

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2011

Thèse N° 039/11

MEGAOESOPHAGE IDIOPATHIQUE DE L'ENFANT (A propos de 5 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 11/03/2011

PAR

M. BIBICHE YOUSSEF

Né le 19 Juillet 1984 à Immouzzar

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Megaoesophage - Achalasie - Dysphagie - Intervention de Heller

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	JUGES
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. MAZAZ KHALID.....	
Professeur agrégé de Chirurgie Générale	
M. ATMANI SAMIR.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. RAMI MOHAMED.....	
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

PARTIE THEORIQUE

INTRODUCTION	7
HISTORIQUE ET TERMINOLOGIE	9
I.HISTORIQUE	10
II.TERMINOLOGIE.....	11
RAPPELS	12
I.EMBRYOLOGIQUE	13
II.ANATOMIQUE	13
1-Généralités	13
2- Anatomie du SSO	13
3- Corps de l'œsophage	14
4- Œsophage terminal	15
4-1- L'orifice diaphragmatique	15
4-2- L'œsophage abdominal	15
4-3-La notion de sphincter inférieur de l'œsophage	16
5- Vascularisation de l'œsophage	22
5-1- Les artères.....	22
5-2- Les veines.....	22
5-3- Les lymphatiques.....	22
6- Innervation de l'œsophage	22
6-1- Innervation extrinsèque.....	22
6-2- Innervation intrinsèque.....	23
6-3- Centre intégrateur.....	23
III.HISTOLOGIQUE	25
1. Les tuniques de la paroi œsophagienne :	25
a- La muqueuse.....	26

b- La musculaire muqueuse.....	26
c- La sous muqueuse.....	26
d- La musculeuse.	26
2. STRUCTURE du sphincter œsophagien inférieur :	27
IV.PHYSIOLOGIQUE	28
1 La déglutition : péristaltisme primaire :	28
1-1.Le temps pharyngien.....	28
1-2.Le temps œsophagien.	28
2. Le péristaltisme secondaire.	30
3. La fonction du sphincter œsophagien supérieur.	30
4. Le péristaltisme du corps œsophagien.	30
5. Fonction du sphincter œsophagien inférieur.	30
ETHIOPATOGENIE	32
I. Hypothèse génétique.....	33
II. Hypothèse virale.....	33
III. Hypothèse auto-immune.....	34
IV. Hypothèse Neurodégénérative.....	36
PHYSIOPATHOLOGIE, ANATOMOPATHOLOGIE, EPIDEMIOLOGIE ET DIAGNOSTIC ...	37
I. Physiopathologie	38
II. Anatomo-pathologique	41
1-Segment dilaté :	41
1-1- Sur le plan macroscopique.	41
1-2-Sur le plan microscopique.	41
2-Le segment achalasiq ue :	41
2-1-Sur le plan macroscopique.	41
2-1-Sur le plan microscopique.	42
III. Epidémiologie	42
1. Fréquence.	42
2. Age.....	43

3. Sexe.....	43
IV.DIAGNOSTIC POSITIF	44
A.SIGNES CLINIQUES	44
1-La dysphagie.....	44
2-Les régurgitations.....	44
3-Les vomissements.....	45
4-Les troubles respiratoires.....	45
5-L'amaigrissement.....	45
6-La douleur thoracique.....	45
7-L'haleine fétide et l'hyper-sialorrhée.....	45
8- Les troubles neuropsychiatriques	46
B.PARACLINIQUE	47
1-La radiologie :.....	47
2-L'endoscopie.....	49
3-Transit isotonique.....	49
4-La manométrie œsophagienne.....	49
V.DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	53
VI.FORMES CLINIQUES	54
1-Les formes associées.....	54
2-Les formes compliquées.....	55
TRAITEMENT	56
A. Traitement médical	57
B. Traitement instrumental	57
1-dilatation pneumatique :.....	57
1-1-Avantage.....	57
1-2-Inconvénients.....	58
1-3-infrastructure et matériel nécessaire.....	58
1-4- Technique.....	58
1-5-Mesures postopératoires.....	59

1-6-Résultats et complications.	59
2-injection de toxine botulinique :.....	60
2-1-Identification de la substance.	60
2-2- Technique.	60
C. Traitement chirurgical	62
1. Evaluation du malade.....	63
2. Anesthésie :.....	64
2-1-Installation et préparation de l'enfant.	64
2-2- L'induction.....	64
3. Technique chirurgicale :.....	66
3-1-laparotomie.....	66
3-2- Par voie coelioscopique	69
a) Position et matériels.....	69
b) Technique.....	70
c) Cure du mégaoesophage : HELLER coelioscopique.	71
4. Complications et évolution.....	72
5. Le suivi post thérapeutique.	73

PARTIE PRATIQUE

PATIENTS ET METHODES.....	76
A.OBSERVATION	79
RESULTATS ET DISCUSSION	100
I.EPIDEMIOLOGIQUES	101
1. La fréquence.	101
2. Les données démographiques.	101
a) L'Age.	102
b) Le sexe.....	103
II.LES SIGNES CLINIQUES	104

III.EXAMENS PARACLINIQUES :	107
1. Radiographie thoracique.	107
2. Intérêt du TOGD en matière d'achalasia.	107
3. Intérêt de la FOGD en matière d'achalasia.	109
4. Intérêt de la manométrie œsophagienne dans le diagnostic d'achalasia...	110
5. Limites de la manométrie œsophagienne.	111
IV. TRAITEMENT	113
1. traitement chirurgical	113
2. la pose d'un système anti-reflux	114
3. intérêt de la manométrie œsophagienne en préopératoire	116
V.LE SUIVI ET L'EVOLUTION	119
CONCLUSION	123
RESUME	125
BIBLIOGRAPHIE	132

ABREVIATIONS

C1	: Première vertèbre cervicale.
C7	: 7ième vertèbre cervicale.
cm	: Centimètre.
FOGD	: Fibroscopie œsogastroduodénale.
g	: Gramme.
Kpa	: Kilo pascal.
mm	: Millimètre.
min	: Minute.
mmHg	: Millimètre de mercure.
NANC	: Non adrénérgique non cholinérgique.
RGO	: Reflux gastro-œsophagien.
SAR	: Système anti-reflux.
SIO	: Sphincter inférieur de l'œsophage.
SSO	: Sphincter supérieur de l'œsophage.
TB	: Toxine botulique.
TOGD	: transit œsogastroduodénal.

INTRODUCTION

Le mégaoesophage primitif ou Achalasie constitue un trouble moteur primitif de l'oesophage. IL est caractérisé par l'incapacité ou l'insuffisance de relaxation du sphincter inférieur œsophagien après la déglutition, associée à une anomalie du péristaltisme des deux tiers inférieurs de l'oesophage. IL s'ensuit un blocage et une stase des aliments dans l'oesophage qui se laisse dilater et devient atone.

Le terme descriptif de mégaoesophage idiopathique ou achalasie a servi pendant 3 siècles, a désigner une maladie œsophagienne, qui se traduit cliniquement par un signe dominant : la dysphagie, et radiologiquement par un défilé régulier du bas œsophage.

La fréquence de cette pathologie reste très rare chez l'enfant, par ailleurs, elle garde un bon pronostic.

Le mégaoesophage présente des difficultés à plusieurs niveaux :

- ü Sur le plan étiopathogénique : puisque les mécanismes sous jacents à la déclaration de l'affection demeurent encore inconnus, leurs maitrise aurait probablement des implications thérapeutiques.
- ü Sur le plan clinique : vu que le principal signe de la maladie est difficilement exprimable, surtout chez le jeune enfant.
- ü Sur le plan thérapeutique : le traitement peut être médical, endoscopique ou bien chirurgical, ce dernier reste le moyen thérapeutique le plus efficace à long terme, mais il se heurte à une réticence parentale.

A travers notre étude d'une série de 5 observations cliniques, nous essayerons de mettre l'accent sur les avancées étiopathogiques, rappeler les caractéristiques cliniques du mégaoesophage et confronter des résultats obtenus à ceux de la littérature.

HISTORIQUE

ET

TERMINOLOGIE

I.HISTORIQUE :

- 1674 : la première description du mégacœsophage par SIR THOMAS WILLIS, qui réalisa la première dilatation par bougi [1].
- 1723 : Hoffman décrit des cas de mégacœsophage [1].
- 1821 et 1866 : ASTLEY LOOPER rapporte 2 cas de dilatation à la bougie [2].
- 1882 : Mickulicz considère que la dilatation œsophagienne est due à une obstruction sous- jacente et émet la théorie du cardiospasme [1,2].
- 1888 : Einhorn décrit un cas de dilatation œsophagienne avec une dysphagie en fournissant trois hypothèses : la paralysie œsophagienne, la contracture de la jonction œsogastrique et le défaut de relaxation du cardia lors de la déglutition [1,2].
- 1906 : Plummer soutient la théorie du cardiospasme [1].
- 1913 : Hurst est le premier à utiliser le terme d'achalasie. En même temps, Heller de Dreste pratique une double cardiomyotomie extra-muqueuse sur les faces antérieure et postérieure du bas œsophage [1].
- 1918 : Brad soutient l'hypothèse de l'origine congénitale [2].
- 1926 : Rake met en évidence l'atteinte des cellules ganglionnaires du plexus d'Auerbach [1].
- A partir de cette date plusieurs théories ont été formulées.
- 1970 : introduction de la coelioscopie dans les techniques de chirurgie pédiatrique [3].
- 1996 : publication des premières séries sur l'intervention de Heller par voie laparoscopique [4].

II. TERMINOLOGIE :

Il existe de nombreuses dénominations pour désigner cette pathologie :

- Mégaœsophage : qui reste un terme purement descriptif d'un œsophage augmenté de calibre, quelle qu'en soit la cause, d'où l'adjonction du qualificatif idiopathique.
- Achalasie de l'œsophage inférieur.
- Cardiospasme.
- Apéristaltisme.

Contrairement à la dénomination de mégaœsophage, les trois derniers termes, désignent des troubles de la motricité œsophagienne.

RAPPELS

I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE : [5]

L'œsophage dérive de l'intestin primitif antérieur et commence à se développer à la troisième semaine. Il reste médian et ne subit qu'un allongement du à la descente du diaphragme (qui se trouve à l'origine au niveau de C7) et au redressement de l'embryon. A la face antérieure se creuse une gouttière qui va se fermer progressivement, isolant la trachée de l'œsophage.

II. RAPPEL ANATOMIQUE : [5,6, 7,8]

1-Généralités : [Figure n°2]

L'œsophage est un conduit musculaire d'environ 25 cm permettant la traversée des aliments à travers le thorax, du pharynx à l'estomac. Il descend en avant de la colonne vertébrale, traverse successivement la partie inférieure du cou, le thorax, le diaphragme, pénètre dans l'abdomen et s'ouvre dans l'estomac par le cardia.

2- Anatomie du SSO :

Le SSO est un sphincter musculaire strié, principalement constitué par le muscle cricopharyngien, situé à 15 cm environ de la partie moyenne de l'arcade dentaire inférieure. Ce muscle entoure la partie supérieure de l'œsophage en s'insérant sur les bords latéraux du cartilage cricoïde. Radiologiquement, il se projette sous la colonne d'air pharyngée, en regard du corps des sixième et septième vertèbres cervicales. En haut, le muscle est bordé par les fibres obliques du muscle constricteur pharyngé inférieur, alors qu'en bas, il se mélange aux fibres musculaires longitudinales et circulaires de l'œsophage. Le SSO s'étend sur une hauteur de trois à cinq cm, dépassant la taille du muscle cricopharyngien. La fonction sphinctérienne est aussi assurée part la partie inférieure du muscle

constricteur du pharynx et la partie inférieure de la tunique musculaire circulaire de l'œsophage. Le recouvrement imparfait des différents faisceaux musculaires définit deux zones de moindre résistance, qui sont les sites d'élection des diverticules œsophagiens. La première, située en arrière des faisceaux musculaires des muscles cricopharyngiens et du constricteur inférieur du pharynx est la zone pharyngée. La seconde, située entre les fibres transversales du cricopharyngien et les fibres obliques du crico-œsophagien est la zone œsophagienne.

3- Corps de l'œsophage :

Dans le thorax, l'œsophage occupe le médiastin postérieur. Il s'étend postérieurement de la sixième vertèbre cervicale jusqu'à environ deux cm de l'orifice diaphragmatique (dixième vertèbre dorsale). Mesuré manométriquement, le corps œsophagien mesure de 19 à 26 cm, de la partie du SSO à la partie supérieure du SIO. En avant, il est en rapport avec la trachée et l'origine de la bronche gauche, et en arrière, il est en rapport avec la colonne vertébrale sur la quelle il est appliqué jusqu'à la quatrième vertèbre dorsale. Il s'éloigne ensuite du rachis et répond principalement à l'aorte. L'œsophage présente trois rétrécissements répondant à la crosse de l'aorte, la bronche gauche et le diaphragme.

Configuration interne : [figure n°3]

La muqueuse est rose pale. Parcourue par des plis longitudinaux. Un repli muqueux existe en regard du cardia : la valvule de Gubarow. Cette dernière constitue avec l'orifice diaphragmatique de l'œsophage et la musculaire oblique de l'estomac, le sphincter œsophagien inférieur. La lumière œsophagienne est réduite à une fente à la partie haute de l'œsophage, tandis qu'elle devient presque circulaire à sa partie basse (au dessous du rétrécissement bronchique).

4- Œsophage terminal :

Le diaphragme est un repère anatomique séparant l'œsophage abdominal et thoracique qui ne correspond ni à la réalité physiologique ni à la pratique chirurgicale. Dans la traversée du médiastin inférieur, l'œsophage, oblique à gauche, achève son croisement avec la face antérieure de l'aorte thoracique. Il est accompagné du plexus des deux pneumogastriques, des anastomoses et des chaînes lymphatiques drainant l'œsophage inférieur vers les ganglions de la chaîne coronaire stomachique, et par leur intermédiaire, vers la région cœliaque.

4-1- l'orifice diaphragmatique [figure n° 4] :

L'œsophage traverse le diaphragme par un orifice entièrement musculaire, l'orifice hiatal est constitué par les fibres musculaires du pilier droit sans participation du pilier gauche. Ce pilier droit donne naissance à deux faisceaux musculaires qui vont former les bords de l'hiatus. Il répond à la 10^e vertèbre thoracique en avant et à gauche de l'orifice aortique. La veine cava inférieure n'est pas très éloignée du pilier droit.

4-2- L'œsophage abdominal [figure n°5] :

Court de deux à quatre cm, il n'a de réelle individualité que sur sa face antérieure car d'une part l'orifice diaphragmatique est presque vertical, d'autre part seule sa face antérieure est recouverte de péritoine. En arrière, l'œsophage est relié au plan postérieur par un tissu cellulo-fibreux dense et résistant, " méso-œsophage ", un des moyens de fixité abdominale du cardia qu'il faut effondrer pour contrôler l'œsophage. Le cardia est la limite inférieure de l'œsophage qui se poursuit à droite directement avec la petite courbure gastrique: le bord gauche constitue avec la grosse tubérosité l'angle de His. Le lobe gauche du foie recouvre l'œsophage abdominal. Son hypertrophie peut nécessiter la section du ligament triangulaire

gauche pour aborder l'orifice hiatal. L'œsophage est accompagné du pneumogastrique abdominal en arrière, situé dans l'angle des deux piliers pratiquement sur la face antérieure de l'aorte, et du pneumogastrique gastro-hépatique en avant, souvent divisé en plusieurs filets nerveux. Sur le pilier gauche monte l'artère diaphragmatique inférieure, au contact de l'œsophage, en avant, l'artère osso-cardio-tubérositaire branche de coronaire stomachique, et en arrière une branche de la coronaire stomachique, et en arrière une branche cardio-tubérositaire de l'artère splénique.

4-3-La notion de sphincter inférieur de l'œsophage :

Le sphincter inférieur de l'œsophage est une notion physiologique : essentiel pour la continence cardiale, il n'est pas identifiable anatomiquement. Cette zone de haute pression est la résultante de toutes les actions dynamiques qui s'exercent sur la jonction œsogastrique. Elle s'étend sur 3 à 5 cm de l'œsophage et n'est mesurable que par la manométrie [6]. La participation à la continence œsogastrique est assurée par : le hiatus œsophagien, le sphincter œsophagien inférieur, l'incisure cardiale et la pression abdominale positive.

