clinique de cette maladie est dominée par la dysphagie. Le diagnostic est basé essentiellement sur la manométrie. L'introduction de techniques modernes très sensibles pour le diagnostic de l'achalasia comme la manométrie à haute résolution (MHR) ainsi que l'enrichissement de l'arsenal thérapeutique (voie coelioscopique, myotomie per orale endoscopique (POEM)) nous mène à discuter au cours de cette mise au point les moyens diagnostiques ainsi que les différentes options thérapeutiques de l'achalasia chez l'adulte.

## 2. DIAGNOSTIC DE L'ACHALASIE

### 2.1. Les données cliniques :

Les manifestations cliniques de l'achalasia sont nombreuses mais non spécifiques. Le patient s'accommode à sa gêne amenant à un retard du diagnostic de la maladie [6-8]. Le signe révélateur classique de l'achalasia est la dysphagie. Cette dernière, quasi constante, est habituellement basse, paradoxale intéressant les liquides, intermittente et capricieuse. Elle est aggravée par les émotions, le stress et l'ingestion de liquides chauds ou froids et cède par certaines manœuvres particulières à chaque patient tel que la manœuvre de Valsalva, l'hyperextension du tronc ou l'effort d'expiration à glotte fermée [9, 10]. Le second symptôme en terme de fréquence est représenté par les régurgitations (42% à 91%) secondaires à la stase œsophagienne [11]. Au début, elles sont post prandiales précoces, puis deviennent tardives et s'accompagnent d'odeurs fétides. Elles peuvent

exposer à un risque d'inhalation et de complications infectieuses broncho-pulmonaires [10]. Une douleur thoracique est rapportée par 19 à 79 % des patients [11, 12]. D'autres signes, moins fréquents, peuvent enrichir la symptomatologie, comme l'hyper sialorrhée, le pyrosis, les épigastalgies et l'halitose. Un score clinique a été élaboré afin d'apprécier la sévérité des symptômes (dysphagie, régurgitations, douleurs et amaigrissement) et leur évolution après le traitement (Tableau n°1) [13].

Le diagnostic de l'achalasia peut être difficile devant un tableau clinique atypique. L'examen clinique est habituellement normal. Son but principal est d'évaluer le retentissement de la maladie sur l'état général et de rechercher une éventuelle complication.

**Tableau n°1 : Le score d'Eckardt**  
[Eckardt 1992] :

Score	Perte de poids	Dysphagie	Douleurs thoraciques	Régurgitations
0	Aucune	Aucune	Aucune	Aucune
1	< 5 kg	Occasionnelle*	Occasionnelle*	Occasionnelle*
2	5 à 10 kg	Quotidienne	Quotidienne	Quotidienne
3	>10 kg	A chaque repas	A chaque repas	A chaque repas

\* < 1/jour

### 2.2. L'endoscopie digestive haute :

La fibroscopie œsogastroduodénale (FOGD), indiquée devant toute dysphagie, permet de suspecter le diagnostic et d'éliminer un obstacle organique. La sensibilité de l'endoscopie est faible pour les stades précoces, mais elle augmente avec l'évolution de la maladie [14]. L'œsophage peut être dilaté, siège d'une stase salivaire ou alimentaire (Figure n°1). Le cardia spasmé, réalise une image de rosette muqueuse permanente, et il est aisément franchi par la pression douce de l'endoscope, avec une sensation de « ressaut » au passage du cardia. L'impossibilité de franchir la sténose cardiale exclue le diagnostic d'achalasia [11]. La rétrovision gastrique permet d'éliminer une tumeur de la jonction œsogastrique (JOG).

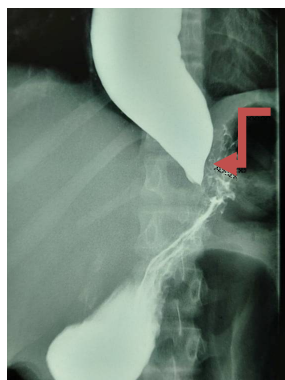


**Figure n°1 :** Aspect endoscopique : Dilatation œsophagienne et stase alimentaire.

### 2.3. L'imagerie :

La radiographie du thorax peut fournir des éléments de suspicion diagnostique (élargissement médiastinal, un niveau hydro-aérique qui correspond au liquide de stase intra-œsophagien et/ou une absence de la poche à air gastrique) ou révéler des complications (foyer de pneumopathie ou de dilatation des bronches).

Le transit œsogastroduodéal (TOGD) peut montrer certains aspects radiologiques évocateurs du diagnostic comme la dilatation œsophagienne avec un rétrécissement en « bec d'oiseau » de la JOG (Figure n°2). Aux stades avancés, une dilatation majeure de l'œsophage donne un aspect en « queue de radis » avec des tortuosités du corps œsophagien. Le TOGD permet par ailleurs, d'estimer le diamètre de l'œsophage et de rechercher un diverticule ou une hernie hiatale [15]. Le TOGD est donc un examen utile pour le diagnostic d'achalasia même s'il reste peu sensible avec une sensibilité de 58 % [16].



