

L'ACALASIA ESOFAGEA

da "Articolo pubblicato su internet da una paziente affetta da acalasia esofagea"

da "Fondamenti di anatomia e fisiologia dell'uomo" di C.P. Anthony e N.J. Kolthoff.

Anatomia dell'esofago e le sue funzioni

L'esofago è come un tubo collassabile di circa 25-30 cm. di lunghezza, che si estende dal faringe allo stomaco, attraversa il diaframma quando passa dalla cavità toracica a quella addominale. Esso è situato prima dietro alla trachea e poi al cuore e a differenza della trachea non presenta strutture cartilaginee anulari.

Quando mangiamo, il cibo passa dalla bocca nel faringe, nell'esofago e infine, nello stomaco. Ho appena descritto i tre momenti della **deglutizione**. Solo il primo momento, il passaggio bocca-faringe, è volontario, cioè è un'azione frutto di una nostra decisione, le altre due sono azioni riflesse e avvengono naturalmente dopo che il bolo alimentare è entrato nel faringe.

Quest'ultimo però non ha solo compiti digestivi, ma anche respiratori, è connesso con bocca ed esofago, ma anche con cavità nasali e laringe. Quando il cibo vi entra le sue pareti si contraggono, il cibo quindi teoricamente potrebbe dirigersi in ben quattro direzioni, tornare in bocca, entrare nelle cavità nasali, finire nel laringe oppure nell'esofago.

Allora perché va solo in quest'ultimo sito? Semplice: tutte le altre aperture durante la deglutizione sono chiuse! Infatti la lingua si alza fino a toccare la volta palatina impedendo così il reflusso nella bocca, il palato molle si eleva ostruendo il passaggio nel naso e il laringe anche si eleva chiudendo l'apertura soprattutto grazie all'epiglottide; il laringe si alza, la base della lingua nel frattempo spinge l'epiglottide in basso sopra l'apertura faringea come un coperchio. Oltre a tutto questo, agisce un ulteriore riflesso: la stimolazione della mucosa della parte posteriore della bocca, del faringe e dell'apertura faringea produce non solo la contrazione riflessa che dà luogo alla seconda fase della deglutizione, ma anche una momentanea inibizione degli atti respiratori.

La stimolazione della mucosa esofagea da parte del materiale che entra in esso dal faringe genera i riflessi che provocano la **peristalsi esofagea**. Liquidi e sostanze ben masticate precipitano in basso nell'esofago fino allo sfintere cardiaco per la forza di gravità e per le contrazioni delle pareti muscolari del faringe, sono poi spinti ad attraversare lo sfintere dello stomaco dalla peristalsi esofagea.

Come avrete notato ho sottolineato delle parole, DEGLUTIZIONE e PERISTALSI, questo perché essi rappresentano i processi meccanici dell'esofago. La peristalsi in particolare è costituita da onde di contrazione che spingono gli alimenti in basso lungo il canale e che sono rappresentate da anelli di contrazione che si susseguono portandosi in basso.

Probabilmente questa parte di anatomia vi ha un po' annoiato, ma l'ho voluta inserire perché ritengo che quando si ha un organo malato, l'esofago in questo caso, sia importante conoscerlo meglio nella sua forma e nelle sue funzioni.



Figura 63-1. La deglutizione.

Gli impulsi nervosi che regolano la peristalsi: brevi cenni mirati sul sistema nervoso

La funzione motoria dell'esofago dipende dalla sua struttura muscolare, dall'innervazione e da fattori ormonali circolanti. La deglutizione può iniziare volontariamente o essere stimolata in via riflessa da numerose aree nel cavo orale e nel faringe. I nervi afferenti al faringe sono il GLOSSOFARINGEO ed il LARINGEO SUPERIORE. Il centro della deglutizione coordina lo svolgersi di questo meccanismo attraverso il quinto, settimo, decimo, undicesimo e dodicesimo paio di nervi cranici e mediante i neuroni motori a livello di c1-c3. L'integrità di queste strutture nervose è indispensabile per il funzionamento del cricofaringe. Come già accennato la fase faringea della deglutizione è seguita da quella esofagea, normalmente l'esofago è chiuso alla giunzione faringo-esofagea dal muscolo cricofaringeo.

