

Troubles de la déglutition supraœsophagienne

Ph. POUDEROUX

(Nîmes)

Tirés à part : Philippe Poudroux, Service d'Hépatogastroentérologie et Alcoolologie, Centre Hospitalier et Universitaire de Nîmes, Hôpital Caremeau, Avenue du Professeur Robert Debré, 30900 Nîmes.

Introduction

Le gastro-entérologue intervient dans la prise en charge des dysphagies oropharyngées dans deux situations 1) l'exploration d'une dysphagie d'allure isolée d'étiologie indéterminée, 2) la mise en œuvre d'une nutrition entérale par une gastrostomie. Devant une dysphagie d'allure isolée, il est essentiel de déterminer tout d'abord son origine oropharyngée ou œsophagienne, et d'évaluer sa sévérité. L'étape du diagnostic étiologique d'une dysphagie oropharyngée isolée est souvent difficile et implique alors une collaboration étroite entre le gastroentérologue, le neurologue et l'otorhinolaryngologiste. Elle nécessite des techniques d'exploration spécifiques non disponibles dans tous les centres. Les causes obstructives de dysphagie sont en règle accessibles à un traitement chirurgical ou endoscopique. Il n'en va pas de même de la plupart des maladies neuromusculaires pour lesquelles la dysphagie représente un des symptômes parmi d'autres, domaine où le traitement de la dysphagie rejoint celui de la maladie causale. La nutrition entérale par gastrostomie représente souvent dans ces cas, un élément essentiel de la prise en charge.

Comment faire le diagnostic de dysphagie oropharyngée?

Interrogatoire

Le diagnostic est en règle aisé devant des symptômes survenant électivement pendant ou immédiatement après la déglutition 1) blocages alimentaires de siège cervical, 2) régurgitations pharyngo-orales ou pharyngo-nasales, 3) déglutitions multiples, prolongées, avec effort musculaire, 4) sensation de stase buccale ou pharyngée après la déglutition, 5) signes laryngés suggérant une inhalation sensation d'étouffement, toux, raclements de gorge, modifications de la voix.

Plusieurs pièges diagnostiques sont à éviter 1) le globus pharyngé est une sensation de striction cervicale cédant typiquement à la déglutition du bol alimentaire, attribuée à l'anxiété; 2) l'anorexie est souvent exprimée comme une difficulté à avaler et peut poser un problème diagnostique surtout lorsqu'elle est sélective; 3) une dysphagie œsophagienne peut avoir une symptomatologie projetée sur la région cervicale. Les deux types de dysphagie peuvent en outre coexister dans certaines maladies neurologiques et musculaires; 4) des broncho-pneumopathies récidivantes ou une dénutrition inexplicée sans dysphagie exprimée par le patient ou rapportée par l'entourage. Ce mode de présentation est exceptionnel, excepté chez l'enfant et chez les sujets présentant d'importants troubles cognitifs. Seuls les examens fonctionnels de la déglutition permettent alors le diagnostic; 5) la dysphagie peut parfois être révélée à l'interrogatoire devant des modifications de l'alimentation (alimentation mixée ou tendre, évitement de certaines textures), des positions inhabituelles lors de la déglutition (flexion, rotation, ou hyperextension cervicale), le patient ne rapportant spontanément aucun symptôme. Il s'agit alors typiquement de dysphagies d'installation lente, permettant le développement progressif des techniques de compensation. Un interrogatoire portant sur les habitudes alimentaires (alimentation mixée, épaississement des liquides, éviction de certaines textures) est indispensable.

Une dysphagie prédominant sur les solides ou débutant par les solides évoque un trouble de la vidange pharyngée soit par un déficit de la contraction linguale ou pharyngée, soit par une diminution de l'ouverture du muscle cricopharyngien. Les symptômes principaux sont les blocages alimentaires, les régurgitations et les déglutitions multiples. La toux apparaît dans les déficits sévères lorsque la dysphagie touche liquides et solides. Ces patients compensent leur trouble en coupant fin les aliments puis en mixant, en évitant les bolus sans cohésion constitués par les textures granuleuses (biscuit, riz) ou filandreuses (viande, salade).

Une dysphagie aux liquides se manifeste cliniquement par une toux à la déglutition. Les patients compensent leur trouble en fractionnant les déglutitions, en épaississant les liquides, en suspendant volontairement leur respiration, ou en avalant tête fléchie. Les mécanismes en cause sont les troubles du contrôle ou de la coordination de la déglutition, ou des anomalies anatomiques ou fonctionnelles de la fermeture laryngée.

Examen clinique

L'examen clinique comprend 5 temps oropharyngé, cervical, respiratoire, neurologique et se termine par des essais alimentaires. L'examen oropharyngé recherche une lésion et évalue la motricité et la sensibilité labiale, linguale, mandibulaire et vélaire, l'hygiène buccodentaire, la salivation (stase salivaire, xérostomie). L'examen du cou recherche une lésion (adénopathie, goitre) et évalue l'ascension laryngée (N 2-2,5 cm). L'examen respiratoire analyse la toux volontaire, le contrôle de la respiration, l'apnée volontaire, et recherche un trouble de la respiration, un encombrement bronchique. L'examen neurologique de débrouillage évalue la vigilance et la compréhension ainsi que le handicap moteur; il recherche une dysarthrie, une dysphonie, des troubles de l'équilibre, un déficit moteur (surtout oculopalpébral). Cet examen peut être fait par un médecin ou une orthophoniste et sera complété par celui du neurologue en cas de maladie neuromusculaire suspectée ou patente. Les essais alimentaires avec différentes textures sont réalisés par l'orthophoniste. Plus simplement, un test à l'eau peut être réalisé en consultation. Ce test consiste à observer le patient boire un verre d'eau afin de détecter une lenteur à la déglutition, une toux ou des régurgitations. La sensibilité du test est bonne, mais il manque de spécificité [1].

L'examen clinique est fiable pour le diagnostic de perturbations de la phase orale de la déglutition. Cependant, il se révèle insuffisant pour déceler un trouble de la déglutition touchant la phase pharyngée. Ainsi 30% des inhalations sont silencieuses et seule la moitié des patients présentant une toux ou une modification de la voix à la déglutition, inhalent.