**Figure n°2 :** Transit œsophagien : Dilatation œsophagienne avec un aspect en « bec d'oiseau ».

### 2.4. La manométrie œsophagienne :

La manométrie œsophagienne, examen clé du diagnostic de l'achalasia, s'impose devant toute dysphagie dès que la FOGD a éliminé un obstacle organique. Elle permet un diagnostic précoce de l'affection sur l'association de deux critères majeurs : l'absence de péristaltisme œsophagien et la relaxation incomplète du SIO lors du passage des aliments [17]. Des critères mineurs comme l'hypertonie du SIO ou l'augmentation de la pression intra œsophagienne, sont des arguments de suspicion mais n'ont pas de réelle valeur diagnostique. La spécificité de la manométrie pour le diagnostic de l'achalasia est de 100% puisque les critères manométriques de cette affection ne sont jamais retrouvés chez des volontaires sains [18].

La manométrie à haute résolution (MHR) avec analyse topographique des pressions œsophagiennes est de réalisation plus facile avec une meilleure sensibilité pour le diagnostic de l'achalasia que la manométrie conventionnelle [19]. Sur la MHR, le diagnostic de l'achalasia se fait en mesurant la pression de relaxation intégrée (PRI). Cette dernière est définie comme étant la pression minimale enregistrée pendant 4 secondes sur les 10 secondes suivant une relaxation du sphincter supérieur de l'œsophage. La MHR permet de différencier entre l'absence de péristaltisme, les ondes non propagées, et l'augmentation de pression qui correspond à une pressurisation œsophagienne. L'analyse topographique des pressions œsophagiennes sur la MHR, a permis de proposer une nouvelle classification de l'achalasia en 3 types, comme décrits par la classification de Chicago [20] :

- Le type I : une achalasia classique : avec une PRI supérieure à la normale sans pressurisation œsophagienne.
- Le type II: une achalasia avec pressurisation pancœsophagienne :  $PRI > 15\text{mmHg}$ , contractions absentes et pressurisation pancœsophagienne dans plus de 20 % des déglutitions.
- Le type III : une achalasia spastique : avec une  $PRI > 17\text{mmHg}$  et présence d'ondes prématurées ou fragments de contraction distale pour au moins 20 % des déglutitions.

Cette classification manométrique de l'achalasia est d'un grand apport diagnostique et pronostique. Ainsi, le type II répond mieux aux traitements et il est de meilleur pronostic par rapport aux types I et III. Ce dernier est le plus difficile à prendre en charge [5, 20].

Lorsque le diagnostic d'achalasia est retenu, il est essentiel de différencier une achalasia primitive ou idiopathique, d'une achalasia secondaire ou pseudo-achalasia. Cette dernière est souvent liée à un processus néoplasique, infiltrant le plexus myentérique de la région jonctionnelle, du pancréas, du poumon, du foie... Le clinicien doit être vigilant devant un âge supérieur à 60 ans, une symptomatologie d'apparition récente (moins d'un an) et une altération manifeste de l'état général ou une perte de poids importante. L'endoscopie chez ces patients doit être particulièrement attentive au niveau de la JOG, avec un examen en vision directe et en rétrovision, à la recherche d'une éventuelle rigidité pariétale ou d'une lésion bourgeonnante.

Les aspects radiographiques et manométriques ne permettent pas de différencier une achalasia primitive ou secondaire. La suspicion de pseudo-achalasia, impose un complément d'exploration par une tomодensitométrie thoraco-abdominale ou une écho-endoscopie avec une éventuelle biopsie.

### 3. TRAITEMENT DE L'ACHALASIE

Malgré les avancées thérapeutiques dans le traitement de l'achalasia, et à ce jour, aucun traitement ne permet de guérir définitivement cette maladie. Pour cela, un entretien avec le patient lui expliquant sa maladie et son évolution est une étape importante de la prise en charge.

Les objectifs des différentes options thérapeutiques actuellement disponibles sont de restaurer une qualité de vie normale, restaurer un état nutritionnel satisfaisant et de prévenir les complications. Ces objectifs peuvent être atteints en levant l'obstacle fonctionnel au niveau de la JOG.

Plusieurs options thérapeutiques peuvent être discutées afin de diminuer la pression au niveau du SIO. Elles sont représentées par le traitement pharmacologique, le traitement endoscopique (injections de toxine botulique, dilatation per endoscopique, POEM) et le traitement chirurgical.

#### 3.1. Le traitement pharmacologique :

Ce traitement, est celui qui a fait le moins preuve d'efficacité dans la prise en charge de l'achalasia [21]. Les deux classes thérapeutiques les plus utilisés, sont les inhibiteurs calciques et les dérivés nitrés [5]. Ces deux classes réduisent transitoirement le tonus du SIO, facilitant ainsi la vidange œsophagienne. Le dinitrate d'isosorbide, administré à la dose de 5 à 10 mg, 10 à 15 minutes avant les repas par voie sublinguale, réduit la pression du SIO de 30 à 65% avec une amélioration de la dysphagie dans 53 à 87% des cas [22]. La nifédipine est administrée à la dose de 10 à 30 mg par voie sublinguale, 30 à 45 minutes avant chaque repas, réduit la pression du SIO de 30 à 60% selon les études avec une amélioration de la dysphagie dans 0 à 75 % des cas [22, 23].