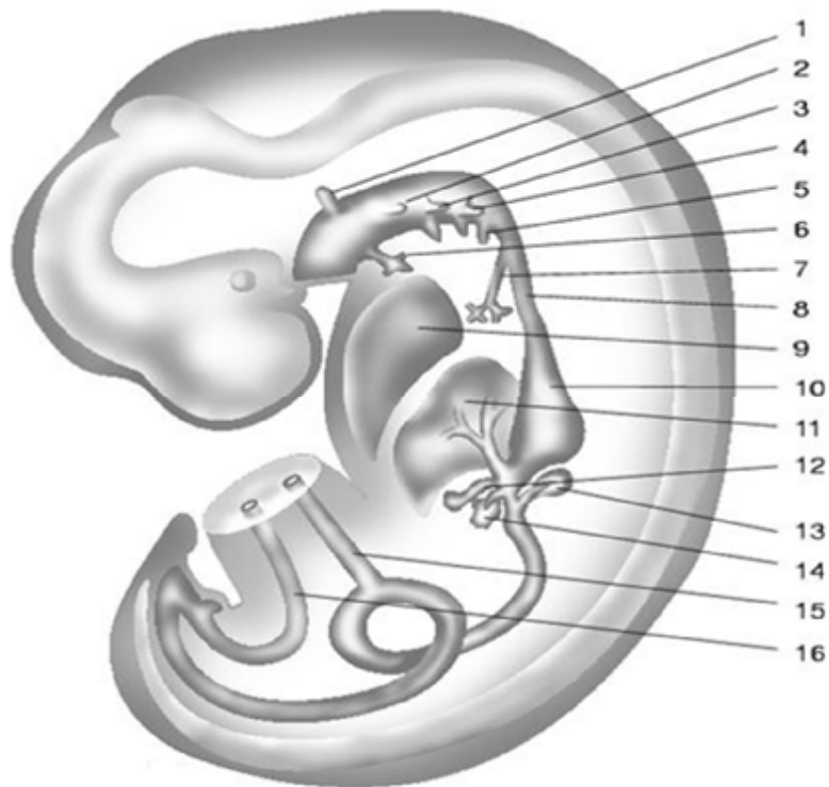


Figure n 1 : coupe sagittale et médiane d'un embryon de 35 jours [5].

1. Canal tubotympanique, 2. Deuxième poche entoblastique, 3. Troisième poche entoblastique, 4. Quatrième poche entoblastique, 5. Cinquième poche entoblastique, 6. Diverticule thyroïdien, 7. Canal trachéobronchique, 8. Œsophage, 9. Cœur, 10. estomac, 11. Foie, 12. vésicule biliaire, 13. Ebauche pancréatique dorsale, 14. Ebauche pancréatique ventrale, 15. Canal vitellin, 16. Allantoïde.

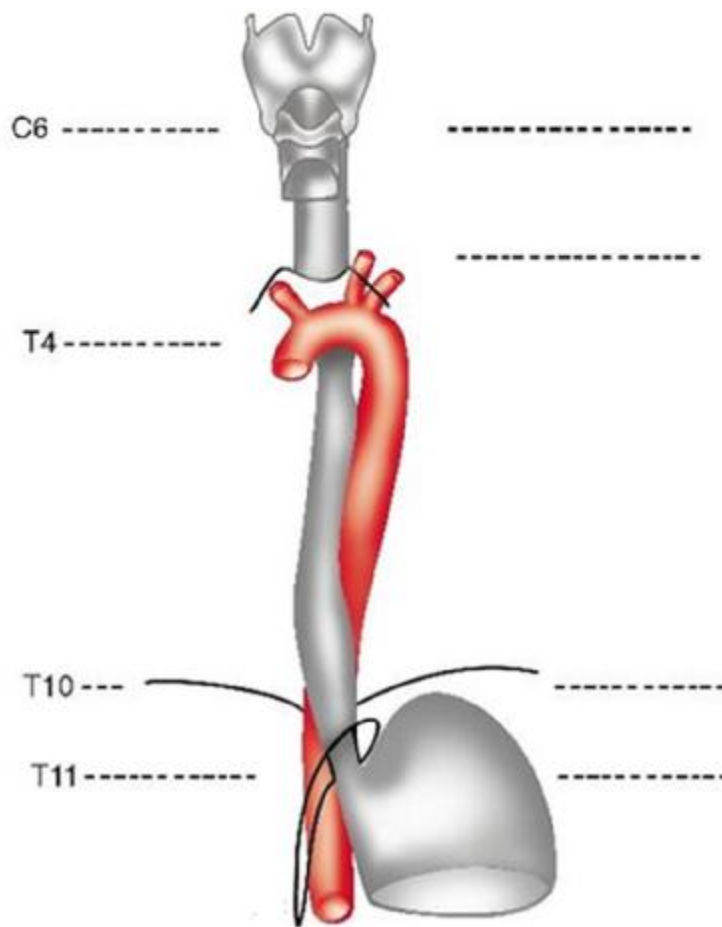


Figure n° 2 : topographie générale de l'œsophage [5]

- La jonction pharyngo-œsophagienne au niveau de C 6.
- Le rétrécissement aortique au niveau de T4 lié à l'empreinte de la crosse de l'aorte sur la paroi latérale gauche de l'œsophage.
- Le rétrécissement bronchique au niveau de T6 : marqué par l'empreinte de la bronche souche gauche.
- Le rétrécissement diaphragmatique au niveau de T10.

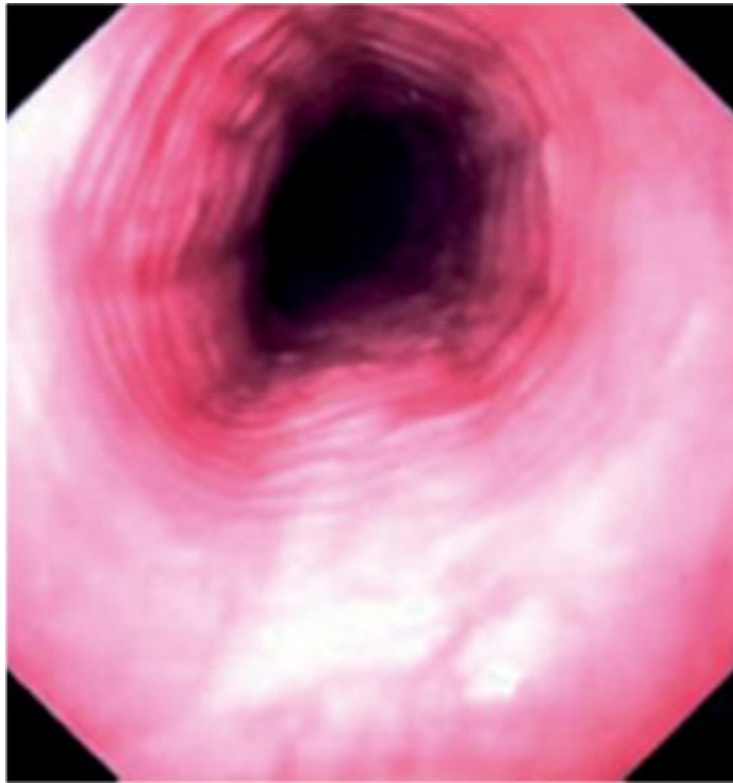


Figure n°3 : image endoscopique de l'œsophage configuration interne [5].

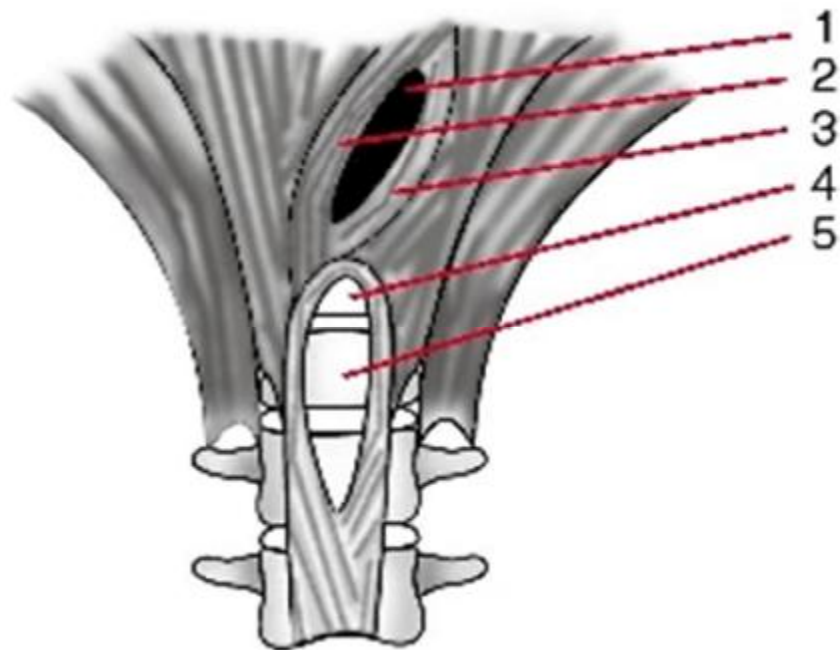


Figure n° 4 : Hiatus œsophagien diaphragmatique [5].

1. hiatus œsophagien.
2. faisceau antérieur.
3. faisceau postérieur.
4. hiatus aortique.
5. Corps de T 12.

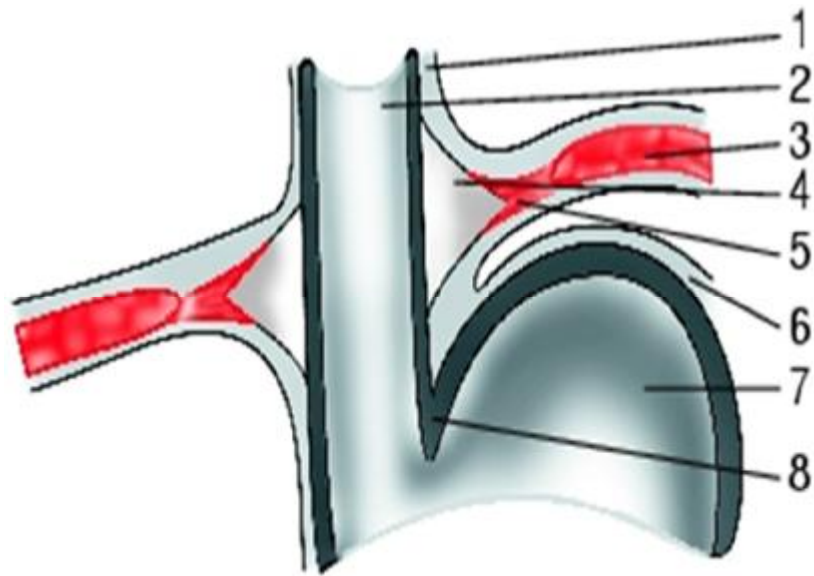


Figure n°5 : Les rapports péritonéaux et les moyens de fixité [5].

1. Plèvre médiastinale.
2. Œsophage.
3. Diaphragme.
4. Espace de glissement diaphragmatique.
5. Fibres musculaires.
6. Péritoine viscéral gastrique.
7. Fundus.
8. Incisure cardiaque.

5-vascularisation, drainage lymphatique et innervation : [figure n°6].

5-1.les artères :

La vascularisation artérielle de l'œsophage est fournie dans les segments cervical et thoracique par l'artère thyroïdienne inférieure et des branches de l'aorte thoracique. Dans le segment immédiatement sus diaphragmatique et dans le segment abdominal, la vascularisation est assurée par les rameaux œsophagiens des artères phréniques inférieures, et des artères cardio-oeso-tubérositaires antérieures et postérieures, nées des artères gastrique gauche et splénique. L'œsophage ne possède pas de pédicule artériel propre. Ses artères, empruntées à des artères de voisinage, sont ainsi multiples, étagées et variables dans leur origine, leur calibre, leur distribution et leurs anastomoses.

5-2.les veines :

Les veines de l'œsophage constituent un plexus drainé par des veines satellites des artères précitées, ou par des veines isolées.

5-3.Les lymphatiques :

Les lymphatiques supérieures \Longrightarrow nœuds lymphatiques cervicaux.

Les lymphatiques moyens \Longrightarrow nœuds lymphatiques mediastinaux.

Les lymphatiques inférieurs \Longrightarrow nœuds cœliaques.

6-L'innervation de l'œsophage :

L'innervation œsophagienne est assurée par deux systèmes : extrinsèque et intrinsèque :

6-1- Innervation extrinsèque :

Elle représente l'innervation exclusive des muscles striés par le biais des nerfs somatiques, dont le corps cellulaire est situé dans le névraxe. Ainsi les plaques motrices n'ont aucun relais ganglionnaire. Le médiateur chimique; l'acétylcholine,

agit sur les récepteurs nicotiques musculaires. Les afférences sensibles dont les terminaisons nerveuses sont situées dans la cavité buccale, le pharynx, l'épiglotte et le larynx, empruntent le nerf trijumeau (V), le glossopharyngien (IX) et le vague (X), et se projettent sur le faisceau solitaire et le noyau de la racine descendante du trijumeau. Les fibres efférentes (motrices) prennent naissance dans les noyaux moteurs du V, VII, IX, X, et XII. Dans les muscles lisses, les fibres nerveuses sensibles afférentes ont leurs terminaisons distribuées tout le long de l'œsophage, et empruntent le nerf vague en direction du ganglion pléxiforme du X. Les motoneurones parasympathiques ont leur origine dans le noyau dorsal moteur du X, et font relais avec les neurones des plexus intrinsèques. Les motoneurones sympathiques proviennent de la moelle cervicale et thoracique, et font relais au niveau des ganglions cervicaux, thoraciques et cœliaques. Les neurones post synaptiques sympathiques s'articulent avec les plexus intrinsèques de l'œsophage.

6-2- Innervation intrinsèque :

Comme le reste du tube digestif, l'œsophage possède une riche innervation intrinsèque répartie en deux plexus, le plexus myentérique ou plexus d'Auerbach (situé entre les deux couches de la musculature, son rôle est essentiellement moteur) et le plexus sous muqueux ou plexus de Meisner (dont le rôle est surtout sensitif). Ces neurones s'articulent avec le système nerveux extrinsèque d'une part, et les cellules musculaires lisses d'autre part. Ils forment un réseau dense à l'origine des réflexes locaux. Les principaux médiateurs chimiques libérés par ces neurones sont l'acétylcholine et la substance P (qui stimulent la contraction musculaire), le monoxyde d'azote (NO) et le VIP (qui favorisent la relaxation des fibres musculaires lisses).

6-3- Centre intégrateur :

Le centre de la déglutition est situé dans le bulbe, au niveau du plancher du IVème ventricule. Les neurones coordonnateurs sont répartis en deux amas, l'un

dorsal proche du faisceau solitaire, et l'autre ventral proche du noyau ambigu. Il est relié au centre de la respiration, au centre du vomissement et au centre de la salivation. Enfin, le centre de la déglutition est connecté au cortex frontal, expliquant que la déglutition peut être déclenchée par la volonté.