Comment évaluer la sévérité de la dysphagie?

La sévérité de la dysphagie se mesure tout d'abord sur l'existence de complications. Les complications des troubles de la déglutition sont nutritionnelles (dénutrition, déshydratation) et respiratoires (obstruction laryngée, broncho-pneumopathies, encombrement bronchique). La surveillance étroite du poids et de la fonction respiratoire (sepsis, dyspnée) est importante pour décider à temps d'une modification de traitement ou d'une assistance nutritionnelle. En général, la dysphagie ne représente qu'un des mécanismes en cause dans la genèse de ces complications. Les troubles respiratoires peuvent ne pas être uniquement liés aux inhalations et se rencontrent dans le tableau clinique de nombreuses maladies comme la sclérose latérale amyotrophique (SLA), la myasthénie, les polymyosites, et de nombreuses myopathies. La survenue d'une pneumopathie chez un patient qui inhale est dépendante de multiples facteurs tels que la quantité et la nature du bolus inhalé, la fréquence des inhalations, les capacités respiratoires et immunitaires du patient, son état général [2]. La présence d'inhalations lors d'une vidéoradiographie ou d'une vidéoendoscopie ne représente pas un élément suffisant pour proposer la suspension de l'alimentation par voie orale. La modification des habitudes alimentaires avec l'éviction de certains aliments, certaines textures (solides, liquides), le recours à une alimentation mixée (en dehors de problèmes dentaires), aux liquides épaissis, à une alimentation entérale ou parentérale, ou à l'arrêt de l'alimentation orale, sont des éléments importants pour quantifier la sévérité de la dysphagie. Lorsque le temps pris pour une déglutition est supérieur à 10 sec, le maintien d'une alimentation orale exclusive est improbable, qu'il y ait ou non inhalation [3]. Un autre critère de jugement est la quantification des symptômes dysphagiques et leur impact sur la qualité de vie à l'aide d'auto-questionnaires spécifiques. Ces questionnaires sont cependant souvent inutilisables dans la population présentant une dysphagie haute en raison de la fréquence du handicap moteur, sensoriel ou cognitivo-comportemental.

Quels examens complémentaires demander?

Devant une dysphagie haute d'allure isolée, la démarche diagnostique consiste à rechercher d'abord une cause obstructive, en particulier tumorale. La nasofibroskopie pharyngée et l'examen de première intention. L'endoscopie œsophagienne doit ensuite toujours être réalisée, mais je préfère faire une vidéoradiographie de la déglutition (ou un transit pharyngo-œsophagien baryté) avant pour rechercher une anomalie anatomique ou motrice. Le dosage des enzymes musculaires (CPK), des anticorps anti-récepteurs de l'acétylcholine, l'EMG, la TDM ou l'IRM cérébrale, la biopsie neuro-musculaire, ou l'examen du LCR pourront être réalisés en fonction de l'orientation clinique et vidéoradiographique vers une maladie neuromusculaire. Si l'orientation est vers une cause locale, l'endoscopie ORL sous anesthésie générale, la TDM ou l'IRM cervicale seront à discuter là aussi, en fonction des données cliniques et radiologiques.

Lorsque l'étiologie de la dysphagie est connue, une étude fonctionnelle de la déglutition par la vidéoradiographie de la déglutition (ou la vidéoendoscopie pour certaines équipes) peut être nécessaire.

Vidéoradiographie de la déglutition

La vidéoradiographie de la déglutition est l'étude radiologique dynamique de la déglutition d'un bolus baryté liquide (volume 1, 3, 5, 10 ml, volumes libres), pâteux (pâte barytée) et solide (biscuit baryté). Les déglutitions sont enregistrées sur bande vidéo car les événements moteurs sont complexes, synchrones ou en succession rapide, et nécessitent une analyse image par image. Elle permet le diagnostic d'anomalies anatomiques (diverticules, membranes), et fonctionnelles telles que les troubles du contrôle et de la coordination de la déglutition, de la propulsion du bolus, de l'ouverture de la jonction pharyngo-œsophagienne, du mouvement antéro-supérieur et de la fermeture du larynx. Elle détecte les inhalations et en détermine les mécanismes. L'interprétation est gênée par une importante variabilité intra et interindividuelle de l'amplitude et de la durée des mouvements des structures oropharyngées. Les variations d'interprétation entre observateurs sont modestes pour le diagnostic d'inhalation et de résidu oropharyngé. Par contre, la quantification de ces anomalies et la détermination de leurs mécanismes sont en règle peu reproductibles. Elle ne permet pas de faire le diagnostic de la pathologie causale mais détermine le mécanisme de la dysphagie. Les indications de la vidéoradiographie de la déglutition sont 1) les dysphagies hautes isolées; 2) la recherche de troubles de déglutition devant des symptômes respiratoires récidivants inexplicables (toux et dysphonie à la déglutition, bronchites ou pneumopathies); 3) la recherche du mécanisme de la dysphagie devant des troubles de la déglutition résistants à une prise en charge empirique (modification de texture, posture); 4) l'évaluation objective d'un traitement. La vidéoradiographie est contre-indiquée en cas de troubles de la vigilance, troubles cognitifs sévères, mauvaise compliance, déglutition absente, position assise ou demi-assise impossible. La vidéoradiographie de la déglutition n'est pas disponible dans de nombreux centres non pas pour des raisons de matériel, mais à cause du manque de formation médicale pour l'interprétation des images. Le transit pharyngé baryté est une alternative utile pour le diagnostic d'anomalies anatomiques. Sa rentabilité est faible en cas d'anomalies fonctionnelles.