D'autres médicaments sont moins utilisés et sont représentés par le sildénafil, les anticholinergiques (atropine, cimetropium bromide, dicyclomine), les  $\beta$  adrénergiques (terbutaline) et la théophylline [24].

L'efficacité de ces substances pharmacologiques est le sujet de controverses [23]. En effet, elles ont

une durée d'action courte et peuvent être responsables d'effets secondaires gênants à type de céphalées, d'hypotension artérielle et de vertiges qui limitent ainsi leur utilisation.

#### 3.2. Injections de toxine botulique :

La TB, qui agit au niveau de la jonction neuromusculaire par inhibition présynaptique de la libération d'acétylcholine, existe sous deux présentations (Botox\* et Dysport\*) dont l'efficacité et la tolérance sont comparables. L'injection de TB a été proposée par Pasricha dans les années 90 [25]. Elle est réalisée au cours d'une FOGD au niveau des quatre quadrants juste au-dessus de la JOG (0,5 à 1ml par quadrant). La dose totale recommandée est de 80 à 100UI de toxine [26].

La TB est efficace à court terme. Cependant, cet effet se perd avec le temps et le taux de réponse chute à moins de 50% à un an (35 à 41%) [22, 27]. En effet, près d'un patient sur deux rechute à 6 mois et la répétition des injections est souvent nécessaire avec un taux de réponse qui décroît avec les injections [28, 29]. A long terme, le taux de réponse chute à 3% à deux ans [30].

#### 3.3. La dilatation pneumatique :

La dilatation pneumatique (DP) de l'œsophage, permet de réduire l'hypertonie du SIO en provoquant une dilacération des couches musculaires de l'œsophage. Le dilateur le plus utilisé est un ballon en polyéthylène, gonflé à l'air, à différents diamètres (30, 35 et 40 mm). Le ballon est monté sous contrôle radioscopique, sur un fil guide placé préalablement au cours d'une endoscopie, en regard de la JOG. La pression de dilatation est contrôlée par un manomètre. Un contrôle endoscopique immédiat permet de vérifier la réussite de la dilatation et l'absence de complication immédiate. La DP endoscopique est peu standardisée concernant la taille des ballons, la pression et la durée de dilatation ainsi que le rythme et le nombre des séances. Le protocole de dilatation recommandé consiste à augmenter progressivement la taille du ballonnet entre les séances en commençant par 30 mm [31]. Deux à trois séances de dilatation peuvent être nécessaires et sont espacées de deux à quatre semaines. Une réévaluation clinique, par le score d'Eckardt (Tableau n°II) doit être réalisée à quatre semaines afin d'évaluer la nécessité d'une DP à un diamètre supérieur [5]. Un protocole de dilatation dans une étude randomisée multicentrique européenne a été proposé et consiste à débiter par une première

séance avec un ballon à 30 mm (pendant 1 minute à 5 psi, puis 1 minutes à 8 psi). La deuxième séance est systématique à 35 mm entre 1 et 3 semaines plus tard. La troisième séance est réalisée à 40 mm en l'absence de rémission clinique (score d'Eckardt > 3) 4 semaines plus tard [32].

Une revue de la littérature comportant 24 études (1144 patients) évaluant l'efficacité de la DP avec un suivi moyen de 1,6 ans (0,1-6 ans), a conclu à un taux d'efficacité de 74% après une dilatation au ballon de 30 mm, de 86% après une seconde DP avec celui de 35 mm et de 90 % après une troisième DP avec celui de 40 mm [33]. Cependant, des récurrences peuvent apparaître à long terme (4-6 ans). Des DP itératives permettent de contrôler la plupart des patients [34]. Dans une étude française rétrospective, incluant des patients traités par DP jusqu'à rémission et de façon épisodique en fonction des récurrences cliniques a retrouvé un taux de rémission clinique de 96,8% à 5 ans et 93,4% à 10 ans [35].

circulaire interne est pratiquée environ 6 à 7 cm en dessus et 2 cm en dessous de la JOG. Le geste sera terminé par une fermeture par des clips de l'incision muqueuse d'entrée [40].

Au vu de ces résultats, la DP apparaît comme un geste efficace à court et à long terme [33, 36].

Les facteurs prédictifs d'une bonne réponse aux DP sont : l'âge avancé (>45 ans), le sexe féminin, une pression du SIO post-dilatation < 10-15 mmHg et une bonne vidange de l'œsophage lors du TOGD [36-38]. Aussi, l'achalasia de type II semble mieux répondre au traitement par DP [22].