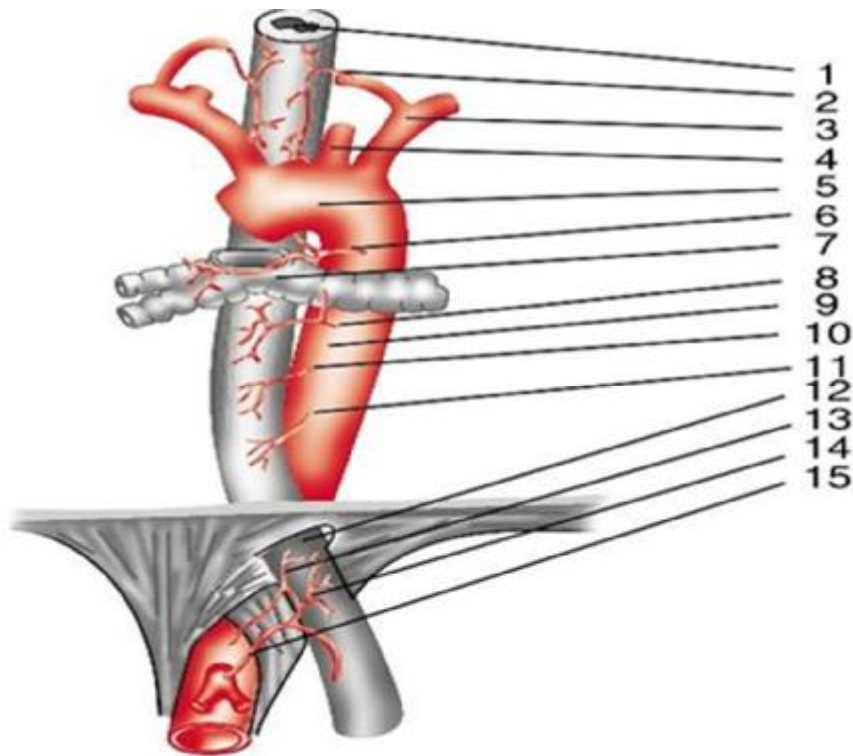


Figure n°6 : vascularisation de l'œsophage [5].

1. Œsophage.
2. Artère thyroïdienne inférieure.
3. Artère primitive gauche.
4. Arc aortique.
5. Artère bronchique.
6. Bifurcation trachéale.
7. Artère bronchique gauche.
8. Aorte descendante.
9. Artère petite œsophagienne.
10. Artère grande œsophagienne.
11. Orifice diaphragmatique œsophagien.
12. Artère phrénique inférieure.
13. Artère oeso-cardio-tubérositaire.
14. Artère coronaire stomachique.

III. Rappel histologique :

1. Les tuniques de la paroi œsophagienne : [9] [figure n°7, 8]

La paroi œsophagienne a une épaisseur de 3 mm. Elle comprend trois tuniques : la muqueuse, la sous-muqueuse et la musculaire.

a) La muqueuse :

Consiste en un épithélium de type pavimenteux, sauf au niveau du sphincter inférieur de l'œsophage, où les épithéliums pavimenteux et cylindrique peuvent coexister. Sous l'épithélium, le chorion et la musculaire muqueuse se trouvent, en direction longitudinale.

b) La sous-muqueuse :

Contient du tissu conjonctif, des lymphocytes, des cellules plasmatiques, des cellules nerveuses (plexus de Meissner) et des glandes sécrétant de la mucine, ce qui complète la lubrification du bol alimentaire.

c) La tunique musculaire :

Se compose de fibres profondes circulaires et de fibres superficielles longitudinales. Les fibres circulaires sont responsables de la contraction péristaltique séquentielle qui propulse le bol alimentaire vers l'estomac. Entre les fibres musculaires longitudinales et circulaires se trouve un autre plexus nerveux appelé plexus myentérique (ou plexus d'Auerbach). Ce dernier joue un rôle important au niveau du contrôle nerveux intrinsèque de la motricité œsophagienne.

d) La séreuse :

Contrairement aux autres régions du tractus gastro-intestinal, la paroi œsophagienne n'est pas tapissée d'une séreuse distincte, mais recouverte d'une mince couche de tissu conjonctif lâche.

2. Structure du sphincter œsophagien inférieur :

Comme le corps œsophagien, qu'il prolonge, le sphincter inférieur de l'œsophage comporte trois couches musculaires : les fibres circulaires lisses, les fibres longitudinales lisses et la musculaire muqueuse. De toutes les structures musculaires, la couche musculaire circulaire lisse est la plus importante du point de vue fonctionnel. Ses cellules possèdent des propriétés mécaniques particulières : elles développent une tension spontanée et une sensibilité remarquable aux agents pharmacologiques [10,11].

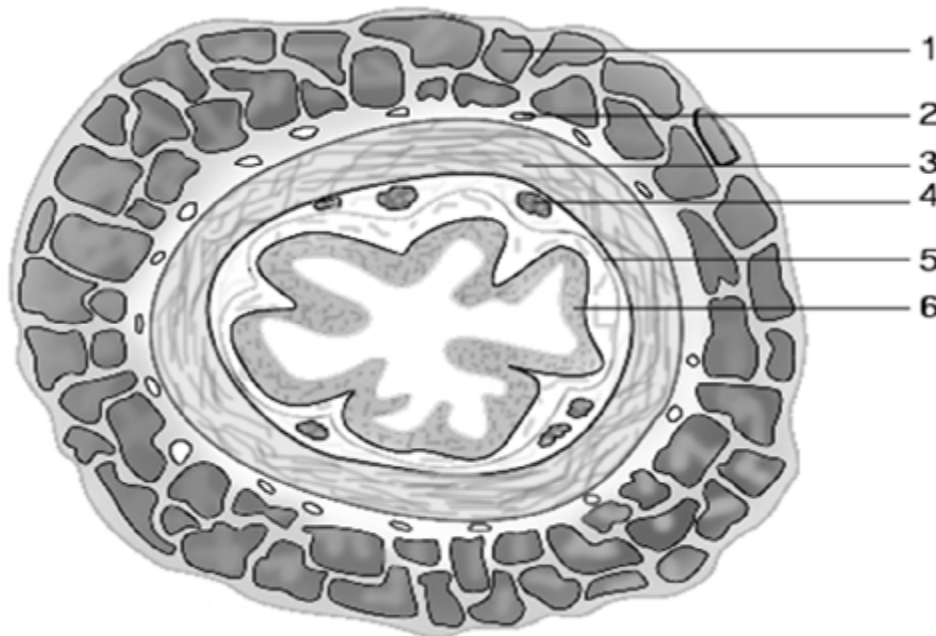


Figure n^o 7 : coupe transversale de l'œsophage étude histologique [5].

1. Couche musculaire longitudinale.
2. Plexus nerveux.
3. Couche musculaire circulaire.
4. Ilots lymphoïdes.
5. La musculaire-muqueuse.
6. Muqueuse.

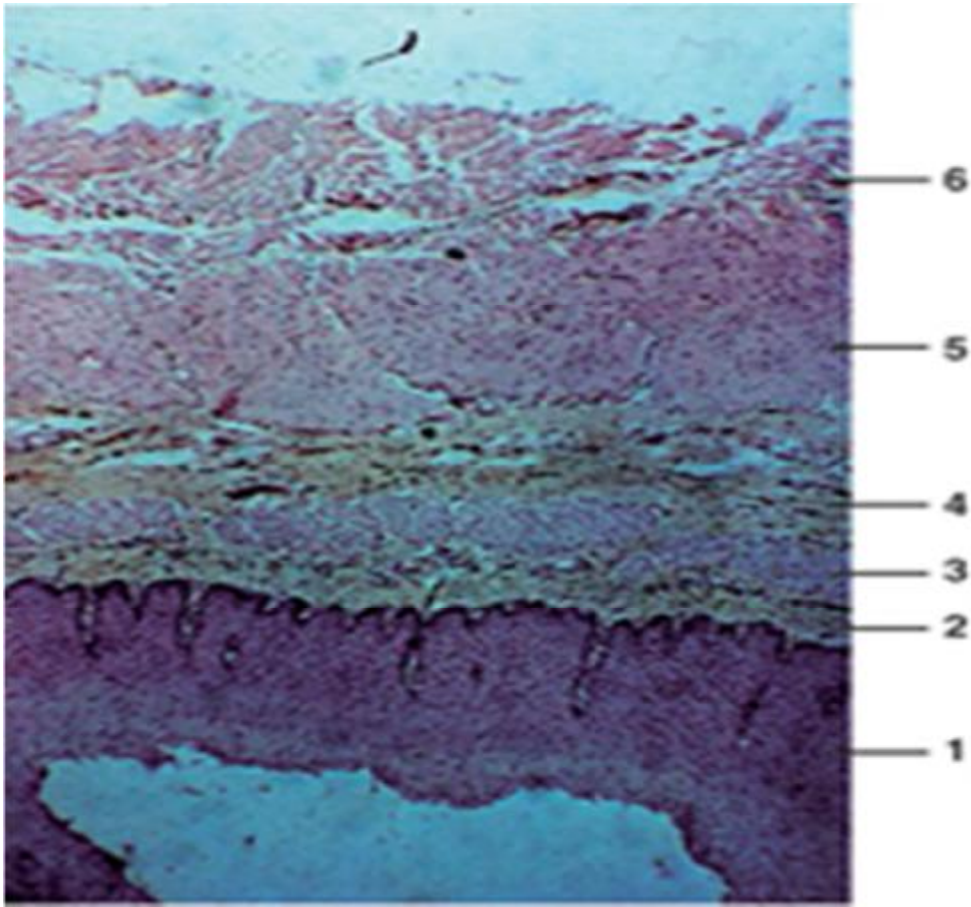


Figure n°8 : coupe histologique de la paroi œsophagienne [7]

1. Epithélium.
2. Lamina propria.
3. Musculaire muqueuse.
4. Sous muqueuse.
5. Plan circulaire interne de la couche musculaire.
6. Plan longitudinal externe de la couche musculaire.

IV. Rappel physiologique : [11, 12, 13, 14]

La principale fonction de l'œsophage est l'acheminement des aliments solides ou liquides déglutis vers l'estomac. Cette action se réalise grâce d'une part, à la contraction séquentielle, dite péristaltique, du corps œsophagien, d'autre part, au relâchement bien synchronisé des sphincters œsophagiens supérieur et inférieur [11]. De plus, l'œsophage repousse dans l'estomac tout reflux du contenu gastrique et intervient dans des activités réflexes comme les vomissements et les éructations.

1- La déglutition : péristaltisme primaire [figure n°9]

1- 1-Le temps pharyngien :

La déglutition est une activité réflexe complexe. La phase initiale est volontaire. Les aliments mastiqués et mélangés avec la salive forment un bol d'une grosseur appropriée avant d'être propulsée par la langue dans le pharynx postérieur. A ce niveau, les aliments stimulent des récepteurs, déclenchant ainsi la phase involontaire de la déglutition. Le bol alimentaire est rapidement avalé et poussé vers l'œsophage par les muscles constricteurs du pharynx. Au même instant, il y a stimulation des muscles qui assurent l'élévation du palais suivie de la fermeture et de l'élévation du larynx afin d'empêcher les fausses routes [12, 13]. Presque au même moment, le sphincter œsophagien supérieur s'ouvre, juste assez longtemps pour permettre aux aliments de passer, puis se referme aussitôt pour éviter le flux rétrograde du bol alimentaire. Ainsi, prend fin le temps pharyngien de la déglutition [12].

1- 2-Le temps œsophagien :

Le temps œsophagien fait suite au temps pharyngien. Il comprend deux activités principales [13]:

ü La contraction séquentielle des fibres circulaires des muscles situés dans le corps de l'œsophage. Ceci donne naissance à une onde de contraction se dirigeant vers l'estomac.

ü Le relâchement et l'ouverture du sphincter inférieur afin de permettre au bol alimentaire de passer.

La déglutition déclenche donc un phénomène péristaltique séquentiel et un relâchement des sphincters œsophagiens supérieur et inférieur.

Il s'agit du péristaltisme primaire, lequel peut être évalué manométriquement à l'aide d'une sonde intraluminale [13].

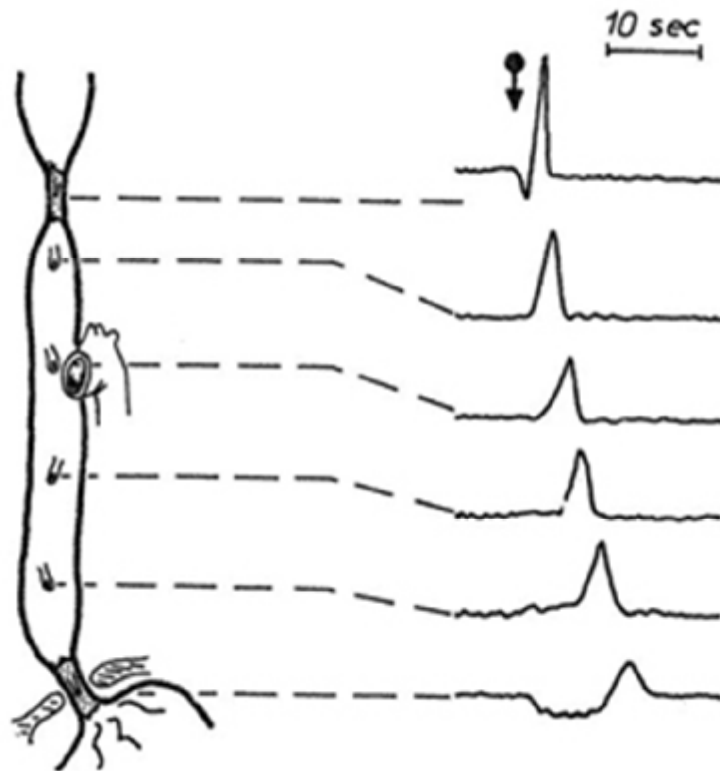


Figure n°9 : représentation schématique du péristaltisme primaire enregistré par manométrie intraluminale [13].

2- Le péristaltisme secondaire :

Le péristaltisme secondaire est provoqué par la distension de l'œsophage. L'onde péristaltique secondaire prend habituellement naissance juste au-dessus de la zone distendue. Elle est associée au relâchement du sphincter inférieur (non à celui du sphincter supérieur, ni avec la déglutition) [12].

3- La fonction du sphincter œsophagien supérieur :

Le sphincter œsophagien supérieur est une zone de haute pression qui empêche le flux rétrograde du contenu œsophagien et l'entrée de l'air dans l'œsophage durant l'inspiration [12].

Au moment de la déglutition, les influx toniques des neurones moteurs inférieurs du vague cessent temporairement et permettent le relâchement de ce sphincter. Ce relâchement ne dure qu'une seconde et est suivi d'une contraction post-relâchement [13, 14].

4- Le péristaltisme du corps œsophagien :

La déglutition déclenche des contractions œsophagiennes séquentielles qui sont facilement transmises du segment musculaire strié au segment musculaire lisse. Le péristaltisme observé dans la musculature striée œsophagienne dépend de la stimulation neuronique centrale séquentielle, alors que le péristaltisme de la musculature lisse dépend des mécanismes neuroniques intrinsèques [11,13].

5- Fonction du sphincter œsophagien inférieur :

Le sphincter œsophagien inférieur est une zone de haute pression intraluminale attribuable à la contraction tonique d'une région composée de muscles lisses circulaires physiologiquement distincts. Situé à la jonction œso-gastrique, il

crée une barrière de pression séparant l'œsophage de l'estomac et sert à prévenir le reflux du contenu gastrique dans l'œsophage. Chez les sujets normaux, la pression de repos de ce sphincter est en moyenne de, 10 à 30 mmHg au-dessus de la pression intra-gastrique. Les patients dont la pression de repos est très basse sont sujets au reflux gastro-œsophagien [12].

Contrairement au tonus de repos du sphincter œsophagien supérieur, celui du sphincter œsophagien inférieur est surtout attribuable à des facteurs myogènes provoquant sa contraction tonique.

L'innervation extrinsèque ainsi que des hormones circulaires peuvent modifier le tonus de repos ; Cependant, les fibres musculaires ont des propriétés inhérentes qui assurent leur contraction tonique [15]. La déglutition ou la distension de l'œsophage déclenche immédiatement le relâchement du sphincter œsophagien inférieur. A la déglutition, le relâchement est produit par les efférences du vague, qui font synapse sur les neurones inhibiteurs du plexus myentérique. Le neurotransmetteur inhibiteur libéré par ces neurones intrinsèques est l'oxyde nitrique. Le relâchement du sphincter œsophagien inférieur dure habituellement de cinq à sept secondes environ et est suffisant pour supprimer la barrière de pression gastro-œsophagienne. Le bol alimentaire peut ainsi passer sans entraves de l'œsophage à l'estomac. Par ailleurs, le sphincter œsophagien inférieur se relâche aussi pour permettre les éructations ou les vomissements [12, 13, 15].

ETHIOPATOGENIE

L'éthologie du mégaoesophage reste inconnue, bien que plusieurs hypothèses aient été avancées : génétique, virale, auto-immune, et neuro-dégénérative.