Vidéoendoscopie de la déglutition

Cet examen consiste à visualiser la déglutition à l'aide d'un nasofibroscope placé dans l'oropharynx, relié à une caméra vidéo et à un magnétoscope. Cette technique d'exploration peut être faite au lit du malade, avec des aliments et non de la baryte, peut être fréquemment répétée et permet une bonne visualisation du larynx pendant la déglutition. Par contre, elle n'explore pas la phase orale de la déglutition et la jonction pharyngo-œsophagienne. Nous utilisons cette technique chez des patients non mobilisables, ou lorsqu'il existe une anomalie de fermeture du vestibule laryngé ou de la glotte, en complément de la vidéoradiographie. Dans d'autres centres, la vidéoendoscopie est employée en première intention dans les dysphagies neuromusculaires.

Manométrie pharyngée

La mesure des pressions pharyngées nécessite l'emploi de capteurs de pressions électroniques et d'une vidéoradiographie synchronisée afin de visualiser leur position en temps réel (manovidéoradiographie) [4]. La pression sphinctérienne lors de la déglutition peut être mesurée avec des capteurs électroniques ou perfusés, suffisamment longs pour chevaucher le sphincter. L'anatomie, la mobilité et la mauvaise tolérance pharyngée sont les facteurs limitants de cet examen. L'amplitude des pressions pharyngées varie considérablement en fonction de la position, de l'orientation des capteurs, et du type de matériel utilisé. Les normes de pression varient fortement d'un laboratoire à l'autre. En outre, l'examen est souvent impossible à réaliser en raison de la toux déclenchée par l'inhalation des bolus déglutis ou de l'eau de perfusion des cathéters de manométrie, et de l'impossibilité de franchir le sphincter en cas d'hypertonie. En pratique, nous utilisons la manométrie pharyngée après une vidéoradiographie devant une diminution de l'ouverture du sphincter supérieur non expliquée par une diminution de l'élévation laryngée ou de la propulsion linguale, à la recherche d'une achalasia du sphincter supérieur de l'œsophage.

EMG pharyngé

Il peut être réalisé par voie endoscopique sous anesthésie ou par voie transcutanée. C'est un examen douloureux, techniquement difficile à réaliser (problèmes de localisation du muscle cricopharyngien et de désinsertion de l'électrode lors de la déglutition) et à interpréter [5]. L'EMG permet d'orienter le diagnostic étiologique vers une pathologie musculaire ou neurologique, et fait le diagnostic de certitude d'une achalasia en montrant l'absence d'inhibition de l'activité électrique à la déglutition. Il est plus souvent utilisé pour permettre le repérage du muscle avant injection de toxine botulique.

Biopsie du cricopharyngien

Elle est réalisée lors d'une myotomie du muscle cricopharyngien à la recherche d'une myosite ou d'une myopathie. L'histologie du muscle cricopharyngien est nettement différente des muscles habituellement biopsiés (deltoïde et quadriceps) et nécessite une bonne connaissance de ce muscle par l'anatomopathologiste [6]. Nous associons toujours à la biopsie du cricopharyngien, une biopsie quadricipitale ou deltoïdienne.

Comment faire le diagnostic étiologique?

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent en règle générale de faire le diagnostic de la cause de la dysphagie la présence d'une douleur à la déglutition (odynophagie), le mode de début des troubles, l'existence de signes neurologiques associés, les antécédents de chirurgie cervicale et de maladies neuro-musculaires acquises ou héréditaires sont les éléments essentiels pour orienter le diagnostic. De nombreuses maladies relevant de plusieurs spécialités peuvent causer une dysphagie, soulignant encore la nécessité d'une prise en charge collaborative (Tableau I). On distingue les dysphagies de cause locale et les dysphagies des maladies neuromusculaires. Plusieurs situations cliniques sont envisageables dysphagie douloureuse, dysphagie d'apparition aiguë ou subaiguë, dysphagie chronique (Tableaux II, III).

Dysphagie douloureuse

Une dysphagie douloureuse est en règle générale de cause locorégionale et le diagnostic est le plus souvent aisé à l'examen clinique lésions muqueuses oropharyngées, adénopathie, goitre, tumeur de la thyroïde ou des glandes salivaires. Les étiologies des odynophagies sont dominées par les corps étrangers, les pathologies infectieuses et tumorales (Tableau II). La dysphagie nécessite un examen endoscopique ORL (\pm radiographie du cou) éventuellement complété par une TDM cervicale.

Dysphagie d'installation aiguë ou subaiguë

Les dysphagies d'installation brutale ou rapide regroupent principalement (Tableau III) 1) les corps étrangers. Les corps étrangers sont en règle facilement diagnostiqués sur les arguments anamnestiques et la nasofibroscope. Quand le corps étranger est sous-muqueux, la radiographie des parties molles du cou et/ou la tomodensitométrie cervicale permettent le diagnostic. On en rapproche les blocages alimentaires aigus isolés (steakhouse syndrome), qui n'ont le plus souvent aucune cause retrouvée; 2) les pathologies cérébro-méningées traumatiques, vasculaires et infectieuses. Le contexte est d'emblée neurologique et non celui d'une dysphagie isolée; 3) les maladies musculaires la myasthénie, et les poly- et dermatomyosites qui peuvent débiter par une dysphagie isolée, l'acutisation de maladies musculaires chroniques par une prise médicamenteuse; 4) une origine iatrogène médicamenteuse [7]. Les troubles de la vigilance par surdosage en psychotropes et morphiniques peuvent provoquer des troubles de la déglutition et des pneumopathies d'inhalation. Comme dans la maladie de Parkinson, les neuroleptiques altèrent surtout la phase orale en perturbant la coordination des mouvements de la langue, l'initiation de la déglutition, la mastication. Les dysphagies médicamenteuses peuvent être aussi induites par les benzodiazépines (nitrazepam) [8], ainsi que par les anticholinergiques et les psychotropes anticholinergiques, par la xérostomie. Certains traitements peuvent provoquer, révéler ou majorer une myasthénie (aminosides, curares, benzodiazépines, autres) ou une polymyosite (D Pénicillamine).