La complication la plus redoutable de la DP est la perforation qui survient en moyenne chez 1,9% des cas [5, 39]. Si elle est suspectée, elle justifie la réalisation d'un transit à la gastrographie [5]. Par ailleurs, un reflux gastro-œsophagien (RGO) peut survenir chez 15-35% des patients et il répond habituellement à un traitement par les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) [5].

**Tableau n° II : L'efficacité des traitements de l'achalasia en fonction du type manométrique.**

	<b>Dilatation pneumatique</b>	<b>Myotomie extra- muqueuse de Heller</b>	<b>Peroral endoscopic myotomy : POEM</b>
<b>Achalasia type I *</b> [54-57]	63,3 – 85 %	81 %	96 %
<b>Achalasia type II *</b> [20, 51, 54-57]	90 – 100 %	92-100%	99 %
<b>Achalasia type III *</b> [10, 51, 54-58]	33,3 – 40 %	71-86%	93 – 100 %
<b>Reflux gastro-œsophagien après traitement</b> [28, 34, 59-61]	4 – 7 %	9-33 %	15-41 %

\* Selon la classification de Chicago.

### **3.4.La myotomie œsophagienne par voie endoscopique :**

La myotomie œsophagienne par voie endoscopique est une innovation thérapeutique, prometteuse, et nommée *PerOral Endoscopic Myotomy* (POEM). L'acte comporte une incision muqueuse d'entrée qui est réalisée entre 10 à 15 cm au-dessus de la JOG puis une dissection sous muqueuse créant un tunnel d'environ 12 cm jusqu'à la région sous-cardiale. Dans un deuxième temps, une section axiale des fibres de la couche

L'efficacité de la POEM est confirmée dans des études prospectives avec un taux de réussite de 89 à 100%, à court terme (3 à 5 mois) et moyen terme (11 mois) [41, 42]. Ces résultats prometteurs ont été aussi décrit chez les patients ayant eu des dilatations endoscopiques ou des injections de TB préalables ou même après une myotomie chirurgicale [43, 44]. La POEM est aussi réalisable avec des bons résultats à court terme en cas d'achalasia à un stade avancé [45].

Des complications ont été décrites avec cette procédure comme l'emphysème sous cutané, le pneumopéritoine, le pneumo médiastin, la perforation œsophagienne ou l'hémorragie [46].

L'utilisation per endoscopique d'un insufflateur à CO<sub>2</sub> permet de réduire certains risques. Le RGO est une complication classique de la POEM [5]. Cette technique endoscopique innovante et efficace a diffusé progressivement à travers le monde mais toujours de façon lente vu la nécessité d'un plateau technique et d'une équipe qui maîtrise la dissection sous-muqueuse endoscopique.

### **3.5. La prothèse œsophagienne :**

Des prothèses œsophagiennes auto-expansibles sont utilisées dans le traitement des sténoses bénignes ou malignes de l'œsophage. Dans une autre étude incluant 59 patients présentant une achalasia, des prothèses couvertes (20 – 25 mm de diamètre) ont été placées et enlevées 1 mois plus tard, avec une évaluation clinique jusqu'à 36 mois après la pose et manométrique à un mois. La rémission clinique a été atteinte chez 81,8% à un an, chez 69,1 % à 2 ans et chez 49,1 % à 3 ans. Les auteurs ont décrit quatre migrations de prothèse et des douleurs retrosternales chez environ 25% des patients [47]. En dépit de ces résultats encourageants, d'autres études larges et multicentriques restent nécessaires avant de recommander cette procédure dans le traitement de l'achalasia [5].

### **3.6. La myotomie de Heller :**

L'œsocardiomotomie extra-muqueuse de Heller (MH) a évolué sur le plan technique et actuellement, sa voie d'abord abdominale est cœlioscopie [48]. Le principe de ce geste repose sur la levée de l'obstacle spasmodique par une incision longitudinale qui sectionne toutes les fibres des deux couches musculaires de l'œsophage inférieur et du cardia tout en respectant la muqueuse. La myotomie antérieure s'étend en haut sur 8 cm environ à partir de la JOG et en bas sur 2 à 3 cm. Cette procédure doit être complétée par un geste anti-reflux qui consiste à une fundoplicature (Dor ou Toupet) [5].

L'efficacité de la MH a été confirmée dans plusieurs études. Dans une revue systématique portant sur 3086 patients, une amélioration clinique a été observée dans 89,3% des cas pendant un suivi moyen de 35,4 mois [28]. Néanmoins, ce taux de succès décroît à 73% après cinq ans d'évolution. [49].

Les facteurs de bonne réponse à la MH sont l'âge jeune (<40 ans), une pression de relaxation du SIO > 30mmHg, et un œsophage sans tortuosités [50]. Aussi, le type II répond le mieux à la chirurgie (95-100% vs 67 à 85 % pour le type I et 70-85% pour le type III) [48]. Par rapport aux autres modalités thérapeutiques, le type III semble mieux répondre à la chirurgie qu'aux DP [51].