Chaque hypothèse cherche à expliquer la perte des ganglions du plexus myentérique de l'oesophage. Il est possible que ces nombreuses théories n'opèrent pas indépendamment.

I. Hypothèse génétique :

Les cas familiaux et pédiatriques d'achalasia sont très rares et ne peuvent pas affirmer l'existence d'une prédisposition génétique au mégaoesophage [16, 17, 18]. Par ailleurs, plusieurs cas de figures sont rapportés dans la littérature mondiale, notamment, 10 cas de transmission verticale apparente d'achalasia [16], et certains cas de frères et sœurs porteurs d'un mégaoesophage, dont beaucoup sont nés de parents consanguins [17, 18]. Un seul rapport traite le cas de jumeaux monozygotes atteints d'achalasia oesophagienne [19] et un autre celui de deux frères et sœurs associant la maladie de Hirschsprung et un mégaoesophage [20].

A la lumière de ces rapports, certains auteurs ont suggéré que l'affection était d'ordre héréditaire et que la transmission de la maladie était sous mode autosomique récessif [21].

II. Hypothèse virale :

Plusieurs études ont impliqué l'action des agents viraux dans la pathogénie du mégaoesophage. Un rapport préliminaire a noté une augmentation statistiquement significative dans le titre des anticorps anti-virus de la rougeole chez les malades atteints de mégaoesophage en comparaison avec ceux des sujets sains [20]. Une autre étude utilisant des techniques d'hybridation de l'ADN a pu mettre en évidence le virus de la varicelle dans trois des neuf spécimens de myotomie des malades

atteints de mégaoesophage [22]. Cependant, les recherches concernant le cytomégalo virus et le simplex virus de l'herpès type 1 étaient négatives. La famille du virus de l'herpès a été spécifiquement visée étant donné leur nature de virus neurotropes. En outre, la prédilection des virus de l'herpès pour l'épithélium pavimenteux en fait une hypothèse attirante. Une telle sélectivité du tissu pourrait expliquer pourquoi l'achalasie implique seulement l'oesophage et épargne le reste du tractus gastro-intestinal.

Des études plus récentes utilisant des méthodes plus avancées (y compris les techniques de la réaction polymérase en chaîne), n'ont cependant, pas pu détecter la présence de la rougeole, l'herpès ou les virus du papilloma humains dans les tissus de myomectomie de malades atteints de mégaoesophage [23, 24, 25]. Ces études négatives n'excluent pas, la possibilité d'un autre type viral ou d'une infection virale résolue avec disparition de l'antigène viral pathogène du tissu de l'hôte, comme étant une étiologie probable de l'achalasie. Une étude récente renforce cette théorie, et démontre l'apparition d'une réponse inflammatoire suite à des antigènes viraux ; ceci en dépit de l'incapacité des investigateurs à détecter le virus dans les échantillons de tissus [26].

III. Hypothèse auto-immune :

Des descriptions historiques précoces ont mis en évidence une infiltration inflammatoire des régions affectées de l'oesophage. Ceci a amené les chercheurs à évoquer un éventuel rôle de l'auto-immunité dans la pathogénie du mégaoesophage. Cette infiltration inflammatoire du plexus myentérique était présente dans tous les spécimens lors d'une analyse historique portant sur 42 pièces d'oesophagectomie [17]. Les études immuno-histologiques ont caractérisé ces cellules infiltratives comme étant des cellules lymphocytaires T CD 3 et CD 8 positifs [27]. Une

infiltration significative par les éosinophiles a également été démontrée chez certains malades [28, 29].

Des études moléculaires ont notamment mis en évidence l'association entre le mégaoesophage et la classe 2 du complexe d'histocompatibilité. On a ainsi pu identifier une association très fréquente avec l'antigène leucocytaire humaine (HLA) DQA 1, DQA*0101, DQA*103, DQB1*0602, DQB1*0603 (en comparaison avec le génotype des sujets sains) [30, 31, 32, 33]. Cette classe d'antigène leucocytaire humaine exprimée sur les neurones du plexus myentérique pourrait être visée comme antigène étranger. Par ailleurs, Storch et Al [34] ont démontré l'existence d'anticorps dirigés contre le plexus myentérique dans le sérum de 37 de 58 malades souffrant de mégaoesophage, contre 4 seulement des 54 contrôles réalisés chez les sujets sains. Ces anticorps ont notamment été recherchés dans le sérum des malades souffrant de maladie de Hirschsprung ou de cancer de l'oesophage : aucun cas n'a été détecté; de même, qu'ils ont été retrouvés chez un seul des 11 malades ayant une œsophagite peptique.

Une deuxième étude a détecté des anticorps anti-neurones du plexus myentérique dans le sérum de 7 des 18 malades ayant une achalasie œsophagienne, mais pas dans celui des sujets sains [35]. Cependant, certains investigateurs ont démontré l'existence d'anticorps anti-neurones dans le sérum de malades souffrant de reflux gastro-œsophagien. Ceci suggère que ces anticorps anti-neurones soient produits en réponse aux dégâts que subissent les tissus et représentent, plutôt, un épiphénomène et non pas un facteur causal [34].

IV. Hypothèse Neurodégénérative :

La neurodégénérescence est une perte des neurones dans le noyau moteur dorsal du vague avec des altérations dégénératives atteignant ses fibres nerveuses [36]. Les lésions expérimentales d'animaux peuvent reproduire les mêmes caractères anormaux de la motilité œsophagienne lors de mégaoesophage. De telles conclusions ont mené les investigateurs à prétendre d'une part, que l'atteinte primaire dans l'achalasie toucherait en premier lieu le noyau moteur dorsal et les fibres nerveuses du nerf vague ; d'autre part, que les caractères anormaux de plexus myentérique du nerf vague ; d'autre part, que les caractères anormaux du plexus myentérique étaient secondaires. Cependant, la majorité des études ont conclu que les caractères anormaux prédominants existent dans le plexus myentérique avec une diminution marquée ou absence complète de cellules ganglionnaires ; elles ont aussi trouvé une infiltration inflammatoire intense de plexus [37, 38]. L'inflammation neurale n'a pas été décrite dans l'autre partie du système nerveux central ou autonome des malades atteints de mégaoesophage. Ceci va à l'encontre de l'hypothèse de dégénérescence nerveuse. En outre, les défauts dans l'innervation vagale seraient supposés mener à d'autres anomalies cliniques extra œsophagiennes qui incluraient des désordres de la vidange gastrique ; ces derniers sont peu communs dans l'achalasie [39, 40, 41]. Par ailleurs des anomalies significatives du fonctionnement œsophagien est une manifestation clinique rare chez les malades ayant bénéficiés d'une vagotomie.

PHYSIOPHATOLOGIE ET
ANATOMOPATHOLOGIE

I. Physiopathologie :

✚ La rareté du mégaoesophage chez l'enfant fait que la physiopathologie est essentiellement discutée à partir des travaux réalisés chez l'adulte.

✚ Les troubles primitifs de la motricité œsophagienne, sont les suivants [12, 13]:

§ Une absence totale de péristaltisme dans le corps de l'œsophage (absence de contractions œsophagiennes propagées en réponse aux déglutitions). Des contractions non propagées, mais d'amplitude très importante, s'observent dans l'achalasia vigoureuse.

§ Une hypertonie du sphincter inférieur de l'œsophage, avec absence de relaxation ou une relaxation incomplète du sphincter.

✚ Les études physiopathologiques menées sont nombreuses, elles s'accordent toutes sur les conclusions suivantes :

§ Intégrité de l'innervation cholinergique :

Plusieurs études ont pu mettre en évidence une intégrité de l'innervation cholinergique de l'œsophage au cours du mégaoesophage. Ainsi, une étude réalisée in vitro par Trounce et Al [42], a démontré l'existence de contractions musculaires sur des tranches de section musculaire provenant de malades atteints de mégaoesophage, en réponse à l'administration d'une combinaison de l'inhibiteur de l'acétylcholinestérase (ésérine), et de la nicotine. On a également démontré que l'utilisation du chlorure de l'édrophonium (un inhibiteur de l'acétylcholinestérase), va augmenter considérablement les pressions du sphincter inférieur de l'œsophage chez les malades [43]. Ces conclusions suggèrent qu'au moins quelques ganglions post-synaptiques (cholinergique) Les terminaisons nerveuses restent intacts.

Récemment, la toxine botulinique a été introduite comme un traitement pour ce trouble. Elle entraîne une inhibition de l'exocytose d'acétylcholine au niveau des terminaisons nerveuses cholinergiques. Cependant, une pression résiduelle

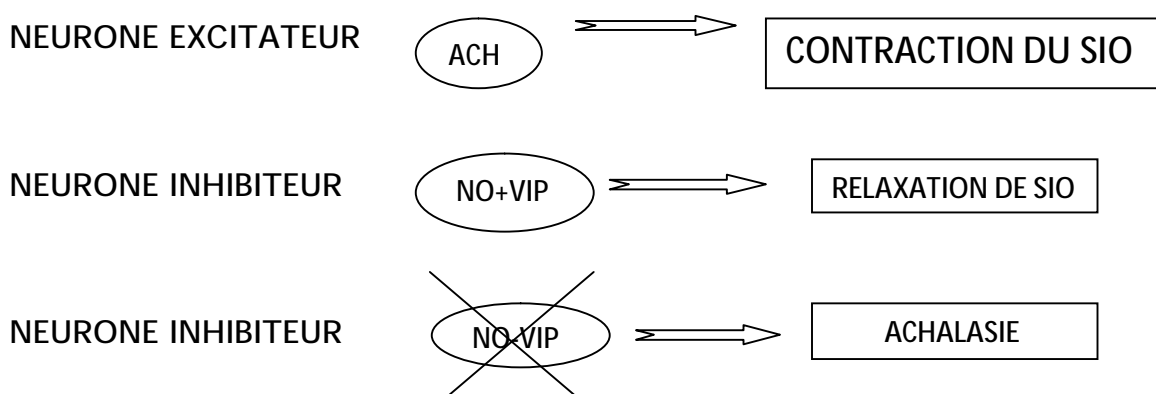
considérable a été observée suite à l'utilisation de la toxine botulinique chez les malades, 25 mmHg dans une étude par Pasricha et Al [44] et 20 mmHg dans une étude par Cuilliere et Al [45]. Des résultats comparables ont été obtenus après utilisation de l'atropine [46].

En conclusion : Les études qui utilisent l'atropine et la toxine botulinique supportent le concept de la conservation des terminaisons nerveuses cholinergiques chez les malades. En outre, ils ont montré l'évidence de l'existence d'un composant non cholinergique régulant la pression de base du sphincter inférieur de l'œsophage. L'hétérogénéité dans la réponse à la toxine botulinique et à l'adrénaline suggère que la conservation des terminaisons cholinergiques se fait à des degrés variables et individuels.

§ Perte de l'innervation inhibitrice :

La conservation de l'innervation cholinergique excitatrice de l'œsophage implique que la perte neuronale qui caractérise cette maladie peut être sélective pour les neurones inhibiteurs. Dodds [47] a fourni l'évidence indirecte pour ceci à travers l'usage de cholecystokinine qui a un effet excitateur direct sur le muscle lisse et des effets inhibiteurs indirects par l'intermédiaire des neurones inhibiteurs post-ganglionnaires. Chez les malades ayant un mégaoesophage, la cholecystokinine induit la contraction du sphincter inférieur de l'œsophage par opposition à sa relaxation observée chez les sujets sains. Ces constatations permettent d'établir la notion de la diminution des neurones inhibiteurs post-ganglionnaires. Des études plus récentes in vitro évaluent les réponses aux stimulations électriques sur tranche de section musculaire (muscle circulaire) obtenues sur des prélèvements réalisés chez des patients souffrant d'un mégaoesophage. Les résultats obtenus sont comparés avec ceux des sujets témoins. Les bandes circulaires des sujets normaux se délassent d'une manière caractéristique en réponse à la stimulation électrique à travers l'activation d'oxyde nitrique que contiennent les neurones inhibiteurs [48,

49]. Paradoxalement, chez les sujets malades, en réponse à la stimulation électrique, le sphincter inférieur tend à se contracter [48]. De telles observations peuvent être aisément expliquées par l'absence de neurones inhibiteurs et présence de neurones excitateurs. Plusieurs études ont démontrés l'absence d'oxyde nitrique synthase (enzyme lyase) des neurones inhibiteurs chez les sujets malades, [50, 51]. En outre, on a également montré que l'inhibition de l'oxyde nitrique synthase augmente le tonus de repos du sphincter inférieur de l'œsophage et abolit sa relaxation [49, 52, 53, 54]. Paradoxalement, dans le corps de l'œsophage, elle entraîne la perte de l'état latent normal. L'hémoglobine recombinante possède quelques propriétés, elle désactive l'oxyde nitrique et la L-NAME qui est un inhibiteur sélectif de l'oxyde nitrique synthase. Aussi son administration intraveineuse chez les sujets sains entraîne le raccourcissement de l'état latent avant la contraction de l'œsophage, l'augmentation du tonus de base du sphincter inférieur et l'abolition de sa relaxation [49, 52, 53, 54].



II. Anatomico-pathologique : [55].

L'œsophage comporte 2 segments :

- ∅ Un segment supérieur (cervical et thoracique) dilaté et allongé.
- ∅ Un segment inférieur : court (2 à 5 cm) et rétréci par rapport au segment supérieur. IL convient plutôt de parler de disparité de calibre.

Les études anatomopathologiques réalisées par Portet [56] et Delarue [57] ont montré que les lésions différaient entre le segment dilaté et le segment rétréci.

1-Segment dilaté : Correspond à l'œsophage cervical et thoracique. IL est caractérisé :

1-1- Sur le plan macroscopique par :

- Une dilatation transversale.
- Un allongement asymétrique prédominant à droite et déterminant la formation de sinuosités qui vont donner à l'œsophage un aspect sigmoïdien.

1-2- Sur le plan microscopique par :

- Un épaissement de la muqueuse.
- Une infiltration inflammatoire de la sous muqueuse.

2-Le segment achalasique : Caractérisé par :

2-1. Sur le plan macroscopique :

Selon SKEET [57], le segment achalasique se présente sous 2 aspects :

Soit avec une paroi amincie (coïncidant avec les dilatations les plus importantes) ;
soit avec une paroi épaissie.

2-2. Sur le plan microscopique :

Des modifications nerveuses qui prédominent au niveau des plexus d'Aurbach. IL s'agit d'abord d'une inflammation, suivi à long terme d'une destruction des cellules argyrophiles et adrénériques qui coordonnent le péristaltisme. Le microscope électronique permet de mettre en évidence au niveau des ces cellules, des anomalies dégénératives à type de ballonnisation. Leur prolongements disparaissent, leurs axones peuvent également être atteints : ils sont plus gros, tortueux et forment un réseau à longues mailles irrégulières. Les altérations des plexus sont à l'origine de la perte de la coordination des contractions musculaires et des importantes anomalies du péristaltisme. Les branches vagues des plexus œsophagiens sont parfois peu modifiées. Elles subissent plus souvent une dégénérescence de type walérien (fragmentation des exoplasmes, disparition des neuro-filaments, discontinuité de la gaine de Schwann et fragmentation de la myéline). Des modifications musculaires, variables et inconstantes. Elles se traduisent par la déhiscence des myofilaments par rapport à la membrane cellulaire (atrophie ou hypertrophie). Elles semblent résulter de lésions nerveuses

III. Epidémiologie :

1. La fréquence :

La fréquence du mégaoesophage idiopathique pour l'ensemble de la population varie de 0.5 à 2 pour 100 000 individus par an [1]. Les cas infantiles représentent moins de 2 pour 100 des cas publiés, la rareté de cette affection chez l'enfant est attestée par de nombreuses publications [58,59, 60, 61]: ainsi Taschovsky et Ellis [60], reprenant 297 mégaoesophage traités par la technique de Heller, n'ont observé que quatre enfants. Sur les 601 malades observés par Olsen [62] en 12 ans, 2.5 pour 100 sont des enfants et 5 pour 100 des malades adultes

ont eu leurs premiers symptômes pendant l'enfance. Sur une série de 691 de cas de mégacœsophage, Moersch [62] ne trouve que 12 enfants âgés de moins de 14 ans. Cette affection est donc rare chez l'enfant et les séries des cas pédiatriques publiées, sont relativement courtes.