Dysphagie chronique

Les dysphagies de cause locale sont essentiellement représentées par les tumeurs oropharyngées et les séquelles fonctionnelles de leurs traitements (radiothérapie cervicale, chirurgie), les anomalies anatomiques comme les diverticules (diverticule de Zenker, diverticule hypopharyngé latéral), les barres cricopharyngées et les rares diaphragmes cricopharyngiens. **Les tumeurs pharyngées** sont aisément diagnostiquées par la nasofibroscope. Cependant, cet examen peut être normal si la lésion siège dans un sinus piriforme ou dans la bouche œsophagienne. Un examen du pharynx au tube rigide sous anesthésie générale s'impose devant toute dysphagie de cause indéterminée chez un patient éthylo-tabagique, et devant toute récurrence de dysphagie en cas d'antécédents de néoplasie ORL. **Les diaphragmes de la jonction pharyngo-œsophagienne** intéressent la paroi antérieure du pharynx ou sont circonferenciels [9]. Ils sont le plus souvent asymptomatiques ou responsables d'une dysphagie aux solides initialement intermittente. L'endoscopie peut passer à côté du diagnostic et leur détection radiologique n'est parfois possible que par vidéoradiographie. Ces diaphragmes peuvent être idiopathiques ou secondaires à une lésion œsophagienne (œsophagite desquamante, pemphigoïde bulleuse, épidermolyse bulleuse). **Les diverticules de Zenker** sont associés à une involution fibro-adipeuse du muscle cricopharyngien, marquée par une nette diminution de son élasticité (myopathie restrictive) [10]. **Les barres cricopharyngées** [11] entraînent une sténose cricopharyngée qui peut être à l'origine d'une dysphagie ou être asymptomatique. Il s'agit d'une indentation cricopharyngée fréquemment rencontrée en vidéoradiographie. Elle est le plus souvent postérieure, uniquement visible lors de la déglutition, semblable lorsqu'elle est importante au septum cricopharyngien des diverticules de Zenker. Bien qu'il n'y ait pas eu d'étude histologique systématique du muscle cricopharyngien rapportée dans cette pathologie, ces barres pourraient correspondre à une diminution de la compliance du cricopharyngien. Les myosites isolées du cricopharyngien sont exceptionnelles. Le plus souvent, la diminution de l'ouverture du cricopharyngien n'est pas liée à un dysfonctionnement isolé de ce muscle, mais s'intègre dans une maladie neuro-musculaire générale. Cependant, une dysphagie peut être le mode de début ou le symptôme dominant de plusieurs d'entre elles et pose alors un problème diagnostique.

La plupart des maladies neurologiques peuvent présenter une dysphagie dans leur tableau clinique (Tableau I). Ses mécanismes sont multiples et peuvent être associés à des 1) troubles du contrôle de la déglutition troubles de la vigilance, lésions cérébrales, cérébelleuses, bulbaires; 2) déficits moteurs touchant plusieurs muscles déglutiteurs, soit par paralysie d'origine centrale ou périphérique, soit par atteinte du muscle ou de la jonction neuro-musculaire. Les étiologies sont dominées par les AVC, les traumatismes crâniens, les syndromes parkinsoniens, la SLA et la maladie d'Alzheimer. Le diagnostic étiologique de la dysphagie est fait ici sans problème car la dysphagie n'est pas isolée, excepté pour la SLA. Au cours des AVC [12, 13], 40% des patients sont dysphagiques dans les 3-4 jours suivant l'ictus, plus fréquemment et plus sévèrement dans les AVC tronculaires et hémisphériques bilatéraux que dans les hémisphériques unilatéraux. Un AVC hémisphérique unilatéral peut être responsable d'une dysphagie haute car il existe un hémisphère dominant pour la déglutition. La déglutition se normalise dans les 2 semaines suivant l'accident vasculaire chez 85% des patients. Dans le syndrome lacunaire, il existe un syndrome pseudo bulbaire caractérisé par l'association de 1) troubles de la déglutition prédominant sur la phase orale; 2) dysarthrie; 3) troubles de la motricité linguale, vélaire ou faciale, de topographie bilatérale, prédominant sur les mouvements à commande volontaire (dissociation automatico-volontaire); 4) il s'y associe selon le siège de la lésion une ophtalmoplégie, des troubles intellectuels, des mictions impérieuses, une marche à petits pas, une spasticité intense avec rire et pleurs spasmodiques. Au cours de **la maladie de Parkinson**, 50-90% des patients présentent des troubles de la déglutition, dont 20-50% avec cachexie et pneumopathie d'inhalation [14, 15]. Ils deviennent invalidants dans les formes avancées de la maladie. Le traitement par L-dopa améliore inconstamment la dysphagie. La dysphagie est plus fréquente et plus sévère dans la paralysie supranucléaire progressive, qui associe un syndrome parkinsonien-Dopa résistant, des troubles de l'équilibre avec chutes, une rigidité du cou et une ophtalmoplégie, ainsi que dans l'atrophie systématisée multiple. Dans **la maladie d'Alzheimer**, les troubles de la déglutition deviennent cliniquement patents tardivement et coexistent avec des altérations du comportement alimentaire. **La SLA** est caractérisée par une dégénérescence progressive des motoneurons du cerveau, du tronc cérébral et de la moelle. Une dysphagie isolée peut être un mode de révélation et poser des problèmes diagnostiques. L'examen clinique doit rechercher d'autres signes bulbaires plus discrets (dysphonie, dysarthrie), des fasciculations musculaires en particulier linguales, et un syndrome pyramidal. Les SLA à début bulbaire représentent 1/3 des malades et sont d'évolution plus rapide que celles à début spinal, avec une espérance de vie de 1-2 ans [16, 17]. La cause majeure de mortalité est la défaillance ventilatoire secondaire à une pneumopathie d'inhalation et/ou à une paralysie des muscles respiratoires.

Plusieurs maladies musculaires peuvent débiter par une dysphagie en apparence isolée. La myasthénie et les myosites sont accessibles à un traitement et doivent être recherchées systématiquement.