Il terzo superiore dell'esofago è formato da una tonaca muscolare striata con uno strato esterno di fibre longitudinali ed uno interno circolare. I due terzi inferiori hanno invece una muscolatura liscia, l'esterna irregolarmente longitudinale, l'interna con fibre a disposizione circolare, a spirale ed ellittica. Nell'esofago medio troviamo il punto di transizione tra questi due tipi di muscolatura (liscia e striata).

Lo sfintere esofageo superiore (S.E.S. d'ora in poi) deve la sua azione alle fibre afferenti distribuite attraverso il vago ed il ricorrente. La muscolatura liscia dell'esofago inferiore è innervata dal vago, le cui fibre pregangliari terminano in sinapsi che formano il plesso mienterico, le fibre pre e post gangliari sono colinergiche e quindi agiscono mediante mediatori parasimpaticomimetici, mentre la loro attività è inibita dall'atropina. L'innervazione simpatica dell'esofago esiste ma la sua funzione è poco nota.

La RIDUZIONE NUMERICA e il danno delle CELLULE INTRAMURALI e delle FIBRE POST-GANGLIARI sono le lesioni riscontrate più comunemente nell'acalasia.

Altre lesioni riscontrate sono anche ALTERAZIONI DELLE FIBRE VAGALI e RIDUZIONE NEL NUMERO DI CELLULE NEL NUCLEO MOTORE DEL VAGO.

In studi sperimentali su cani, il blocco temporaneo del nervo vago a livello cervicale abolisce le risposte dello S.E.I. (SFINTERE ESOFAGEO INFERIORE) alla distensione esofagea a qualunque livello. Questo indica che il vago è importante nel coordinare la funzione dello S.E.I.; il blocco vagale abolisce anche il tono di base dello S.E.I., suggerendo che l'integrità del vago a livello cervicale è indispensabile per mantenerne il tono, almeno nel cane.

Acalasia esofagea

L'acalasia può essere definita come una malattia di origini sconosciute caratterizzata da completa assenza di peristalsi nel corpo dell'esofago e dal mancato od incompleto rilasciamento dello sfintere esofageo inferiore. E' un'affezione rara che si manifesta con uguale incidenza in entrambi i sessi e senza particolari predilezioni razziali. Ogni età può venire colpita; solitamente si riscontra in pazienti tra i 40 e i 60 anni anche se l'età infantile e adolescenziale non ne sono esenti. In pochi casi è stata riscontrata in consanguinei

Le caratteristiche cliniche dell'acalasia furono descritte per primo da Thomas Willis nel 1674, egli faceva intendere che l'acalasia è fondamentalmente un'anormalità del meccanismo sfinteriale alla giunzione gastro – esofagea e che questa poteva essere causata da una neoplasia o da un disordine neurologico.

Ma, a tutt'oggi, nessun medico può dire con sicurezza quale sia la causa di questa malattia, c'è chi suppone l'ereditarietà, altri un problema congenito, ma nulla di certo.

Lesioni anatomiche nell'acalasia

Le lesioni sono localizzabili a quattro diversi livelli del sistema neuromuscolare:

a) nei nuclei del tronco encefalico, dove si nota la diminuzione o l'assenza delle cellule nervose nel nucleo dorsale del vago o anche la degenerazione della porzione caudale del nucleo ambiguo come dimostrato da Kimura e da Cassella;

b) nei plessi nervosi intramurali, dove si osserva una degenerazione ed una diminuzione del numero delle cellule gangliari ed una infiltrazione del plesso di Auerbach ad opera di cellule mononucleate, fino alla sua totale sostituzione con tessuto cicatriziale. Questa alterazione può essere presente a tutti i livelli della muscolatura dell'esofago, ma è più evidente nella porzione distale, compreso lo S.E.I.;

c) nelle fibre nervose vagali del plesso periesofageo, dove sono state evidenziate lesioni simili alla degenerazione Walleriana, probabilmente secondaria alla perdita delle cellule gangliari del plesso intramurale;

d) nelle fibre muscolari lisce, la microscopia elettronica ha individuato tre tipi di alterazioni cellulari della muscolatura liscia, la più caratteristica: distacco dei miofilamenti dalla superficie delle membrane cellulari; in alcuni casi, inoltre, è stata notata atrofia cellulare, in altri eccezionalmente un'ipertrofia.

Difficile comunque risalire alla causa di questa malattia che rimane a tutt'oggi oscura, anche se un singolo processo causale, come suggerito da Smith (virus neurotossico, processo autoimmune) potrebbe essere alla base dell'acalasia esofagea aggredendo nello stesso tempo tutte e quattro le strutture sopracitate.