2. Le sexe :

L'achalasie paraît frapper les deux sexes avec la même fréquence [1]. Cependant, quelques variations non significatives sont rapportées [63], et ceci vu le peu de cas publiés.

3. L'âge :

L'âge moyen retrouvé au moment du diagnostic est dans de nombreuses séries de 8 à 9 ans [1, 61]. Toutefois, quelques variations ont été observées dans différentes séries; mais la moyenne d'âge reste toujours supérieure à 6.4 ans [58]. Ceci concorde avec les résultats obtenus dans notre série puisque la moyenne d'âge retrouvée est de 4.7 ans, avec des extrêmes d'âge allant de 10 mois à 9 ans. La date des premières manifestations n'est pas toujours facile à préciser chez l'enfant. Toutefois, les troubles débutent rarement avant l'âge d'un an, même si certains auteurs ont rapportés des observations chez des nouveau-nés [64, 65] et chez des nourrissons dont l'âge est inférieur à un an [1].

IV. Le diagnostic positif :

A- Clinique :

1- Dysphagie :

- ✓ La dysphagie est une sensation de gêne ou d'obstacle à la déglutition des aliments. Lors du mégacœsophage. Elle traduit un trouble du transit des aliments dans l'œsophage [1, 11].
- ✓ Elle est toujours présente au moment du diagnostic.
- ✓ Elle est particulièrement trompeuse et difficile à reconnaître, surtout chez les plus jeunes enfants, en raison de l'alimentation liquide ou mixée, et des difficultés d'expression à cet âge.
- ✓ Elle peut avoir évolué depuis une période de 1 à 6 ans lors du diagnostic.
- ✓ Lorsque l'enfant est plus grand, il raconte sa dysphagie [66].
- ✓ Elle est évocatrice de l'achalasie quand elle est paradoxale (affectant électivement les liquides), et capricieuse (variable d'un repas à un autre voir dans un même repas, aggravée par le froid, survenant de façon intermittente et inopinée, ou à la suite d'une émotion et cédant lors de manœuvres inspiratoires ou de changements de position) [66]. Plus qu'à une douleur, cette dysphagie est associée parfois à une sensation de gêne terrible.

2- Les régurgitations : [66, 67]

- ✓ Les régurgitations : simples rejets alimentaires postprandiaux sans effort.
- ✓ Elles sont moins constantes que la dysphagie.
- ✓ Lorsque le mégacœsophage évolue depuis longtemps, les régurgitations surviennent plus tardivement.
- ✓ Elles sont faites d'aliments macérés non digérés.
- ✓ Elles peuvent être l'origine de fausses routes.

3- Les vomissements :

- ✓ C'est le rejet par la bouche du contenu gastrique et /ou intestinal provoqués par la brusque contraction de la paroi de l'estomac et des muscles abdominaux
- ✓ Ils dominent le tableau clinique chez les jeunes enfants et les nourrissons, la dysphagie étant très difficile à exprimer [66,16]. IL faut cependant différencier les vomissements provoqués soulageant la douleur et les vomissements spontanés retrouver dans notre série étudié.

4- Les troubles respiratoires :

- ✓ Du fait de la méconnaissance parfois de la dysphagie, les signes respiratoires occupent le 1^{er} plan [67]: IL s'agit de toux et de broncho pneumopathies récidivantes. Ces troubles sont dus beaucoup plus aux régurgitations. Surtout nocturnes, qu'a la compression des organes de voisinage par l'œsophagite.

5- L'amaigrissement :

- ✓ L'amaigrissement est constant, précoce rapide et important.
- ✓ L'analyse précise de la courbe staturo-pondérale permet de dater le début de la maladie [1].

6- La douleur :

- ✓ Les formes douloureuses sont généralement inhabituelles chez l'enfant, plus fréquentes chez l'adulte.
- ✓ IL s'agit typiquement d'une douleur retro-sternale, qui peut également être épigastrique. Dans certains cas, elle prend la forme d'une crise pseudo angineuse. Cette dernière a un profil manométrique différent, puisqu'il s'agit de contractions œsophagiennes fortes, simultanées mais propagées.

7- L'haleine fétide et l'hyper-sialorrhée :

- ✓ Elles sont dues à la stase alimentaire au niveau du corps œsophagien.
- ✓ Aussi la mauvaise haleine est- elle présente chez tous les patients de la série.
- ✓ Un seul cas d'hyper-sialorrhée a été rapporté.

8- Les troubles neuropsychiques :

- ✓ Essentiellement, l'anxiété, le plus souvent secondaire.
- ✓ Parfois, la dysphagie est interprétée à tort comme une anorexie mentale.

Le délai écoulé entre les premiers signes cliniques et le diagnostic va de quelques semaines à plusieurs années. Pour Vaysse [67], le délai moyen est de 1 à 2 ans. Dans notre série, il est de 2 mois à 2 ans.

Ce retard à la consultation serait peut être du à l'amélioration intermittente des symptômes et à l'aspect irrégulier de l'affection. Dans la plupart des cas publiés concernant le jeune enfant, les vomissements d'apparence banale dominent la symptomatologie, masquant les signes purement œsophagiens. Les caractères de ces vomissements sont évocateurs : ils surviennent en règle au cours ou immédiatement après les repas ; ils sont associés à des régurgitations. Ces dernières sont favorisées par le décubitus, fréquentes la nuit, objectivées le matin au réveil par la découverte de débris alimentaires souillant l'oreiller.

La dysphagie est presque toujours retrouvée au moment de diagnostic. Toutefois, elle est particulièrement trompeuse et difficile à reconnaître chez l'enfant ; en particulier chez les plus jeunes, en raison de l'alimentation liquide ou mixée et des difficultés d'expression.

Chez les jeunes enfants, les troubles respiratoires compliquent volontiers le mégacœsophage suite à l'inhalation d'aliments macérés lors des régurgitations. Ces troubles sont constants, et réalisent des pneumopathies aiguës ou chroniques qui risquent de faire erroné le diagnostic [68]. D'autres symptômes peuvent être retrouvés au moment du diagnostic : douleurs, amaigrissement, hyper-sialorrhée et troubles neuropsychique dominés par l'anxiété. Le diagnostic du mégacœsophage chez le nourrisson et le jeune enfant est difficile. Ceci est du aux caractères de la dysphagie qui peut être trompeuse voir même muette.

B-Examens paracliniques :

1-Radiologie : [1, 69, 70, 71, 72].

Radiographie thoracique de face : peut montrer :

§ L'ombre de la dilatation œsophagienne.

§ Le niveau de liquide horizontal médiastinal correspond à la stase œsophagienne.

Cliché d'un abdomen sans préparation : peut mettre en évidence la petite poche à air gastrique. C'est un signe classique mais inconstant (également observée sur les clichés thoraciques).

Transit oeso-gastro duodenal: [figure n°10]

- Peut montrer 3 anomalies principales en fonction du stade évolutif du mégacœsophage :
 - Une dilatation œsophagienne.
 - Une rétention de la baryte.
 - Un défilé baryté au niveau de l'œsophage inférieur qui s'effile régulièrement jusqu'au niveau du cardia, constituant une sténose dite en queue de radis [1, 66].
- On décrit plusieurs stades radiologiques :
 - Stade de début (1) : anomalie dynamique : les ondes péristaltiques sont normales au tiers supérieur et deviennent plus intense au tiers inférieur ; la baryte passe difficilement dans l'estomac, corps œsophagien n'est pas dilaté.
 - Stade modéré (2) : Apparaît une légère augmentation du corps œsophagien ne dépassant pas 4 cm.
 - Stade évolué (3) : les anomalies morphologiques sont franches :
 - § La dilatation est globale et régulière, intéressant tout l'œsophage thoracique dont le diamètre atteint 4 à 7 cm.

§ L'œsophage terminal est filiforme=aspect en queue de radis.

- Stade tardif (4) : le diamètre du corps œsophagien est supérieur à 7 cm : c'est l'aspect d'œsophage en chaussette. Les signes de stase sont manifestes.

Sur le transit œsophagien, la dyskinésie se traduit par plusieurs signes radiologiques.

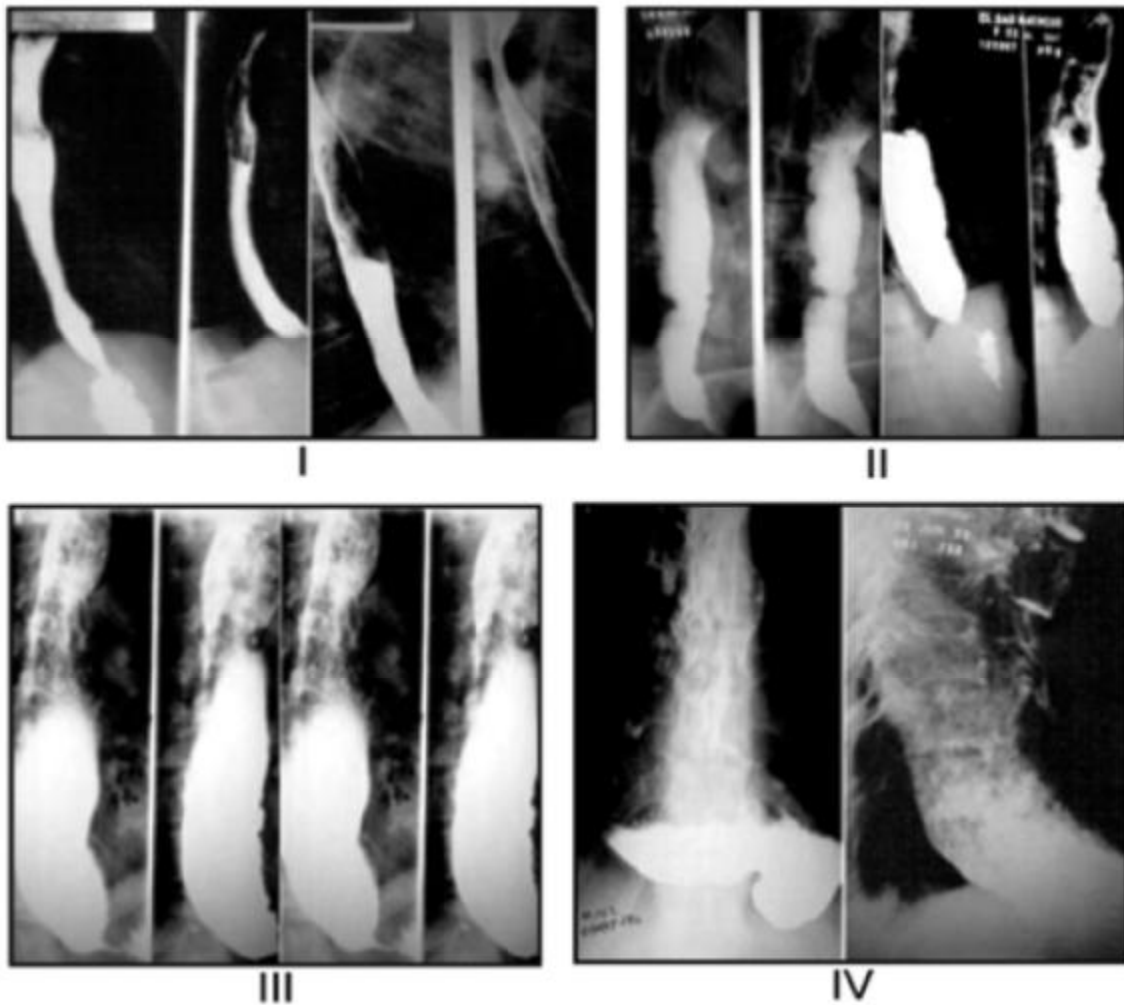


Figure n°10 : classification radiologique de l'achalasie [73].

Radioscopie œsophagienne sous amplificateur de brillance : montre des

contractions anarchiques et inefficaces de l'œsophage.

ü A la phase initiale de la maladie : contractions intenses et non péristaltiques des 2/3 inférieurs de l'œsophage alors que l'œsophage n'est pas dilaté.

ü A la phase évoluée : dilatation œsophagienne majeure sur un œsophage atone.

2-Endoscopie : [figure n°11]

Elle retrouve un aspect typique : un œsophage dilaté avec un orifice terminal régulier, franchi facilement par endoscopie [1, 7].

La muqueuse œsophagienne est le plus souvent normale. A un stade évolué, on peut retrouver des altérations blanchâtres ou anormalement rouges témoignant d'une œsophagite de stase.

Dans les formes évoluées, l'endoscopie est gênée par la stase alimentaire, elle doit être précédée d'un lavage.

3-Transit isotonique : [figure n°12]

C'est l'étude de motricité œsophagienne grâce à un marqueur, le technétium 99. L'enfant ingère un repas contenant l'isotope et des images sont prises toutes les 15 secondes par un gamma camera.

On obtient une courbe de rétention œsophagienne en fonction du temps (activité/temps). IL a un intérêt diagnostique et qualitatif du geste chirurgical [71, 72]. (Aucun examen isotonique n'a été réalisé dans notre série).

4-Manométrie : [figure n°13]

C'est l'étude des différentes pressions de l'œsophage (les 3 segments œsophagiens) au repos et lors de la déglutition. La manométrie œsophagienne consiste en l'enregistrement des pressions intraluminales dans divers segments de l'œsophage [74, 75]. La méthode la plus courante à insérer dans l'œsophage une

sonde constituée d'un faisceau de cathéters pour perfusion multiluminale, dont les orifices latéraux sont à 5 cm d'intervalle. Chaque cathéter est relié à un capteur de pression qui, à son tour, est fixé à un dispositif d'enregistrement graphique. La pression est mesurée au niveau de sphincter inférieur de l'œsophage au repos et au moment de la déglutition, ainsi qu'à plusieurs endroits dans l'œsophage, afin d'évaluer la réponse à la déglutition [76].

Le péristaltisme pharyngien et la fonction du sphincter œsophagien supérieur peuvent aussi être évalués. La manométrie œsophagienne est l'épreuve par excellence pour l'évaluation des troubles moteurs de l'œsophage. La dysfonction motrice peut toutefois être intermittente et, par conséquent, ne pas être décelée au moment de la manométrie.

La manométrie peut être couramment jumelée aux tests de provocation (perfusion acide, dilatation pneumatique à l'aide d'un ballonnet ou stimulation pharmacologique de l'œsophage à l'aide de béthanachol ou d'édrophonium) pour tenter de produire des contractions anormales et de reproduire la symptomatologie clinique [77].

Lors d'un mégaoesophage, c'est au cours de la déglutition que survient l'anomalie essentielle [1, 66, 77]:

- § Absence de relaxation du segment œsophagien terminal.
- § élévation prématurée de la pression dans le sphincter inférieur de l'œsophage.
- § Absence de péristaltisme sur le segment intermédiaire.
- § élévation simultanée de la pression sur toute la longueur de l'œsophage.



Figure n°11 : cardiospasme de l'œsophage à la fibroscopie digestive [78].

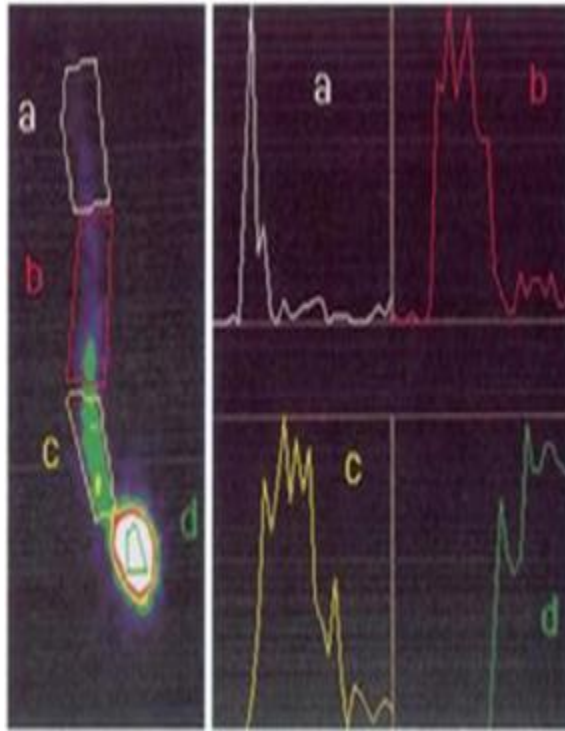


Figure n°12 : Transit œsophagien isotopique normal [79].