La myasthénie est une maladie auto-immune (prévalence est de 1/10 000) perturbant la transmission neuro-musculaire. Les troubles de la déglutition portent sur la phase orale et pharyngée. Il existe typiquement une fatigue musculaire à l'effort, avec une dysphagie plus importante à la fin des repas et au repas du soir. L'interrogatoire et l'examen recherchent une diplopie et un ptosis, présents au cours de l'évolution de la maladie dans 80-90% des cas. Il peut s'associer d'autres troubles bulbaires comme des difficultés à mâcher, une dysarthrie et une dysphonie. Les anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine sont présents dans 90% des formes généralisées et le taux des CPK est normal. Le test au Tensilon ou à la Prostigmine fait régresser le déficit moteur. L'EMG montre un épuisement à la stimulation nerveuse répétitive. Certains médicaments peuvent révéler une myasthénie latente ou la provoquer. Le traitement est basé sur les anticholinestérasiques, la corticothérapie et les immunosuppresseurs.

Les polymyosites et dermatomyosites sont des maladies auto immunes inflammatoires touchant les muscles striés (prévalence 1/100 000). Une dysphagie pharyngée est présente dans 1/3 des cas et constitue un facteur de mauvais pronostic. Il faut rechercher un déficit musculaire prédominant aux cuisses, souvent associé à des myalgies. Une myocardite est présente dans près de la moitié des cas. On trouve une association à une collagénose (10-20%) ou un cancer (10-20%). Dans la dermatomyosite, les signes cutanés comprennent un érythème prédominant à la face, les papules de Gottron sur les doigts et un érythème periunguéal. Le taux des CPK est élevé dans 75-85% des cas. La biopsie musculaire confirme le diagnostic en montrant un infiltrat inflammatoire avec foyers de nécrose et de régénération. Rarement, la myotomie du cricopharyngien peut être réalisée en cas de dysphagie obstructive résistante au traitement médical.

La myosite à inclusions est responsable d'une dysphagie pharyngée associée à un déficit moteur surtout proximal, d'évolution lentement progressive. Elle débute après 40 ans, le sex ratio est de 3H/1F et la prévalence de 1/100 000. Le taux de CPK est souvent normal ou peu élevé. Le diagnostic est fait par la biopsie musculaire qui montre des vacuoles intracytoplasmiques bordées contenant des granulations éosinophiles aux colorations standard. La microscopie électronique montre qu'il s'agit de structures tubulo-filamentaires. L'évolution spontanée se fait vers l'aggravation progressive parfois émaillée de rémissions. Le traitement est décevant, les corticoïdes et les immunosuppresseurs étant souvent en échec. La myotomie du cricopharyngien est efficace sur la dysphagie, du moins transitoirement [18].

La dystrophie oculopharyngée est une maladie autosomique dominante rare (5/1 000 000) avec pénétrance complète, d'installation tardive après 40 ans. Elle se manifeste par un ptosis et une dysphagie d'évolution très lentement progressive. Les CPK sont normales ou modérément augmentées. La biopsie muqueuse montre des vacuoles intracytoplasmiques. Le test génétique est disponible. La myotomie du cricopharyngien permet de diminuer la dysphagie [19].

Un petit nombre de dysphagies correspondent à des phobies de la déglutition ou phagophobies. Elles peuvent être globales ou prédominer sur une texture (solides, liquides) ou un aliment. Il existe souvent une autre phobie associée et il est fréquent de retrouver dans les antécédents même lointains un épisode aigu de blocage respiratoire lors d'un repas à l'origine de la phobie. Nous traitons ces patients par psychothérapie comportementale. Dans notre expérience, 40% des patients consultant pour dysphagie haute ont une vidéoradiographie de la déglutition normale. Des troubles de la sensibilité pharyngée proches des paresthésies pharyngo-laryngées pourraient être à l'origine des symptômes.

Quel traitement proposer?

L'objectif thérapeutique est double assurer une nutrition et une hydratation dans des conditions de sécurité optimales, et améliorer la qualité de vie du patient. Le traitement est tout d'abord étiologique lorsqu'il est envisageable causes loco-régionales de dysphagie, certaines maladies neuro-musculaires et médicamenteuses. Le traitement symptomatique repose sur les techniques de rééducation et d'adaptation diététique, la nutrition entérale ou parentérale, l'endoscopie interventionnelle et la chirurgie. Cette prise en charge implique l'action coordonnée de neurologues, rééducateurs, gastro-entérologues, ORL, gériatres, diététiciennes, orthophonistes, et psychologues réunis au sein d'un groupe de travail.

Traitement endoscopique et chirurgical de la dysphagie

La myotomie du muscle cricopharyngien, la dilatation de la jonction pharyngo-œsophagienne et plus récemment, l'injection intrasphinctérienne de toxine botulique ont été proposées dans les dysphagies pour les dysfonctionnements du sphincter supérieur de l'œsophage. L'indication idéale pour ce type de traitement est une limitation isolée de l'ouverture du muscle crico-pharyngien sans trouble de la propulsion oropharyngée. Il s'agit d'une situation rare. Aucun de ces traitements n'a fait l'objet d'une évaluation rigoureuse sur la sélection des patients et les résultats. La dilatation est une technique qui semble être efficace sans complication notable [20]. J'utilise un ballon de dilatation pneumatique Rigiflex sous anesthésie générale chez un patient intubé. Une bonne réponse à la dilatation est un élément en faveur d'une bonne réponse à la myotomie. La toxine botulique a été proposée par certains comme test diagnostique de dysfonction sphinctérienne en raison de ses bons résultats. Plusieurs travaux sur de petits groupes de patients rapportent 70-100% de bons résultats, avec des durées de réponse de 3-4 mois, malgré des techniques d'injection très variables menées par voie externe ou endoscopique [20, 21]. Cependant, on peut douter de l'efficacité d'un tel traitement sur les involutions fibreuses du cricopharyngien. L'injection de toxine peut parfois aggraver temporairement la dysphagie. Ce traitement a été utilisé chez des patients ayant un dysfonctionnement isolé du cricopharyngien ou associé à un syndrome parkinsonien (maladie de Parkinson, atrophie systématisée multiple).

