

ACALASIA

Oggi ci occuperemo di una patologia molto rara, che è caratterizzata da una difficoltà nel movimento dell'esofago.

Abbiamo detto che l'apparato digerente è dotato di un'attività motoria propria, quest'attività (che parte dalla bocca fino alle parti più distali) si chiama peristalsi; fondamentalmente che l'intestino/l'esofago si muove.

Affinchè l'intestino sia in grado di muoversi sono necessari due fenomeni: è necessario che dietro si abbia una contrazione della muscolatura mentre davanti è necessario che si apra e che quindi ci sia un rilasciamento (immaginiamo una siringa o una salsiccia).

Questa è una legge della peristalsi che vale nell'apparato digerente: **è necessaria una contrazione a monte e un rilasciamento a valle.**

Chi fa fare al muscolo queste cose?

I nervi che stanno nella parete dell'intestino (neuroni). I nervi che stanno dietro a monte rilasciano Acetilcolina, la quale è una sostanza chimica che, agendo sul muscolo, in qualche modo lo fa contrarre.

Affinchè la contrazione avvenga è necessario che a valle ci sia il rilasciamento di un'altra sostanza che si chiama ossido nitrico, il quale è un gas che rilascia il muscolo.

Nella slide 3 notiamo nella prima immagine un esofago in condizioni normali (si svuota) e quindi c'è un corretto funzionamento dello sfintere e quindi il cibo scende senza problemi.

Nella seconda immagine invece abbiamo una normalità alterata: l'acalasia, che è una malattia dell'esofago, in cui saltano i nervi; saltano soprattutto quelli deputati al rilasciamento di ossido nitrico e la parte a valle non si apre più e quindi non si attiva neanche più la peristalsi e tutto quello che noi immettiamo nell'esofago resta intrappolato. E' come una sacca a poche con il buco tappato, a furia di spingere si dilata.

FISIOPATOLOGIA DELL'ACALASIA.

Il meccanismo fondamentale dell'acalasia è la non ottimale o meglio deficitario rilasciamento dello sfintere e ciò porta a peristalsi, l'esofago non è più in grado di muoversi. Tutto ciò è determinato dalla perdita di quei neuroni che rilasciano ossido nitrico. L'effetto di questo mancato riflesso nervoso fa sì che lo sfintere non si rilasci più adeguatamente e l'esofago diventa peristaltico; quindi quando metto del cibo, bolo e liquidi, tutto ciò impatta e rimane lì. Dopo un po', a furia di riempire si ha una dilatazione dello stomaco e quindi a un certo c'è una mancata discesa del boccone all'altezza dell'epigastrio che è il passaggio tra l'esofago e lo stomaco, questa condizione si chiama disfagia.

E dato che il cibo non scende più a causa dell'accumulo, si ha rigurgito, soprattutto quando ci si mette stesi, durante la notte il cibo dall'esofago va a finire in bocca, uò

andare anche a finire nelle vie aeree e può determinare dei quadri di infezione (polmoniti).

Nella malattia del reflusso gastro-esofageo la porta è aperta per cui l'acido tende a passare; invece nell'acalasia la porta è chiusa e non passa niente tra esofago e stomaco.

A che cosa è dovuta? Perché questi soggetti perdono i neuroni?

Ci sono diverse ipotesi: predisposizione genetica, infiammazione etc.

Ma l'ipotesi più chiara ed evidente è che in questi soggetti ci sono degli anticorpi che distruggono se stessi, quindi è una malattia autoimmune (cioè il sistema immune di questi soggetti produce degli anticorpi che sono autodistruggenti).

Qual è l'effetto di tutto questo? Il sistema immune si attiva e si ha una distruzione dei nervi e alla fine si ha una cicatrice.

Come facciamo a sapere che si distruggono i nervi che rilasciano ossido nitrico? Si prendono dei pezzettini e si vanno a colorare esclusivamente quei nervi (slide 9, striscette nere). Nei soggetti con acalasia le striscette nere mancano.

L'acalasia è una malattia rara dell'esofago che ha diversi fattori scatenanti, è multifattoriale:

c'è bisogno di una predisposizione genetica (fattore interno), poi di un evento ad esempio un'infezione o virus (fattore fenotipico esterno) e poi c'è un rilascio dei mediatori dell'infezione che porta alla scomparsa dei neuroni inibitori del LES e ci si ritrova con l'acalasia.

Quindi: predisposizione + infezione virale = infiammazione dei nervi → attivazione del sistema immune e produzione di autoanticorpi → scomparsa dei neuroni → mancato rilascio del LES → DISFAGIA.

Quali sono i sintomi? In virtù del danno, i soggetti con acalasia non sono più in grado di ingoiare o deglutire adeguatamente e si ha un sintomo che si chiama disfagia.

Non è una malattia mortale, ma le cause portano a disidratazione, perdita di peso, e gli unici trattamenti possibili sono quelli chirurgici (aprendo l'estremità chiusa dell'esofago, il LES)