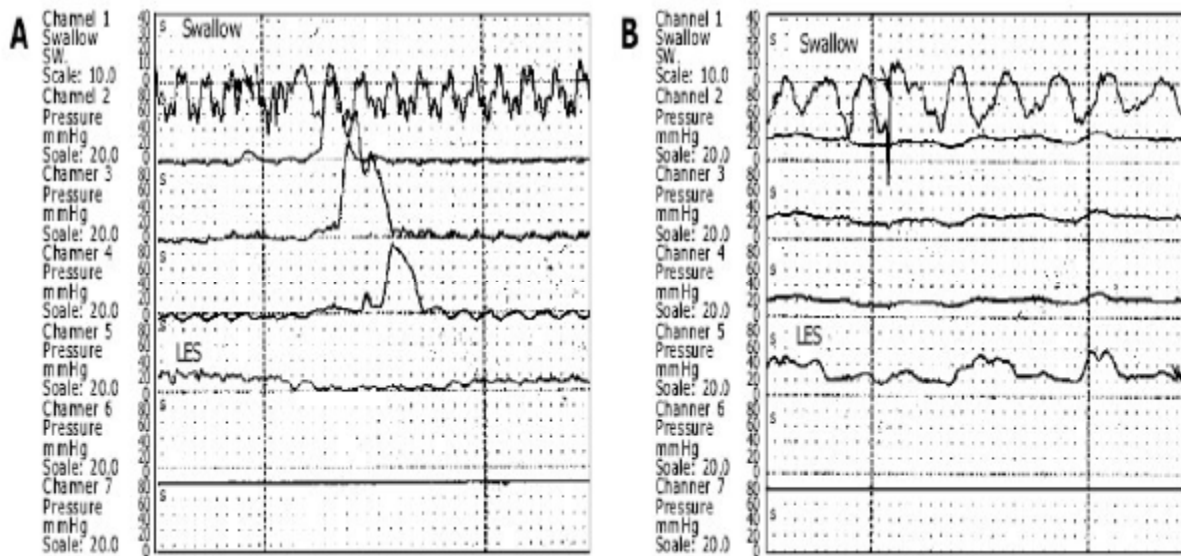


Figure n°13 : Tracé manométrique d'un individu (A) sans et d'un individu (B) avec achalasie. [83].

Apéristaltismes, contractions faibles et simultanées et relaxation incomplète du sphincter inférieur de l'œsophage (LES) après déglutition (swallow). La pression basale du sphincter inférieur est élevée (40 mmHg).

L'apport de l'endoscopie et du transit œsophagien est considérable pour l'établissement du diagnostic positif et pour le contrôle postopératoire. Toutefois, la manométrie œsophagienne reste l'examen clé, surtout au début mais délicate à réaliser chez l'enfant [1].

La scintigraphie œsophagienne utile au diagnostic précoce et au suivi du mégaoesophage [71] est particulièrement intéressante chez l'enfant, chez qui la manométrie est souvent difficile à interpréter. L'examen est toujours positif montrant un allongement majeur du temps du transit et une stase au niveau d'un œsophage très dilaté [71,72] (cet examen n'a été pratiqué chez aucun patient de notre série).

V. Diagnostic différentiel :

Chez l'enfant: les diagnostics différentiels à discuter sont [1]:

- ✓ La sténose peptique.
- ✓ Les sténoses congénitales localisées du cardia (sténose fibreuse, hétérotopie).
- ✓ L'anorexie mentale.

En fonction de l'âge :

Chez le nourrisson et jusqu'à 5 ans : la sténose peptique et le principal diagnostic retenu.

Au-delà de 5 ans : le mégaoesophage se discute avec :

1-les sténoses peptiques et sténose congénitale : la notion d'intervalle libre prend toute son importance : 90 pour 100 [1] des sténoses peptiques et 40 pour 100 [1] des sténoses congénitales présentent des anomalies néonatales. Contrairement aux enfants atteints de mégaoesophage. Ces derniers ne présentent aucun antécédent postnatal.

✚ Sur le plan clinique : la dysphagie accompagnée de régurgitations, caractérisent le mégaoesophage.

+ L'endoscopie permet de :

ü Poser le diagnostic. En cas de mégaoesophage, elle ne retrouve pas d'obstacle.

ü Evoquer d'autres étiologies exceptionnelles : l'épidermolyse bulleuse, l'herpe, les sténoses radiques et les compressions extrinsèques.

2. D'autres diagnostics sont possibles : le mégaoesophage secondaire peut être retrouvé au cours de diverses pathologies [1, 13, 67].

+ La maladie de Chagas.

+ Les endocrinopathies (diabétique, hypothyroïdie).

+ La sclérodermie.

+ Les toxi-infections neurotropes (poliomyélite, diphtérie)

+ Réflexes au cours des hernies diaphragmatiques.

+ Troubles neuropsychiques : anorexie mentale.

VI. -Les formes cliniques :

1- Les formes associées avec :

ü Une hernie hiatale.

ü Un mégacôlon [20]

ü Une dilatation de bronches.

ü Syndromes génétiques :

○ Syndromes d'All Grove « syndrome de triple A » [81]

○ Syndrome achalasie-microcéphalie.

Dans notre série le mégaoesophage est isolé, aucune association n'a été relevée.

2-Les formes compliquées :

Les complications respiratoires : peuvent être au premier plan, masquant la symptomatologie œsophagienne. Elles sont des causes du retard du diagnostic. Hummel [48] rapporte des observations intéressantes montrant l'importance et la gravité du tableau respiratoire qui conduit au diagnostic de mégaoesophage.

L'œsophagite de stase : elle aggrave la dysphagie et lui imprime un caractère douloureux.

La cancérisation : Aucun cas de cancer de l'œsophage sur mégaoesophage chez l'enfant n'a été rapporté, aussi bien dans la littérature que dans notre série.

LE TRAITEMENT

Le but du traitement est de lever le spasme distal et d'améliorer le défaut de relaxation de l'œsophage. Les trois options thérapeutiques sont :

1. Le traitement médical.
2. Le traitement instrumental.
3. Le traitement chirurgical.

A. Le traitement médical :

Le traitement médical se base sur [1, 66, 82]

- Les dérivés nitrés.
- Les anti-cholinergiques.
- Les inhibiteurs calciques.

Il diminue les pressions au niveau du bas œsophage. Chez l'enfant, ces drogues ont été utilisées essentiellement à visée diagnostique. Le problème de l'efficacité à long terme et de la durée du traitement reste entier.

B. Le traitement instrumental :

Il peut être entrepris soit par : - dilatation pneumatique.

- injection de toxine botulinique.

1- La dilatation pneumatique : [83,84, 85] [figure n°14].

1-1-Avantage :

La dilatation pneumatique est une technique de réalisation simple, peu coûteuse, pouvant être en ambulatoire, nécessitant une sédation ou une anesthésie de courte durée. Elle apporte une amélioration symptomatique immédiate ; et peut être répétée, si nécessaire, avec des ballons de différents diamètres.

1-2-Inconvénients :

Les principaux inconvénients sont :

- ü Une efficacité, jugée sur la disparition de la dysphagie (et éventuellement sur la reprise pondérale), est souvent transitoire, imposant alors la répétition des séances de la dilatation, voire le choix d'un traitement plus lourd (chirurgie).
- ü Le risque de complication (perforation) est toujours faible (1 a 3 pour 100).

La myotomie chirurgicale est parfois plus difficile lorsqu'elle est faite après échec des dilations pneumatiques ou après des dilatations efficaces mais répétées, ayant entraîné une sclérose cicatricielle du cardia.

1-3-Infrastructure et matériel nécessaire :

La dilatation pneumatique peut être faite en salle d'endoscopie conventionnelle, mais il est préférable de disposer d'un contrôle fluoroscopique. Le matériel comporte un fil-guide, un ou plusieurs ballonnets de dilatation pneumatique, et une poire de gonflage avec manomètre. Ce ballon ne passe pas dans le canal opérateur des endoscopes. Ils possèdent des repères radio opaques et une extrémité souple et effilée.

1-4- Technique :

Le geste est fait sous sédation, ou sous anesthésie générale, selon les habitudes du centre d'endoscopie.

1. Mise en place de fil-guide dans l'estomac comme pour une dilatation à la bougie.
2. Mesure de la distance entre les arcades dentaires et le cardia.
3. Rapport de cette distance sur le cathéter du ballonnet de dilatation en prenant, comme point, le milieu du ballonnet.
4. Mise en place du ballonnet sur le fil-guide à la hauteur voulue.
5. Gonflage manuel sous contrôle fluoroscopique ou sous contrôle endoscopique, en repassant l'endoscope à côté du cathéter porteur. On gonflera jusqu'à

obtention de la pression désirée, ou jusqu'à disparition de l'encoche imprimée par cardia sur le ballon en fluoroscopie.

6. Retrait du ballon et du fil-guide.

7. Contrôle endoscopique : une dilatation est classiquement considérée comme efficace quand elle a rompue la muqueuse au niveau du cardia et entraîne un saignement local.

1-5-Mesures postopératoires :

Au réveil du patient, l'examen clinique et l'interrogatoire rechercheront un emphysème sous-cutané : une douleur thoracique modérée n'est pas anormale, mais une douleur intense, ou persistante plusieurs heures, doit alerter ; ainsi que l'apparition de fièvre.

En cas de suspicion de perforation médiastinale : il devient nécessaire de réaliser des examens morphologiques.

Reprise de l'alimentation : en l'absence de symptôme d'alarme.

1-6-Résultats et complications :

Selon des études déjà anciennes, la technique n'a pas connu de modification récente, le résultat de la dilatation pneumatique, jugé sur la dysphagie et la manométrie, est bon ou excellent dans 77 pour 100 des cas, et 93 pour 100 des malades ressentent ou moins une amélioration. Le taux d'échec est de 7 pour 100. La mortalité liée au geste est d'environ 0.2 pour 100, le taux de perforations liées à la dilatation est d'environ 3 pour 100 survenant, généralement, lors de la première dilatation. L'absence d'amaigrissement et des pressions du bas œsophage, supérieures à 70 cm H₂O, ont été corrélées au risque de perforation. Le risque de perforation est également d'autant plus élevé que le diamètre du ballonnet est plus grand, mais l'efficacité de la dilatation est également liée au diamètre.

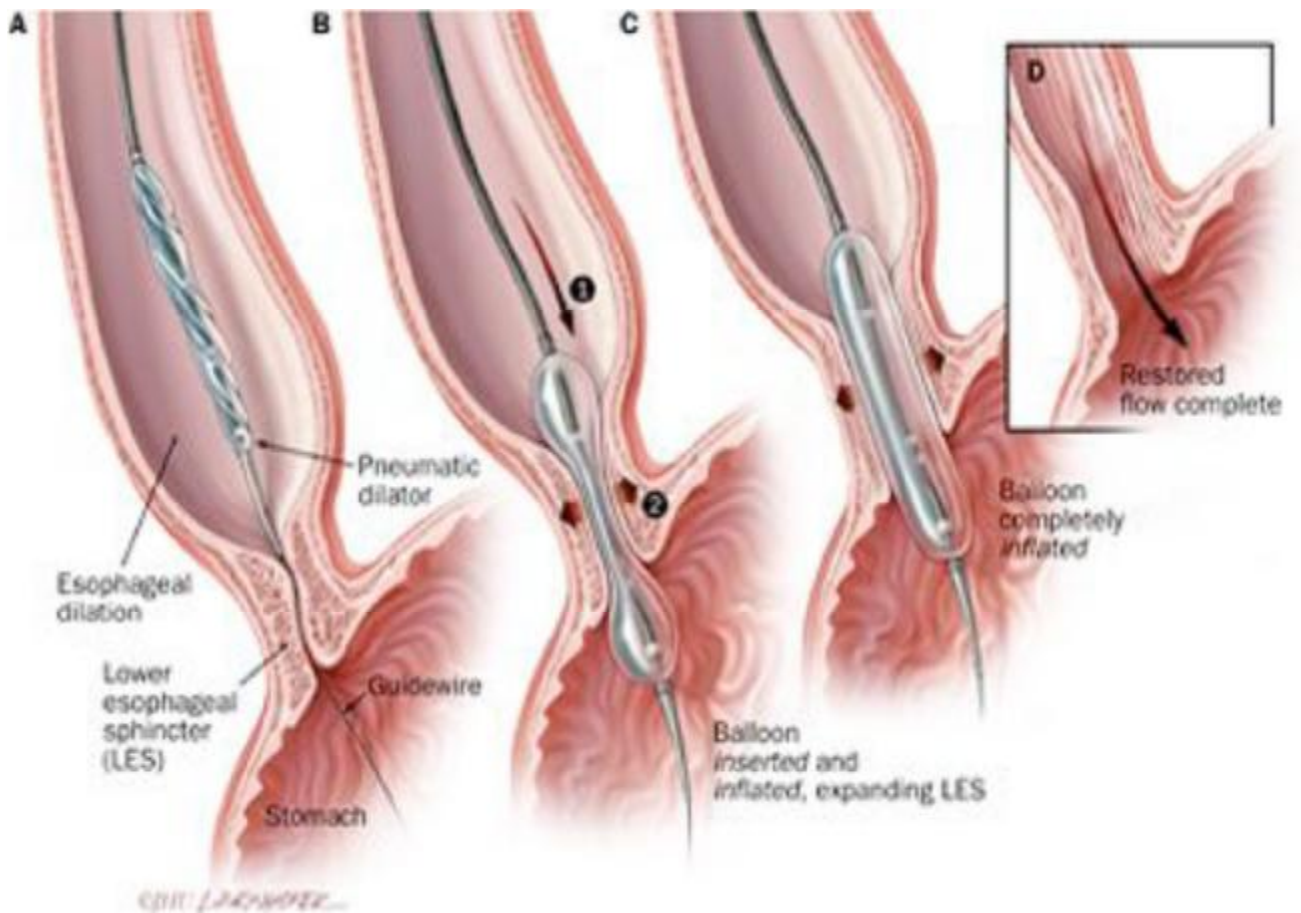


Figure n°14: schéma montrant les différentes étapes de la dilatation pneumatique.

[83]

2- Injection de toxine botulinique : [82,83]

Les injections de toxine botulinique ont prouvé leur efficacité dans le traitement du mégacœsophage chez les adultes, avec une période d'amélioration clinique qui dure en moyenne 24 mois. En pédiatrie, les études cliniques qui évaluent l'impact et l'action de la toxine botulinique se limitent à quelques séries courtes (3 à 7 malades).

2-1- Identification de la substance :

La toxine botulinique est un curarisant. Son mécanisme d'action principal consiste en un blocage de la transmission neuromusculaire, en inhibant de manière irréversible la libération calcium dépendante d'acétylcholine sur la plaque motrice, ce qui entraîne une dénervation fonctionnelle du muscle.

L'injection de la toxine dans le muscle provoque une diminution temporaire de son activité ou une paralysie, selon la dose administrée.

L'effet recherché dans le traitement du mégacœsophage idiopathique est l'effet curarisant local, et ceci par injection intra-sphinctérienne par voie endoscopique.

2-2- Technique : [82]

L'injection de la toxine botulinique dans le sphincter inférieur de l'œsophage est une procédure relativement facile qui, généralement, n'entraîne ni douleur, ni perforation, ni toute autre complication.

- 1) Préparation de la toxine botulinique : dilution de 100 ml de la toxine type A (Clostridium btx type A= botox) dans 5 ml de sérum isotonique afin d'obtenir une concentration de 20 unités/ml.
- 2) Sédation ou anesthésie générale.
- 3) Introduction d'un matériel endoscopique.
- 4) Repérage du sphincter inférieur de l'œsophage : en identifiant la jonction œsogastrique.