On dispose d'un nombre élevé d'études concernant la myotomie chirurgicale. C'est une intervention simple à la morbidité limitée, essentiellement de rares paralysies récurrentielles, fistules pharyngées et pneumopathies d'inhalation. Elle comporte un temps exploratoire et permet la biopsie du cricopharyngien. Les éléments prédictifs d'une bonne réponse à la chirurgie sont les troubles isolés de l'ouverture du cricopharyngien ou associés à des troubles mineurs de la propulsion oropharyngée [23, 24]. Certaines pathologies semblent mieux répondre au traitement le diverticule de Zenker, la dystrophie musculaire oculo-pharyngée (très rare), la myosite à inclusion (rare) [53, 55, 56]. Ces myopathies tirent bénéfice d'un tel traitement si le pharynx sus-jacent présente une activité contractile. En revanche, la chirurgie ou tout autre technique endoscopique sera mise en échec si le pharynx est dilaté et atone. Une alternative au traitement chirurgical du diverticule de Zenker est la myotomie endoscopique par laser CO₂ ou pince automatique.

Rééducation fonctionnelle

La rééducation de la déglutition s'adresse à des patients sans altération importante de l'état général, de la vigilance, de la compréhension, et de la respiration. Elle nécessite en règle une exploration vidéoradiographique préalable, excepté dans des situations où les mécanismes de la dysphagie sont très probables. La rééducation fait appel à des techniques directes qui impliquent la déglutition d'un bolus, ou indirectes visant à améliorer le contrôle volontaire et l'amplitude des mouvements de la langue et du pharyngo-larynx, diminuer la spasticité et stimuler le déclenchement de la déglutition. Elles sont en général employées conjointement, excepté en cas d'inhalation sévère. La technique la plus souvent employée en cas de retard au déclenchement de la déglutition pharyngée est la déglutition tête fléchie, qui permet une meilleure protection du larynx en le plaçant sous la base de la langue et le déviant ainsi de la trajectoire du bolus. D'autres techniques visent à fermer volontairement le larynx avant la déglutition lorsque la fermeture laryngée est retardée ou incomplète (déglutition supraglottique (déglutition glotte fermée), déglutition supersupraglottique (déglutition en Valsalva glotte fermée et aryténoïdes en adduction)). Elles sont bien connues des orthophonistes. D'autres techniques visent à améliorer l'ouverture de la jonction pharyngo-œsophagienne la manœuvre de Mendelsohn (déglutition avec élévation laryngée maximale prolongée) permet de prolonger la durée de l'ouverture du sphincter [25], et surtout les exercices de tonification des muscles sushyoïdiens. Cette technique récente consiste à muscler les élévateurs du larynx par des mouvements quotidiens de flexion de tête pendant 6 semaines. Elle induit une augmentation de l'ouverture sphinctérienne et une amélioration de la vidange pharyngée par une augmentation du mouvement antéro supérieur du larynx [26]. En cas de paralysie pharyngée unilatérale, la déglutition en rotation de la tête du côté paralysé améliore la vidange du pharynx. Il est important d'expliquer le mécanisme du trouble au patient et à son entourage pour obtenir une meilleure adhésion au traitement et diminuer la charge anxieuse liée au repas. Une prise en charge psychologique est souvent nécessaire. La conduite à tenir devant une asphyxie et la manœuvre de Heimlich seront systématiquement enseignés aux proches comme au personnel en charge de l'alimentation des patients.

Nutrition

Lorsque la nutrition par voie orale est possible, elle doit être adaptée aux mécanismes de la dysphagie pour éviter l'inhalation et la dénutrition. Dans les retards à l'initiation à la déglutition pharyngée, on propose l'épaississement des liquides car l'inhalation se produit volontiers avec les liquides, plus mobiles, mais rarement avec les bolus visqueux. A contrario, les patients présentant un trouble de la propulsion pharyngée ou une diminution de l'ouverture de la jonction pharyngo-œsophagienne bénéficieront d'une alimentation semi-liquide ou liquide si la stase pharyngée aux liquides n'est pas trop importante. Certains patients n'inhalent que pour des bolus liquides de gros volume et pourront maintenir les liquides en diminuant le volume dégluti. Ces modifications de texture doivent être aussi adaptées au goût du patient pour le maintien du plaisir de manger. L'observation régulière de l'alimentation, l'évaluation de la ration calorique ingérée, la surveillance du poids et des épisodes de sepsis ou d'encombrement broncho-pulmonaires sont primordiaux pour dépister et traiter au plus tôt les complications respiratoires et nutritionnelles.

La dénutrition chez le patient dysphagique n'est pas toujours liée à la sévérité de la dysphagie elle peut être liée à des troubles cognitivo-comportementaux qui vont rendre impossible l'adaptation des textures ou des postures au handicap, être la conséquence d'une anorexie, d'une altération de l'état général, ou être secondaire à une situation d'hypercatabolisme comme lors d'une pneumopathie d'inhalation. La décision d'une nutrition artificielle ne tient donc pas uniquement compte de la gravité de la dysphagie. Elle doit être d'autant plus rapide qu'il existe une dénutrition de base ou une situation hypercatabolique, et que la dysphagie a peu de chance d'évoluer rapidement favorablement. En cas d'AVC, la persistance de troubles de la déglutition ne permettant pas une nutrition satisfaisante après 15 jours d'évolution est une indication à une gastrostomie, préférée à la sonde nasogastrique pour des raisons nutritionnelles, de confort et de sécurité [27]. Cependant, on ne dispose pas de critère prédictif fiable pour prévoir l'évolution de la dysphagie à l'échelon individuel. Lors d'un AVC, la moitié des patients dysphagiques dépendants d'une gastrostomie à J15 pourront être ultérieurement sevrés. Chez les malades atteints de SLA, la gastrostomie a permis d'améliorer la survie et la qualité de vie. Si le patient souhaite la gastrostomie, celle-ci doit être placée avant l'installation d'une insuffisance respiratoire importante [17]. Cependant, elle expose aux régurgitations par reflux gastro-œsophagien et au risque d'inhalation chez des patients aux mécanismes de protection des voies aériennes très altérés. En cas de reflux alimentaire chez les patients nourris par sonde nasogastrique et nécessitant une alimentation prolongée, nous avons pour habitude de placer une sonde d'alimentation jéjunale. L'alimentation par voie jéjunale diminue le risque d'inhalation sans l'abolir complètement. Les inhalations salivaires seraient aussi responsables de pneumopathies indépendamment du mode de nutrition.