La mortalité liée à la MH par voie laparoscopique est très faible (0.1%) et le taux de complication global est de 6,3% [28, 52]. Outre la perforation œsophagienne ou gastrique, reconnue et réparée souvent au cours du même geste, des abcès profonds ou des accidents cardiorespiratoires ont été décrits. Le taux de complications avec des conséquences cliniques varie entre 0 et 3% [53].

### **3.7. L'œsophagectomie :**

Il s'agit d'un traitement exceptionnellement indiqué chez des patients ayant une achalasia terminale où l'œsophage devient très dilaté (> 4cm), tortueux avec une stase alimentaire ou des lésions préneoplasiques [53]. Chez les patients sans lésion pré-neoplasique, la DP, la MH ou surtout la POEM devraient être considérées avant cette chirurgie agressive [5].

Plusieurs études ont comparé les différentes modalités thérapeutiques en fonction du type manométrique et sont résumées dans le tableau n°II [10, 20, 28, 34, 54-61].

## **4. ALGORITHME DE PRISE EN CHARGE :**

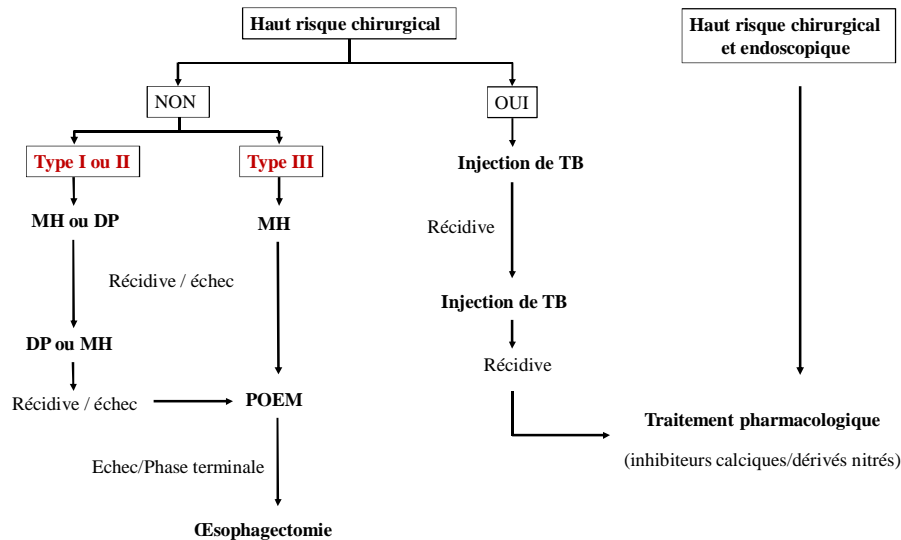
Le choix de l'option thérapeutique chez un patient ayant une achalasia dépend du désir du patient et de ses comorbidités, du type manométrique de la maladie et de son stade, et finalement des moyens techniques disponibles et de l'expertise du centre. Un algorithme de prise en charge de l'achalasia est proposé dans la figure n°3.

## **5. SURVEILLANCE APRES TRAITEMENT :**

L'efficacité du traitement peut être évaluée par une échelle clinique de 4 stades par Vantrappen [62] (très bon résultat, bon, passable et échec) ou par le score d'Eckardt (résultat excellent si stade inférieur à 2, satisfaisant s'il est égal à 2 et insatisfaisant s'il est égal à 3) [14]. Le TOGD permet aussi un suivi des patients après traitement en évaluant l'ouverture de la JOG et le retard de la clairance œsophagienne [37]. D'autre part, une pression du SIO post dilatation, inférieure à 10-15 mmHg à la

manométrie, est associée à une rémission clinique au-delà de 5 ans [14, 36]. Par ailleurs, la mesure de la distensibilité de la JOG par le système Endoflip\* apparait être associée à une bonne vidange œsophagienne et représenter ainsi un facteur pronostique de bonne réponse au traitement. L'avantage de cette technique est qu'elle permet d'évaluer et d'adapter la myotomie (chirurgicale ou endoscopique) durant la procédure [63, 64].

Le risque de dégénérescence de l'achalasia est connu sous forme de carcinome épidermoïde de l'œsophage avec un Hazard ratio estimé dans une étude prospective à 28 [65]. Les modalités de surveillance endoscopique ne sont pas bien définies. Cependant, la surveillance endoscopique systématique n'est pas encore justifiée selon les sociétés savantes américaines [5].



DP : dilatation pneumatique ; MH : Myotomie extra-muqueuse de Heller ; POEM : Peroral endoscopic myotomy ; TB : Injection de toxine Botulique.

Figure n°3 : Algorithme de prise en charge de l'achalasia.