- 5) Injection de la toxine botulinique à la dose de 20 unités (1 ml) au niveau du sphincter inférieur de l'œsophage dans chaque quadrant, à savoir à 3 heures, à 6 heures, à 9 heures et à midi.
- 6) L'endoscope est ensuite poussé dans l'estomac puis rétrofléchi afin de pouvoir, injecter, encore deux doses de 10 unités (0.5 ml) du côté gastrique du sphincter œsophagien inférieur.

L'utilisation de la toxine botulinique est une procédure sûre et sans danger permettant de réduire efficacement les symptômes de la maladie chez les enfants atteints de mégaoesophage. Cependant certaines études réalisées montrent que lorsque le tonus de base du sphincter œsophagien inférieur est très élevé, la rémission symptomatique pourrait être de courte durée. (Englend) comparée avec la dilatation au ballon, la toxine botulinique a une efficacité semblable pour soulager des symptômes dans les deux premières années après la procédure ; cependant, afin de prolonger l'efficacité, des injections multiples sont nécessaires dans 40 à 50 pour 100 des cas. La sécurité à long terme des injections de la toxine botulinique est encore inconnue.

C. Le traitement chirurgical : [1, 3, 86, 87, 88, 89, 90,91].

Le traitement de mégaoesophage est essentiellement chirurgical : l'intervention proposée est une oesocardiomyotomie ou opération de HELLER. L'intervention de HELLER (myomectomie du sphincter inférieur de l'œsophage) apporte toujours la levée de la dyskinésie œsophagique. Un procédé anti reflux peut lui être associé.

1- Evaluation du malade :

L'évaluation préopératoire a surtout pour but d'apprécier le retentissement de la pathologie digestive sur les grandes fonctions vitales, respiratoires et cardiovasculaires, l'équilibre hydro-électrolytique et la fonction rénale. L'objectif principal est la correction précoce des désordres hémodynamiques, afin de réaliser l'induction anesthésique dans les meilleures conditions sans retarder le geste chirurgical. Le remplacement de ce volume est assuré par la perfusion de Ringer lactate ou de sérum physiologique sur la base de $20 \text{ ml} \cdot \text{kg}^{-1}$ à renouveler éventuellement, de façon à restaurer une fréquence cardiaque.

Tout en s'assurant de cette prise en charge symptomatique, l'interrogatoire des parents et l'étude du dossier permet l'évaluation préopératoire habituelle. En particulier, il faut s'assurer de l'absence de contre-indication à l'utilisation de la succinylcholine (antécédent familial de myopathie), de cardiopathie congénitale, de pathologie de l'hémostase et de dysmorphie faciale. La notion d'une prématurité et d'un âge post-conceptionnel < 60 semaines doit faire craindre un risque accru d'apnée postopératoire, envisager un monitoring cardiorespiratoire prolongé et l'injection de $10 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$ de citrate de caféine à l'induction.

L'accueil dans les structures pédiatriques d'un enfant candidat à un geste chirurgical, doit comporter un protocole de perfusion et de prélèvement du bilan biologique (hémostase, numération sanguine, ionogramme, fonction rénale, groupe sanguin).

Le cure de mégacœsophage s'accompagne généralement d'un déficit nutritionnel marqué peut s'accompagner d'un déficit en facteurs vitamino-dépendants, en particulier si l'allaitement est maternel. La préparation doit alors comporter l'administration intraveineuse de vitamine K_1 (5 mg).

2-Anesthésie :

2-1-Induction de l'anesthésie :

Les deux risques associés à l'induction anesthésique sont le retentissement hémodynamique associé à l'hypovolémie et l'inhalation 3 fois supérieure à celle de l'adulte. Cette particularité pourrait être attribuée à l'immaturité du sphincter inférieur, qui n'atteint une compétence comparable à celle de l'adulte que vers le 3^e anniversaire. La vidange gastrique préalable ne met pas totalement à l'abri d'une inhalation. L'induction intraveineuse en séquence rapide avec intubation et ventilation contrôlée est donc la règle

2-2-Installation et préparation de l'enfant :

La température de la salle à 25°C et l'utilisation d'une table à chaleur radiante ou « couveuse ouverte » en dessous de 6 mois (taille < 70 cm), évitent le refroidissement pendant la phase de préparation et d'induction. La prévention de l'hypothermie peut ensuite être assurée par une couverture soufflante de petite taille, avec un monitoring thermique œsophagien (meilleur reflet de la température centrale) ou rectale systématique. La déperdition thermique est aussi prévenue en limitant au minimum la surface du badigeonnage cutanée antiseptique et l'utilisation de solutés de lavage chirurgicaux réchauffés. L'intubation en proclive est difficile à réaliser, aussi la position neutre est le plus souvent adoptée, avec néanmoins la possibilité de positionner rapidement la table en déclive en cas d'inhalation. L'œsophage achalasique se vide mal. Vu les risques anesthésiques de régurgitation et d'inhalation, il convient donc de vider l'œsophage : 3 jours avant l'intervention, l'alimentation devra être strictement liquidienne (pour réduire la rétention alimentaire). Une sonde d'aspiration nasogastrique est introduite en préopératoire. Les sondes gastriques utilisées sont (CH 8 : < 5 kg, CH 10 : 5-10 kg ou CH 12 : > 10 kg). Une sonde Salem à double courant, disponible à partir de CH 10, est préférée dès que la taille de l'enfant l'autorise. Si une sonde est déjà en place, sa

perméabilité est vérifiée, car l'obstruction des sondes de petit calibre est fréquente et l'absence de liquide à l'aspiration est alors faussement rassurante. La sonde est introduite de préférence par la bouche en dessous de 3 mois, car la respiration est essentiellement nasale avant cet âge.

L'œsophage achalasique se vide mal. Vu les risques anesthésiques de régurgitation et d'inhalation, il convient donc de vider l'œsophage : 3 jours avant l'intervention, l'alimentation devra être strictement liquidienne (pour réduire la rétention alimentaire).

Une sonde d'aspiration nasogastrique est introduite en préopératoire ; alors que le malade est encore éveillé; pour réduire les risques d'inhalation lors de l'intubation trachéale.

2-3-Induction à l'anesthésie :

Elle est précédée par la vérification de la perméabilité de la voie veineuse et l'installation d'un robinet à proximité du point de ponction. Un délai d'action court fait habituellement préconiser le thiopental comme hypnotique. Les doses nécessaires (< 6 mois : $5 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$, de 6 à 24 mois : $6-8 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$) sont supérieures à celles utilisées chez l'adulte, car son volume de distribution est majoré mais son élimination est altérée. Aussi un délai de réveil plus court lui fait souvent préférer le propofol, qui supprime plus efficacement la réponse hémodynamique à l'intubation, offre une meilleure exposition glottique et possède des propriétés antiémétiques. Les doses nécessaires sont également plus élevées ($5 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$ de 1 à 6 mois, $2,5-3 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$ au-delà). Malgré l'addition de lidocaïne ($1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$), l'incidence de la douleur à l'injection reste élevée. Son principal inconvénient est l'incidence élevée d'hypotension, secondaire à une baisse de la post-charge supérieure à celle qui est provoquée par des doses équipotentes de thiopental. En cas d'instabilité hémodynamique, il est préférable d'utiliser la kétamine ($2 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$) ou l'étomidate ($0,2-0,4 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$). L'atropine intraveineuse ($10-15 \text{ g} \cdot \text{kg}^{-1}$) prévient la stimulation

parasympathique plus importante chez le nourrisson du fait d'un tonus vagal élevé.
Il n'y a généralement pas de fasciculation musculaire.

3- Technique chirurgicale : [Figure n°15].

3-1-laparotomie (Par voie classique) [3] :

L'enfant est en décubitus dorsal avec billot sous la base du thorax.

- ü La voie d'abord est abdominale, médiane sus ombilicale.
- ü La mise en évidence de la région hiatale, le lobe gauche du foie est maintenue à distance grâce à une valve malléable.
- ü Libération de hiatus œsophagien :
 - A droite, on sectionne la pars flaccida du petit épiploon puis le péritoine pré-œsophagien.
 - A gauche, section péritonéale jusqu'à l'angle de His.
- ü Libération de l'œsophage : un doigt libère l'œsophage en remontant latéralement en avant puis en arrière. L'œsophage s'abaisse alors dans l'abdomen et peut être chargé sur un lac.
- ü Les piliers du diaphragme sont repérés. La face antérieure du mégaoesophage est libérée au tampon monté sur une hauteur de 8 à 10 cm.
- ü La myotomie :
 - La main gauche de l'opérateur est placée sous l'œsophage de façon à bien présenter sa face antérieure.
 - La myomectomie commence par une incision sur 2 à 3 cm de la couche musculaire externe puis interne du bas œsophage jusqu'à la sous muqueuse.
 - La myomectomie enlève toute la musculature de la paroi antérieure de l'œsophage selon deux lignes verticales distantes de 5 à 10 mm.

- Cette excision musculaire débute le plus haut possible sur l'œsophage et se poursuit sur l'estomac sur une hauteur d'environ 2 cm.
- Les berges musculaires sont décollées de façon à ce que celles-ci fassent hernie.
- Les bords de la brèche musculaire sont suturés respectivement aux piliers droit et gauche du diaphragme de façon à maintenir la brèche musculaire béante.

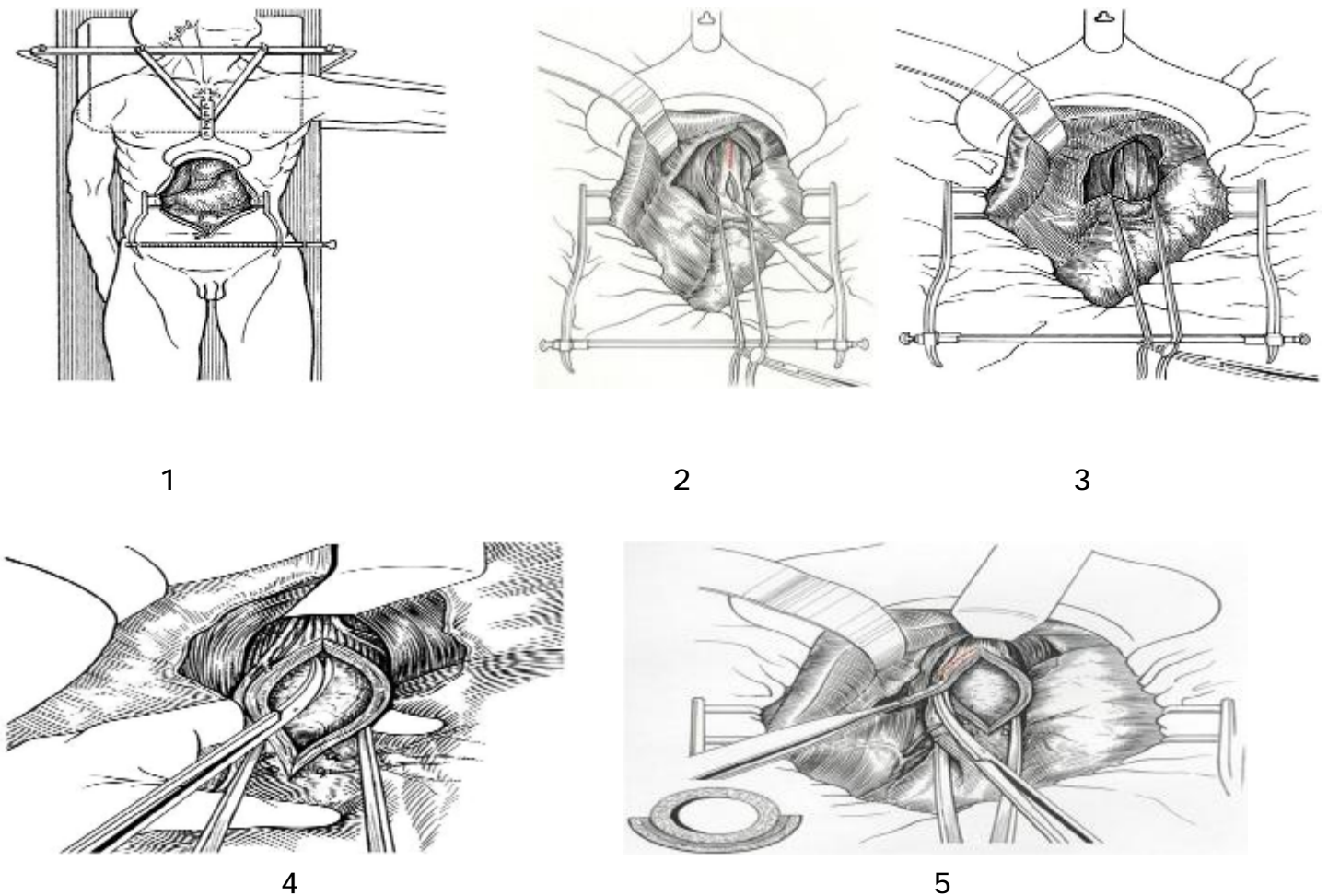


Figure n°15 : différentes étapes de la séromyotomie à ciel ouvert.

ù Les 2 risques de cette myomectomie sont :

- De la faire incomplètement en laissant des fibres circulaires.
- D'ouvrir la muqueuse œsophagienne.

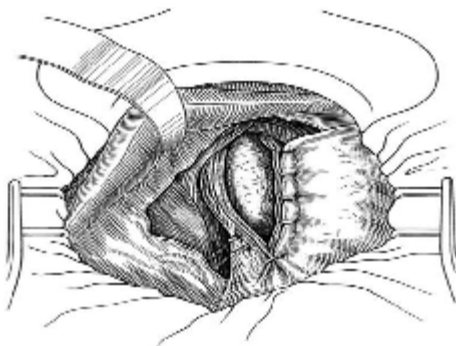
ù Pour éviter le RGO : la plupart des auteurs préconisent un dispositif anti reflux même si, actuellement, son intérêt reste à discuté.

§ Le procédé de LORTAT JACOB (rapprochement des piliers et réfection de l'angle de His par suture de la grosse tubérosité au bord gauche de l'œsophage) est simple mais peut être inefficace.

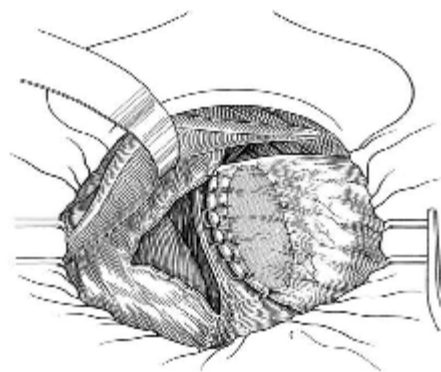
§ Le procédé de DOR : La face antérieure de la grosse tubérosité est passée en avant de l'œsophage ; elle recouvre la muqueuse œsophagienne ; elle est fixée, à gauche, au bord gauche de l'œsophage et, à droite, au bord droit. à l'avantage d'apporter une valve antérieur et de couvrir la muqueuse en avant (propose par HELARDOT).

§ Le procédé de TOUPET a le mérite de garder la myotomie largement béante en avant.

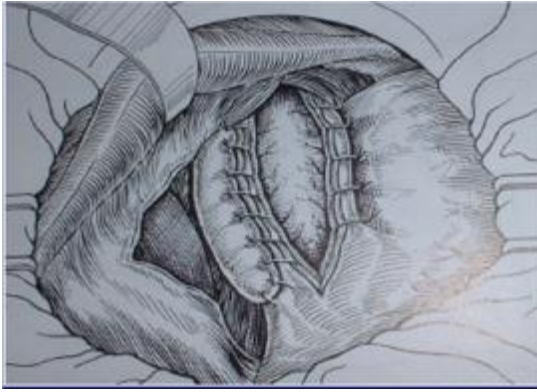
§ La fundoplicature circulaire de NISSEN est la plus efficace. La valve postérieure passe en arrière de l'œsophage et est fixée au bord droit et au bord gauche de l'œsophage. La valve antérieure passe en avant de la myotomie et est fixée à la valve postérieure.



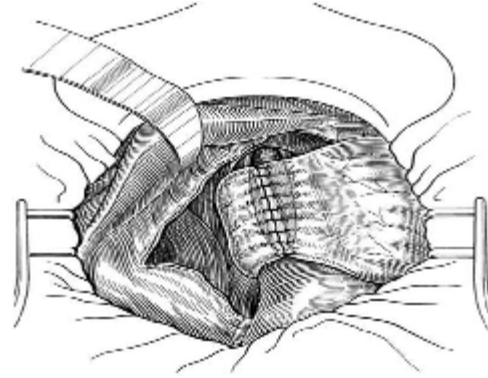
Procédé de Lortat-Jacob [85].