Traitement spécifique des inhalations

Les inhalations des paralysies unilatérales en abduction des cordes vocales sont traitées par injection endoscopique intracordale de différentes substances comme actuellement de la graisse ou par une chirurgie de thyroplastie de médialisation. Ces interventions ont pour but de déplacer la corde vocale paralysée vers le centre de la glotte afin de diminuer l'ouverture laryngée.

Les dysphagies sévères sont souvent associées à une stase salivaire et au bavage. La stase salivaire pharyngo-laryngée peut être contrôlée avec des anticholinergiques qui diminuent la sécrétion salivaire mais en augmente la viscosité et ne sont pas dénués d'effets secondaires. Une salive épaisse, mal tolérée et génératrice de bouchons muqueux laryngés, peut être fluidifiée par un traitement bêta-bloquant. L'injection de toxine botulique dans les glandes salivaires semble être efficace avec un faible risque de paralysie faciale [28].

La trachéotomie avec mise en place d'une canule à ballonnet occlusif est souvent proposée dans les paralysies sévères du carrefour pharyngo-laryngé. Elle constitue une solution temporaire en raison du risque de trachéo-malacie. Elle ne met pas à l'abri des pneumopathies par micro-inhalations car l'étanchéité de l'obturation trachéale n'est pas totale. Les prothèses laryngées obturatrices insérées à travers les cordes vocales pourraient être une solution d'avenir, mais elles nécessitent une trachéotomie et empêchent la vocalisation. Les interventions de protection des voies aériennes comme les laryngectomies, les fermetures laryngées et les laryngoplasties avec ou sans préservation de la vocalisation sont anecdotiques. L'électrostimulation laryngée représente une voie d'avenir.

CONCLUSION

Le diagnostic et le traitement des dysphagies hautes nécessitent une collaboration entre otorhinolaryngologiste, neurologue, rééducateur et gastro-entérologue. Il existe actuellement plusieurs options thérapeutiques efficaces sur les dysfonctionnements sphinctériens isolés ou prédominants, mais celles-ci ne concernent qu'une minorité de patients et leurs indications respectives méritent d'être clarifiées. Une meilleure connaissance des troubles de la déglutition devrait permettre aux gastroentérologues de jouer un rôle central dans le diagnostic et le traitement des dysphagies oropharyngées.

REFERENCES

1. POUDEIROUX P, JACQUOT JM, ROYER E, FINIELS H. – Les troubles de la déglutition du sujet âgé. Procédés d'évaluation. *Presse Med* 2001; 30 1635-1644.
2. LANGMORE SE. – Managing the complications of aspiration in dysphagic adults. *Semin Speech Lang* 1991; 12 199-207.
3. LOGEMANN JA. – Manual for the videofluorographic study of swallowing. 2nd ed. Austin Pro-Ed, 1986.
4. POUDEIROUX P. – Physiologie et dysfonctionnement du sphincter supérieur de l'œsophage. *Gastroenterol Clin Biol* 1998; 22 613-630.
5. PALMER JB, TANAKA E, SIEBENS AA. – Electromyography of the pharyngeal musculature technical considerations. *Arch Phys Med Rehabil* 1989; 70 283-287.
6. SINGER MI, BLOM ED. – Selective myotomy for voice restoration after total laryngectomy. *Arch Otolaryngol* 1981; 107 670-673.
7. STOSCHUS B, ALLESCHER HD – Drug-induced dysphagia. *Dysphagia* 1993; 8 154-159.
8. WYLLIE E, WYLLIE R, CRUSE RP, ROTHNER AD, ERENBERG G. – The mechanism of nitrazepam-induced drooling and aspiration. *N Engl J Med* 1986; 314 35-38.
9. EKBERG O, NYLANDER G. – Webs and web-like formations in the pharynx and cervical esophagus. *Diagn Imaging* 1983; 52 10-18.
10. COOK IJ, BLUMBERGS P, CASH K, JAMIESON GG, SHEARMAN DJ. – Structural abnormalities of the cricopharyngeus muscle in patients with pharyngeal (Zenker's) diverticulum. *J Gastroenterol Hepatol* 1992; 7 556-562.
11. DANTAS RO, COOK IJ, DODDS WJ, KERN MK, LANG IM, BRASSEUR JG. – Biomechanics of cricopharyngeal bars. *Gastroenterology* 1990; 99 1269-1274.
12. GORDON C, HEWER RL, WADE DT. – Dysphagia in acute stroke. *BMJ* 1987; 295 411-414.