## 6. CONCLUSION

L'achalasia est suspectée devant une dysphagie d'allure fonctionnelle. L'endoscopie et le transit œsophagien peuvent suggérer le diagnostic qui sera confirmé par la manométrie. La manométrie à haute résolution représente une avancée pour le diagnostic et la classification de l'achalasia. Cette

classification est actuellement d'un grand apport thérapeutique et pronostic. Les options thérapeutiques de première ligne de cette maladie sont la dilatation pneumatique et la myotomie laparoscopique de Heller. Le développement de la myotomie œsophagienne par voie endoscopique vient enrichir l'arsenal thérapeutique et améliorer la prise en charge des patients atteints d'achalasia.

## REFERENCES

[1] Sadowski DC, Ackah F, Jiang B, Svenson LW. Achalasia: incidence, prevalence and survival. A population-based study. *Neurogastroenterol. Motil.* Sept 2010;e256-261.

[2] Pohl D, Tutuian R, others. Achalasia: an overview of diagnosis and treatment. *J Gastrointest Liver Dis.* 2007;16(3):297.

[3] Farrukh A, DeCaestecker J, Mayberry JF. An epidemiological study of achalasia among the South Asian population of Leicester, 1986-2005. *Dysphagia.* juin 2008;161-164.

[4] Vaezi MF, Pandolfino JE, Yadlapati RH, Greer KB, Kavitt RT. ACG clinical guidelines: Diagnosis and management of achalasia. *Am J Gastroenterol* 2020; 115:1393-1411.

[5] Eckardt VF. Clinical presentations and complications of achalasia. *Gastrointest. Endosc. Clin. N. Am.* avr 2001;281-292.

[6] Eckardt VF, Köhne U, Junginger T, Westermeier T. Risk factors for diagnostic delay in achalasia. *Dig Dis Sci.* mars 1997;42(3):580-585.

[7] Rosenzweig S, Traube M. The diagnosis and misdiagnosis of achalasia. A study of 25 consecutive patients. *J Clin Gastroenterol.* avr 1989;11(2):147-153.

[8] Moumen M, Alaoui ME, Jamil D, el Mokhtari M, Cherkaoui A, el Fares F. Heller's operation in the treatment of idiopathic megaesophagus. Apropos of 35 cases]. *J Chir (Paris).* Mars 1993;130(3):130-133.

[9] Bowers SP. Esophageal Motility Disorders. *Surg Clin North Am.* juin 2015 ;95(3):467-482.