Da sottolineare è anche che le caratteristiche cliniche dell'acalasia sono del tutto simili a quelle della malattia di Chagas. Questa è una malattia endemica in molte aree rurali dell'America Latina, soprattutto Brasile, ed è causata da un'infezione da *TRYPANOSOMA CRUZI*. Il megaesofago di Chagas costituisce una forma di "acalasia sperimentale della natura" in cui gli effetti tossici del parassita sono responsabili della denervazione dell'esofago.

I sintomi

I sintomi più frequenti sono:

1. DISFAGIA (difficoltà nel deglutire che può essere più o meno grave);
2. RIGURGITO (parte del cibo ingerito ritorna su).

Sono però anche altri i sintomi che non sempre sono presenti in tutti coloro che hanno questo problema:

3. SINTOMI RESPIRATORI accompagnati da TOSSE;
4. EPISODI RICORRENTI DI POLMONITE;
5. DOLORE RETROSTERNALE;
6. ODINOFAGIA (dolore nel momento della deglutizione);
7. SCIALORREA (aumento della salivazione tanto da bagnare il cuscino quando si dorme);
8. CALO DEL PESO CORPOREO.

Metodi diagnostici

ENDOSCOPIA serve ad escludere la presenza di neoplasia (tumore), spesso è accompagnata da biopsia; si tratta di un tubicino munito di telecamera che viene inserito nella cavità orale, percorre l'esofago fino a raggiungere lo stomaco (gastrosopia). Non si fa anestesia, si prende semplicemente una pasticca per anestetizzare la cavità orale e la gola. Alcuni medici usano iniettare anche del valium, ma molti non sono d'accordo in quanto potrebbe ostacolare una giusta diagnosi. E' un esame un po' fastidioso, ma l'importante è rimanere tranquilli e fare respiri profondi.

MANOMETRIA anche questa volta si tratta di un tubicino ancora più sottile di quello per la gastrosopia che però viene fatto passare da una narice, giù per la gola, esofago e stomaco. Non c'è alcun tipo di anestesia. In alcuni casi l'indagine monometrica ha permesso la precisazione della diagnosi, identificando forme inconsuete di acalasia.

PH METRIA DELLE 24 ORE sempre il tubicino che viene fatto passare dal naso fino allo stomaco, all'esterno esso è collegato con una sorta di piccola radiolina che serve a registrare nell'arco di una giornata (24 ore) se ci sono episodi di reflusso gastroesofageo e di quale entità e durata. Il paziente dovrà mangiare, bere, fumare se è fumatore, insomma comportarsi come d'abitudine. La tollerabilità del tubicino per un giorno è individuale, c'è chi sopporta di più chi meno.

STUDIO RADIOLOGICO DELLA DEGLUTIZIONE CON VIDEOTAPE esame non invasivo.

Di solito si esegue per primo. Il paziente a digiuno deve bere una soluzione densa (bario) in posizioni diverse, mentre il medico esegue delle lastre e controlla su un televisore la motilità dell'esofago e la sua morfologia.

Come guarire ?

Purtroppo, **CHI è ACALASICO lo sarà per SEMPRE.**

Ci tengo a sottolineare questo punto ecco perché lo scrivo in stampatello. Ebbene sì, nel 2001 ancora non si sa la causa di questo problema e quindi non si conosce la soluzione definitiva.

Ci sono ovviamente delle terapie, ma sono solo palliativi, aiutano a vivere meglio, a mangiare meglio, se si capita nelle mani giuste, ma non fanno guarire da questa malattia. Ci tengo a sottolineare che **NON è UNA MALATTIA MORTALE** e, come ho già scritto, non è molto estesa alla popolazione in confronto a molte altre malattie sicuramente più gravi, ma non si vive bene da acalasicsi.

Detto questo passo ad elencare tutte le terapie anche quelle che potremmo definire sperimentali:

INTERVENTO CHIRURGICO (IN LAPAROSCOPIA O VISIONE DIRETTA)

TRATTAMENTO BOTULINICO

TECNICA DETTA DEL PALLONCINO

VARI FARMACI: ADALAT sublinguale, cps da 20mg 1 cps ½ ora prima dei pasti (non risolutivo)

VIAGRA (SPERIMENTALE)

PREPULSID (Attenzione all'uso: è CARDIOLESIVO)