13. KIDD D, LAWSON J, NESBITT R, MacMAHON J. – The natural history and clinical consequences of aspiration in acute stroke. *QMJ* 1995; 88 409-413.
14. NOWACK WJ, HATELID JM, SOHN RS. – Dysphagia in parkinsonism. *Arch Neurol* 1977; 34 320.
15. LIEBERMAN AN, HOROWITZ L, REDMOND P, PACHTER L, LIEBERMAN I, LEIBOWITZ M. – Dysphagia in Parkinson's disease. *Am J Gastroenterol* 1980; 74 157-160.
16. ROSEN AD. – Amyotrophic lateral sclerosis clinical features and prognosis. *Arch Neurol* 1978; 35 638-642.
17. TANDAN R, BRADLEY WG. – Amyotrophic lateral sclerosis. Part 1 Clinical features, pathology, and ethical issues in management. *Ann Neurol* 1985; 18 271-280.
18. SALAZAR CABRERA C, de SAA ALVAREZ R, APARICIO PEREZ MS, MARCOS CALLE J, GARCIA GARCIA B. – Myasthenia gravis the otolaryngologist's perspective. *Am J Otolaryngol* 2002; 23 169-172.
19. TAILLEFER R, DURANCEAU A. – Manometric and radionuclide assessment of pharyngeal emptying before and after cricopharyngeal myotomy in patients with oculopharyngeal dystrophy. *J Thor Cardiovasc Surg* 1988; 95 868-875.
20. CALCATERRA T, KADELL B, WARD P. – Dysphagia secondary to cricopharyngeal dysfunction. *Arch Otolaryngol* 1975; 101 726-729.
21. ALBERTY J, OELERICH M, LUDWIG K, HARTMANN S, STOLL W. – Efficacy of botulinum toxin A for treatment of upper esophageal sphincter dysfunction. *Laryngoscope* 2000; 110 1151-1156.
22. SHAW GY, SEARL JP. – Botulinum toxin treatment for cricopharyngeal dysfunction. *Dysphagia* 2002; 17 250-251.
23. LACAU ST GUILY J, MOINE A, PERIE S, BOKOWY C, ANGELARD B, CHAUSSADE S. – Role of pharyngeal propulsion as an indicator for upper esophageal sphincter myotomy. *Laryngoscope* 1995; 105 723-727.
24. ALI GN, WALLACE KL, LAUNDL TM, HUNT DR, de CARLE DJ, COOK IJ. – Predictors of outcome following cricopharyngeal disruption for pharyngeal dysphagia. *Dysphagia* 1997; 12 133-139.
25. KAHRILAS PJ, LOGEMANN JA, KRUGLER C, FLANAGAN E. – Volitional augmentation of upper esophageal sphincter opening during swallowing. *Am J Physiol* 1991; 260 G450-G456.
26. SHAKER R, EASTERLING C, KERN M *et al.* – Rehabilitation of swallowing by exercise in tube-fed patients with pharyngeal dysphagia secondary to abnormal UES opening. *Gastroenterology* 2002; 122 1314-1321.
27. NORTON B, HOMER-WAR M, DONNELLY MT, LONG RG, HOLMES GKT. – A randomized prospective comparison of percutaneous endoscopic gastrostomy and nasogastric tube feeding after acute dysphagic stroke. *BMJ* 1996; 312 13-16.
28. ELLIES M, LASKAWI R, ROHRBACH-VOLLAND S, ARGLEBE C, BEUCHE W. – Botulinum toxin to reduce saliva flow selected indications for ultrasound-guided toxin application into salivary glands. *Laryngoscope* 2002; 112 82-86.

Tableau I

Principales étiologies des dysphagies oropharyngées

NEURO-MUSCULAIRES

- Accident vasculaire cérébral
- Traumatisme crânien
- Tumeurs cérébrales primitives et métastases
- Maladie de Parkinson, paralysie supranucléaire progressive, atrophie systématisée multiple
- Maladie de Wilson
- Maladie de Huntington, torticolis spasmodique
- Démences (Alzheimer et autres)
- Sclérose latérale amyotrophique
- Sclérose en plaques
- Syringobulbie, malformation d'Arnold Chiari
- Polyradiculonévrites locales
- Atteinte unilatérale multiple des nerfs crâniens :
 - T de l'angle ponto-cérébelleux (V, VII, VIII ± IX)
 - Sd du trou déchiré postérieur (IX, X, XI)
 - T de l'espace latéro-condylien postérieur (IX, X, XI, XII)
 - T de l'espace sous parotidien postérieur

(IX, X, XI, XII)

T de la base du crâne (I-XII)

– Atteinte bilatérale des nerfs crâniens :

méningite carcinomateuse, maladie de système, maladies bactériennes et virales (poliomyélite)

– Méningites aiguës et chroniques, méningo-encéphalites, encéphalites

– Myasthénie, Lambert-Eaton

– Myopathies :

Dystrophies musculaires (DM) : Maladie de Duchenne, DM fascio-scapulo-humérale, DM des ceintures, DM oculo-pharyngée, Maladie de Steinert

Myopathies mitochondriales

Myopathies thyroïdienne

– Myosites :

Dermatomyosite, polymyosite, myosite à inclusion, polymyosite à éosinophiles

LOCALES

Traumatismes cervicaux

Tumeur langue, pharynx, larynx, œsophage, glandes salivaires, mandibule, rachis, base du crâne

Adénomégalie

Anévrisme

Diverticule de Zenker

Myopathie restrictive du cricopharyngien

Ostéophytes, maladie de Forestier

Ostéomyélite, abcès, cellulite

Membranes de la jonction pharyngo-œsophagienne

Xérostomies

IATROGÈNES

Radiothérapie cervicale

Chirurgie : langue, pharynx, larynx, thyroïde, rachis cervical, neurochirurgie, endartériectomie carotidienne,

Médicaments :

– Benzodiazépines

– Neuroleptiques

PSYCHOGÈNES

Phagophobies

T : tumeur Sd : syndrome

Tableau II

Causes des dysphagies oropharyngées douloureuses

Pathologie muqueuse

– Pathologie inflammatoire ou infectieuse

– Tumeur

– Ingestion de caustiques

– Corps étranger

Pathologie extrinsèque

– Tumeur sous muqueuse, adénopathie compressive

– Tumeur rachidienne, ostéomyélite cervicale, ostéophytes

Neurologique

– Névralgie du glosso-pharyngien

– Névralgie du nerf laryngé supérieur

Tableau III

Principales causes des dysphagies oropharyngées aiguës ou subaiguës sans douleur

- Tumeur oropharyngée *
- Corps étranger * pharyngé
- Compression extrinsèque pharyngée *
- Tumeurs cérébrales *
- Iatrogènes * : médicaments (neuroleptiques, benzodiazépines, toxine botulique), chirurgie rachidienne cervicale antérieure, chirurgie ORL, neurochirurgie (tumeurs de la base du crâne), radiothérapie cervicale
- Myasthénie *
- Polymyosite *
- Polyradiculonévrite aiguë * (Guillain-Barré)
- AVC ischémique ou hémorragique *
- Encéphalite, méningite
- Poliomyélite, botulisme, tétanos, diphtérie
- Sclérose en plaques

Les pathologies pouvant se présenter par une dysphagie isolée ou prédominante sont identifiées par une astérisque *