- [10] Metman EH, Debbabi S, Negreanu L. Troubles moteurs de l'œsophage, Encyclopédie medico-chirurgicale. Elsevier Ed. 2006 ;4:1-19.
- [11] Dunaway PM, Wong RKH. Achalasia. *Curr Treat Options Gastroenterol.* févr 2001;4(1):89-100.
- [12] Eckardt VF, Aignherr C, Bernhard G. Predictors of outcome in patients with achalasia treated by pneumatic dilation. *Gastroenterology.* déc 1992;103(6):1732-1738.
- [13] Howard PJ, Maher L, Pryde A, Cameron EW, Heading RC. Five year prospective study of the incidence, clinical features, and diagnosis of achalasia in Edinburgh. *Gut.* août 1992;33(8):1011-1015.
- [14] Triadafilopoulos G, Boeckxstaens GE, Gullo R, Patti MG, Pandolfino JE, Kahrilas PJ, et al. The Kagoshima consensus on esophageal achalasia. *Dis. Esophagus.* Mai 2012;337-348.
- [15] El-Takli I, O'Brien P, Paterson WG. Clinical diagnosis of achalasia: how reliable is the barium x-ray? *Can. J. Gastroenterol.* Mai 2006;335-337.
- [16] Reynolds JC, Parkman HP. Achalasia. *Gastroenterol Clin North Am.* juin 1989;18(2):223-255.
- [17] Clouse RE, Staiano A. Manometric patterns using esophageal body and lower sphincter characteristics. Findings in 1013 patients. *Dig Dis Sci.* févr 1992;37(2):289-296.
- [18] Ghosh SK, Pandolfino JE, Rice J, Clarke JO, Kwiatek M, Kahrilas PJ. Impaired deglutitive EGJ relaxation in clinical esophageal manometry: a quantitative analysis of 400 patients and 75 controls. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol* 2007; 293:G878-885.
- [19] Pandolfino JE, Kwiatek MA, Nealis T, Bulsiewicz W, Post J, Kahrilas PJ. Achalasia: a new clinically relevant classification by high-resolution manometry. *Gastroenterology* nov 2008;1526-1533.
- [20] Vaezi MF, Richter JE. Current therapies for achalasia: comparison and efficacy. *J. Clin. Gastroenterol.* juill 1998;21-35.
- [21] Vaezi MF, Pandolfino JE, Vela MF. ACG clinical guideline: Diagnosis and management of achalasia. *Am J Gastroenterol* 2013;108:1238-1249.
- [22] Wen ZH, Gardener E, Wang YP. Nitrates for achalasia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2004;(1):CD002299. DOI: 10.1002/14651858.CD002299
- [23] Lake JM, Wong RKH. Review article: the management of achalasia - a comparison of different treatment modalities. *Aliment Pharmacol Ther.* 15 sept 2006;24(6):909-918.
- [24] Pasricha PJ, Ravich WJ, Hendrix TR, Sostre S, Jones B, Kalloo AN. Intrasphincteric botulinum toxin for the treatment of achalasia. *N Engl J Med.* 23 mars 1995;332(12):774-778.
- [25] Annese V, Bassotti G, Coccia G, Dinelli M, D'Onofrio V, Gatto G, et al. A multicentre randomised study of intrasphincteric botulinum toxin in patients with oesophageal achalasia. *GISMAD Achalasia Study Group.* *Gut.* Mai 2000;597-600.
- [26] Leyden JE, Moss AC, Macmathuna P. Endoscopic pneumatic dilation versus botulinum toxin injection in the management of primary achalasia. *Cochrane Database Syst Rev* 2014;12:CD005046.
- [27] Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C, Takata M, Gadenstätter M, Lin F, et al. Endoscopic and surgical treatments for achalasia: a systematic review and metaanalysis. *Ann Surg.* janv 2009;249(1):45-57.
- [28] Fishman VM, Parkman HP, Schiano TD, Hills C, Dabiez MA, Cohen S, et al. Symptomatic improvement in achalasia after botulinum toxin injection of the lower esophageal sphincter. *Am. J. Gastroenterol.* sept 1996;1724-1730.
- [29] Neubrand M, Scheurlen C, Schepke M, Sauerbruch T. Long-term results and prognostic factors in the treatment of achalasia with botulinum toxin. *Endoscopy.* Juill 2002;519-523.
- [30] Kadakia SC, Wong RK. Graded pneumatic dilation using Rigiflex achalasia dilators in patients with primary esophageal achalasia. *Am. J. Gastroenterol.* janv 1993;34-38.
- [31] Boeckxstaens GE, Annese V, des Varannes SB, Chaussade S, Costantini M, Cottitta A, et al. Pneumatic dilation versus laparoscopic Heller's myotomy for idiopathic achalasia. *N Engl J Med.* 12 mai 2011;364(19):1807-1816.
- [32] Richter JE, Boeckxstaens GE. Management of achalasia: Surgery or pneumatic dilation. *Gut* 2011;60:869-876.
- [33] Vela MF, Richter JE, Khandwala F, Blackstone EH, Wachsberger D, Baker ME, et al. The long-term efficacy of pneumatic dilatation and Heller myotomy for the treatment of achalasia. *Clin. Gastroenterol. Hepatol.* mai 2006;580-587.
- [34] Zerbib F, Thétiot V, Richey F, Benajah D-A, Message L, Lamouliatte H. Repeated pneumatic dilations as long-term maintenance therapy for esophageal achalasia. *Am. J. Gastroenterol.* avr 2006;692-697.
- [35] Hulselmans M, Vanuytsel T, Degreef T, Sifrim D, Coosemans W, Lerut T, et al. Longterm outcome of pneumatic dilation in the treatment of achalasia. *Clin. Gastroenterol. Hepatol.* janv 2010;30-35.
- [36] Vaezi MF, Baker ME, Achkar E, Richter JE. Timed barium oesophagram: better predictor of long term success after pneumatic dilation in achalasia than symptom assessment. *Gut.* Juin 2002;50:765-770.
- [37] Alderliesten J, Conchillo JM, Leeuwenburgh I, Steyerberg EW, Kuipers EJ. Predictors for outcome of failure of balloon dilatation in patients with achalasia. *Gut.* Janv 2011;60(1):10-16.
- [38] Richter JE. Update on the management of achalasia: Balloons, surgery and drugs. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2008;2:435- 445.
- [39] Inoue H, Ikeda H, Yoshida A, Onimaru M, Sato H, Minami H, et al. Peroral endoscopic myotomy for esophageal achalasia. *Video J Encycl GI Endosc.* 2013;1(1):94-95.
- [40] Chiu PWY, Wu JCY, Teoh AYB, Chan Y, Wong SKH, Liu SYW, et al. Peroral endoscopic myotomy for treatment of achalasia: from bench to bedside (with video). *Gastrointest Endosc.* janv 2013;77(1):29-38.
- [41] Hungness ES, Teitelbaum EN, Santos BF, Arafat FO, Pandolfino JE, Kahrilas PJ, et al. Comparison of perioperative outcomes between peroral esophageal myotomy (POEM) and laparoscopic Heller myotomy. *J Gastrointest Surg.* févr 2013;17(2):228-235.
- [42] Sharata A, Kurian AA, Dunst CM, Bhayani NH, Reavis KM, Swanström LL. Peroral endoscopic myotomy (POEM) is safe and effective in the setting of prior endoscopic intervention. *J Gastrointest Surg.* juill 2013;17(7):1188-1192.
- [43] Onimaru M, Inoue H, Ikeda H. Peroral endoscopic myotomy is a viable option for failed surgical esophagocardiomyotomy instead of redo surgical Heller myotomy: a single center prospective study. *J Am Coll Surg* 2015;217:598-605.
- [44] Hu JW, Li QL, Zhou PH. Peroral endoscopic myotomy for advanced achalasia with sigmoid-shaped esophagus: long-term outcomes from a prospective, single-center study. *SurgEndosc* 2015;29: 2841-2850.
- [45] Patel K, Abbassi-Ghadi N, Markar S, Kumar S, Jethwa P, Zaninotto G. Peroral endoscopic myotomy for the



treatment of esophageal achalasia: systematic review and pooled analysis. *Dis Esophagus* 2016;29(7):807-819.

[46] Zeng Y, Dai Y-M, Wan X-J. Clinical remission following endoscopic placement of retrievable, fully covered metal stents in patients with esophageal achalasia. *Dis Esophagus*. 2013;27:103-108.

[47] Zerbib F, Roman S. Current therapeutic options for esophageal motor disorders as defined by the Chicago classification. *J Clin Gastroenterol* 2015;49:451-460.

[48] Chen Z, Bessell JR, Chew A, Watson DI. Laparoscopic cardiomyotomy for achalasia: Clinical outcomes beyond 5 years. *J Gastrointest Surg* 2010;14:594-600.

[49] Zaninotto G, Costantini M, Rizzetto C, Zanatta L, Guirroli E, Portale G, et al. Four hundred laparoscopic myotomies for esophageal achalasia: a single centre experience. *Ann Surg*. déc 2008;248(6):986-993.

[50] Rohof WO, Salvador R, Annese V, Bruley des Varannes S, Chaussade S, Costantini M, et al. Outcomes of treatment for achalasia depend on manometric subtype. *Gastroenterology* 2013;144:718-725.

[51] Carter JT, Nguyen D, Roll GR, Ma SW, Way LW. Predictors of long-term outcome after laparoscopic esophagomyotomy and Dor fundoplication for achalasia. *Arch Surg*. sept 2011;146(9):1024-1028.

[52] Boeckxstaens GE, Zaninotto G, Richter JE. Achalasia. *Lancet* 2014;383:83-93.

[53] Pratap N, Kalapala R, Darisetty S, Joshi N, Ramchandani M, et al. Achalasia cardia subtyping by high-resolution manometry predicts the therapeutic outcome of pneumatic balloon dilatation. *J Neurogastroenterol Motil* 2011;17:48-53.

[54] Ghoshal UC, Rangan M, Misra A. Pneumatic dilation for achalasia cardia: reduction in lower esophageal sphincter pressure in assessing response and factors associated with recurrence during long-term follow up. *Dig Endosc* 2012;24:7-15.

[55] Andolfi C, Fisichella PM. Meta-analysis of clinical outcome after treatment for achalasia based on manometric subtypes. *Br J Surg* 2019;106(4):332-341.

[56] Shiwaku H, Inoue H, Sato H, Onimaru M, Minami H, Tanaka S et al. Peroral endoscopic myotomy for achalasia: a prospective multicenter study in Japan. *Gastrointest Endos* 2020;91:1037-1044.e2.

[57] Kumbhari V, Tieu AH, Onimaru M, El Zein MH, Teitelbaum EN, Ujiki MB et al. Peroral endoscopic myotomy (POEM) vs. laparoscopic Heller myotomy (LHM) for the treatment of Type III achalasia in 75 patients: a multicenter comparative study. *Endosc Int Open* 3: E195-201.

[58] Ponds FA, Fockens P, Lei A, Neuhaus H, Beyna T, Kandler J et al. Effect of peroral endoscopic myotomy vs pneumatic dilation on symptom severity and treatment outcomes among treatment-naïve patients with achalasia: A randomized clinical trial. *JAMA* 2019;322(2):134-144.

[59] Inoue H, Sato H, Ikeda H, Onimaru M, Sato C, et al. Per-Oral Endoscopic Myotomy: A Series of 500 Patients. *J Am Coll Surg* 2015;221:256-264.

[60] Sharata AM, Dunst CM, Pescarus R. Peroral endoscopic myotomy (POEM) for esophageal primary motility disorders: analysis of 100 consecutive patients. *J Gastrointest Surg* 2015;19:161-170.

[61] Vantrappen G, Hellemans J. Treatment of achalasia and related motor disorders. *Gastroenterology* 1980;79:144-154.

[62] Teitelbaum EN, Sternbach JM, El Khoury R, Soper NJ, Pandolfino JE, et al. The effect of incremental distal gastric myotomy lengths on EGJ distensibility during POEM for achalasia. *Surg Endosc* 2016;30: 745-750.

[63] Hirano I, Pandolfino JE, Boeckxstaens GE. Functional lumen imaging probe for the management of esophageal disorders: Expert review from the Clinical Practice Updates Committee of the AGA Institute. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2017;15(3):325-334.

[64] Leeuwenburgh I, Scholten P, Alderliesten J, Tilanus HW, Looman CWN, Steijgerberg EW et al. Long-term esophageal cancer risk in patients with primary achalasia: A prospective study. *AmJ Gastroenterol* 2010;105(10):2144-2149.