Procédé de Dor [85].



Procédé de Toupet [85].



Procédé de Nissen [85].

3-2- Par voie coelioscopique :

a) Position et matériels :

Le patient est placé en décubitus dorsal en position de trendelenbourg inversée.

- L'opérateur se place entre les jambes du malade.
- L'assistant se place à gauche du malade.
- L'assistant qui tient la caméra se place à droite du patient.
- Le moniteur est placé à droite du malade au sommet de la table opératoire.
- Introduction de trocars : [figure n°16]

§ Para ombilical gauche : 5 mm

§ Para ombilical droit : ports utilisés par l'opérateur.

§ Epigastrique et sous xiphoidien pour relever le foie.

§ Une incision de 2 cm est réalisée au niveau de la partie gauche de l'ombilic.

§ La création du pneumopéritoine.

b) Technique :

Le principe est de créer un espace de travail par l'insufflation intrapéritonéale d'un gaz (CO₂) entre la paroi abdominale et les viscères, puis d'introduire dans cet espace une caméra et des instruments de faible diamètre qui permettront d'effectuer les gestes chirurgicaux. La pression intrapéritonéale est contrôlée et maintenue en permanence à un niveau permettant une bonne tolérance ventilatoire et circulatoire (6- 8 mmHg chez le petit enfant, 10 à 14 mmHg chez les grands). Le premier trocart est introduit sous contrôle de la vue dans la cavité péritonéale par une minilaparotomie de 5 à 10 mm. Par celui-ci, le CO₂ est insufflé puis un endoscope rigide est introduit. L'endoscope est relié à un écran de télévision qui transmet au chirurgien et à ses assistants les images de la cavité péritonéale. D'autres trocarts sont ensuite introduits, dont le nombre, la position et la taille (2 à 12 mm) dépendent de l'intervention. Les instruments et l'endoscope sont manipulés de l'extérieur par l'opérateur et ses aides, qui contrôlent l'intervention sur l'écran de télévision. Les instruments utilisés permettent d'écarter, couper, disséquer, coaguler, laver, aspirer.

La pratique de cette technique passe par une phase d'adaptation et d'apprentissage pour le chirurgien qui doit maîtriser la manipulation de nouveaux instruments et la vision en deux dimensions. En fin d'intervention, après l'ablation des instruments et des trocarts, le CO₂ doit être évacué le plus complètement possible pour éviter les séquelles douloureuses d'un pneumopéritoine postopératoire.

La création du pneumopéritoine provoque des perturbations ventilatoires (hypoventilation alvéolaire, diminution du jeu diaphragmatique, effet shunt, augmentation de la PaCO₂ et de la PvCO₂ et hémodynamiques (diminution de l'index cardiaque, compression cave, risque d'embolie gazeuse). Ces perturbations

sont rarement observées si les limites de pression d'insufflation sont respectées.
L'anesthésie doit être réalisée sous monitoring de la capnométrie.

c) Cure du mégaoesophage : HELLER coelioscopique : [figures n°17, 18, 19, 20].

+ L'abord de la région hiatale est facile mais la dissection du plan sous-muqueux de la face antérieure de l'œsophage peut être difficile par voie coelioscopique, comme en témoignent quelques cas de perforation œsophagienne observés.

+ Le déroulement de l'intervention :

§ L'intervention débute par l'effondrement du petit épiploon au ciseau coagulant.

§ La disséction de l'orifice hiatal sera réalisée à son bord supérieur par la dissection du bord interne du pilier droit sectionnant le péritoine pariétal postérieur.

§ Disséction du pilier gauche au ciseau coagulant.

§ Repérage puis disséction de l'œsophage sur 5 à 10 cm sur ses faces antérieure et latérale. Ceci permet de conserver les attaches postérieures de l'hiatus.

§ Repérage du nerf pneumogastrique antérieur pour pouvoir juger de la localisation de la myotomie longitudinale ; celle-ci est ensuite amorcée au ciseau coagulant jusqu'à la découverte des premières fibres circulaires. On étend, par la suite, la section des fibres longitudinales le plus haut possible.

§ Section des fibres circulaires.

§ Dissociation des éléments musculaires du plan sous muqueux, ces derniers par la seront électivement sectionnés.

- § La myotomie est, en général, conduite sur 9 cm au niveau l'œsophage inférieur, elle déborde sur 2 à 3 cm sur le cardia.
- § Une endoscopie peropératoire peut être réalisée, elle permet de limiter la résection inférieure.
- § Confection d'un système anti reflux : habituellement une hémivalve antérieure qui sera solidarisée au pilier droit diaphragmatique par un fil non résorbable.

Le bénéfice attendu de la myotomie de HELLER coelioscopique dépasse la simple palliation de la dysphagie, puisque cette intervention permet d'améliorer de façon significative et durable l'ensemble des aspects de la qualité de vie liée à la santé.

4- complication per-opératoire [112] :

L'ouverture de la muqueuse peut se voir dans 2 à 4% : au cours de la dissection, après une coagulation intempestive de la sous muqueuse (il faut être très prudent dans la coagulation) ou au cours de l'utilisation de la sonde de Blakemore. Doit être recherchée systématiquement la muqueuse déchirée est située (au fil fin 4/0, à petites aiguilles serties), pour éviter la survenue de fistule œsophagienne dans les suites opératoires immédiates. Il est prudent de recouvrir, en fin d'intervention, cette suture muqueuse par une valve antérieure faite au moyen de la face antérieure de la grosse tubérosité. Une vagotomie accidentelle peut se voir nécessitant la réalisation d'une pyloroplastie. Une ouverture de la plèvre est rare, elle se manifeste par un bullage dans le champ opératoire ou par une saillie de la coupole diaphragmatique gauche, elle nécessite alors un drainage pleural.

5-Le suivi post thérapeutique :

L'appréciation clinique est une étape capitale dans la surveillance post thérapeutique. Le traitement de l'achalasia primitive de l'œsophage a un but palliatif, consistant à lever l'obstruction fonctionnel lié au défaut de relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage pour permettre le transit œsogastrique. Une régression de la dysphagie est primordiale à constater, les régurgitations et les douleurs thoraciques vont régresser de même. L'auto appréciation clinique par le malade est très importante ; il doit être éduqué et informé de la nature de sa maladie et de son caractère récidivant, ainsi toute rechute clinique doit mener à consulter.

Le transit œsogastroduodénal n'a de place dans la surveillance thérapeutique que si des clichés pré et post thérapeutiques immédiats sont présents. Une comparaison du diamètre de l'œsophage au fil du temps est un critère qui a confirmé son utilité, ainsi que le calcul du temps du passage du produit vers l'estomac.

La manométrie œsophagienne est un examen fondamental dans le suivi des patients pour évaluer l'efficacité du traitement de l'achalasia. La valeur de la pression pré dilatation prédit une longue réponse. La manométrie œsophagienne a une place aussi dans la mise en évidence d'une hypotonie sphinctérienne corrélée à la présence d'un RGO et imposant la réalisation d'un pH métrie pour objectiver un reflux ainsi que la pratique d'une endoscopie.

L'endoscopique : l'examen endoscopique associé à un prélèvement histologique est l'examen d'or pour la surveillance de l'inflammation muqueuse. La stase œsophagienne est corrélée au degré de l'œsophagite ; ainsi, une réduction de la ration alimentaire sera une mesure préventive. Un traitement à base d'IPP ou H2-antagoniste voit son importance même en absence de signes de reflux.

Au total :

Le but de traitement est de lever le spasme distal et d'améliorer le défaut de relaxation de l'œsophage. Les deux options thérapeutiques sont représentées par la dilatation pneumatique et l'intervention de HELLER. La thérapie médicale est encore à l'essai, le problème de sa durée et son efficacité à long terme demeure entier. Selon certains auteurs, la dilatation pneumatique apparaît inefficace chez les jeunes enfants de moins de 9 ans, alors qu'elle peut être occasionnellement réussie chez les adolescents. De ce fait, l'approche chirurgicale doit être considérée comme le traitement de choix. Cependant, plusieurs familles préfèrent continuer la dilatation pneumatique périodique plutôt que de soumettre leurs enfants à une opération majeure.

L'intervention de HELLER peut être pratiquée par voie abdominale, thoracique, ou vidéo-chirurgie. Il faut cependant la faire sur une distance de 8 à 10 cm débordant sur l'estomac. Les brèches muqueuses surviennent chez 10 à 20 pour 100 et leur évolution s'avèrent bénigne quand leur diagnostic est porté en per-opératoire. Un autre point important, concernant la nécessité ou non d'effectuer un montage anti-reflux après HELLER, reste toujours débattu, car s'il est évident que l'oesocardiomyotomie altère les moyens de contention et de continence du cardia, elle ne semble pas s'accompagner dans tous les cas de reflux Gastro-œsophagien. Mais certains auteurs et après un recul suffisant et supérieur à 3 ans ont remarqué que le reflux gastro-œsophagien est un phénomène d'apparition tardive, ce qui légitime l'association à un geste anti reflux chez l'enfant ; étant donné sa longue espérance de vie. L'utilisation d'un patch fundique partiel antérieur comme celui préconisé par Dorr diminue le potentiel de l'obstruction iatrogénique par rapport à la fundoplicature complète.

L'appréciation des résultats se heurte à un certain degré de subjectivité. Généralement, l'amélioration fonctionnelle est rapide et souvent spectaculaire. Mais

pour affirmer la guérison, il faut exiger la possibilité de déglutir en position couchée et surtout un recul de 3 ans après l'intervention. A ces critères cliniques, il convient d'ajouter l'amélioration des signes radiologiques en sachant que celle-ci est plus longue à apparaître et restera souvent incomplète. Enfin, aucune observation pédiatrique de cancer sur mégacœsophage n'a encore été publiée, même tardivement pour les cas traités dans l'enfance.

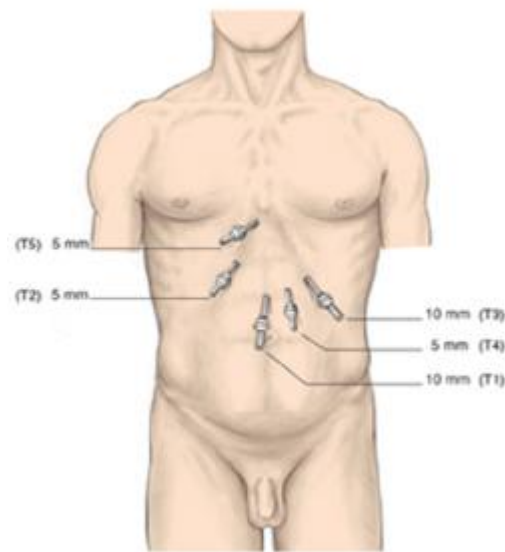


Figure n°16 : Position des trocarts [92].

- 1) un trocart de 10 mm par l'incision faite pour la création du pneumopéritoine(T1).
- 2) un trocart de 5 mm sous le rebord costal droit, à 5 cm de la ligne blanche (T2).
- 3) un trocart de 10 mm sous le rebord costal gauche sur la ligne mamelonnaire (T3).
- 4) un trocart de 5 mm (T4), à la moitié de la courbe joignant T1 à T3
- 5) un trocart de 5 mm sous l'appendice xiphoïde (T5).

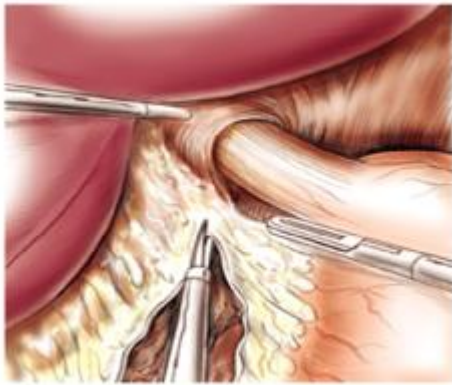


Figure n°17: Exposition et dissection de l'hiatus œsophagien [92].

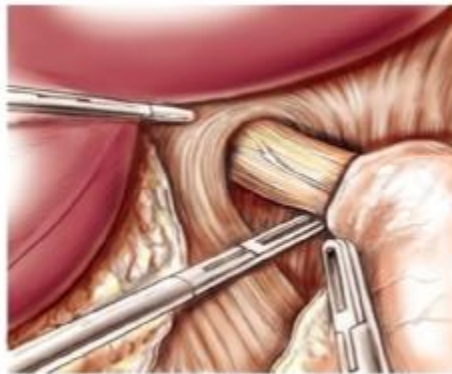


Figure n°18 : Création d'une fenêtre rétro-œsophagien

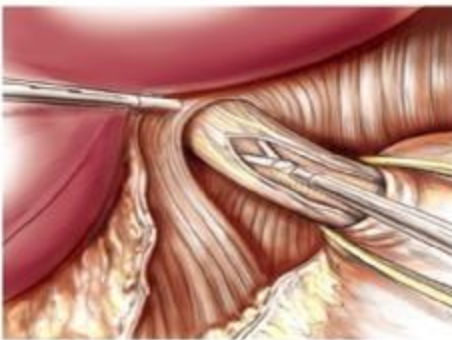


Figure n°19 : Myotomie de l'œsophage [92].



Figure n°20: Contrôle de la myotomie [92].

Partie pratique

PATIENTS ET METHODE

Nous rapportons une étude rétrospective portant sur 5 cas de mégaoesophage opérés, colligés au service de chirurgie pédiatrique du CHU HASSAN II de Fès, sur une période de 8 ans ; entre 2003 et 2010.

Nous allons procéder à une analyse des dossiers médicaux, portant sur les signes cliniques et paracliniques, ainsi que sur les données des comptes-rendus opératoires et le suivi post opératoire. Puis confronter les résultats obtenus aux données de la littérature.

I. Les observations cliniques :

Observation N° 1 :

+ Enfant : C.M N° de dossier 1119/2007.

+ Age : 10 mois.

+ Sexe : masculin.

+ Antécédents : notion de consanguinité de 1er degré.

+ HDM :

- Début des signes : remonte à l'âge de 4 mois.
 - Symptomatologie :
 - Ø Vomissements spontanés, alimentaires post prandiaux précoces au début, puis tardifs. Associés à des régurgitations faites d'aliments macérés non digérés. Une toux sèche irritative s'exagérant la nuit et une haleine fétide.
- Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement.

+ EXAMEN CLINIQUE :

- Enfant conscient, cachéxique.
- Poids : 5kg 100g (-3 DS), taille : 63 cm (-4 DS), périmètre crânien : 42 cm (-2 DS).
- Plis de dénutrition très marqués.
- Pas de signe de déshydratation.
- Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

+ Examens paracliniques :

1. Radiographie pulmonaire : [Figure n°21]
2. TOGD : Montre une dilatation étendue de l'œsophage tortueux avec arrêt filiforme du produit de contraste. [Figure n°22].
3. FOGD : œsophage augmenté de calibre avec cardia spasmé, mais franchissable au fibroscope, aspect de sténose fonctionnelle du cardia.

4. Examens biologiques:

a. NFS: HB: 12g/dl; CCMH: 33.6 g/dl; VGM: 76 fl.

GB : 9600 E/mm³ ; PLQ : 324000 E/mm³.

b. FONCTION RENALE : urée : 0.22g/l ; créatinine : 3.6 mg/l.

c. CRP : 1mg/l.

d. TP : 100%.

e. TCK : iso.

f. GLYCEMIE : 0.73g/l.

g. Na⁺: 134meq/l; k⁺: 4.4meq/l.

+ Traitement :

La préparation médicale : régime alimentaire par gavage plus compléments vitaminiques.

Le traitement consiste en une myotomie extra muqueuse réalisée à ciel ouvert associée à une valve anti-reflux de type Nissen.

+ Suivi post opératoire :

Simple avec nette amélioration clinique et disparition de la symptomatologie fonctionnelle au bout de 12 mois.

Évolution radiologique : aucun de nos patients n'a bénéficié d'un contrôle radiologique.

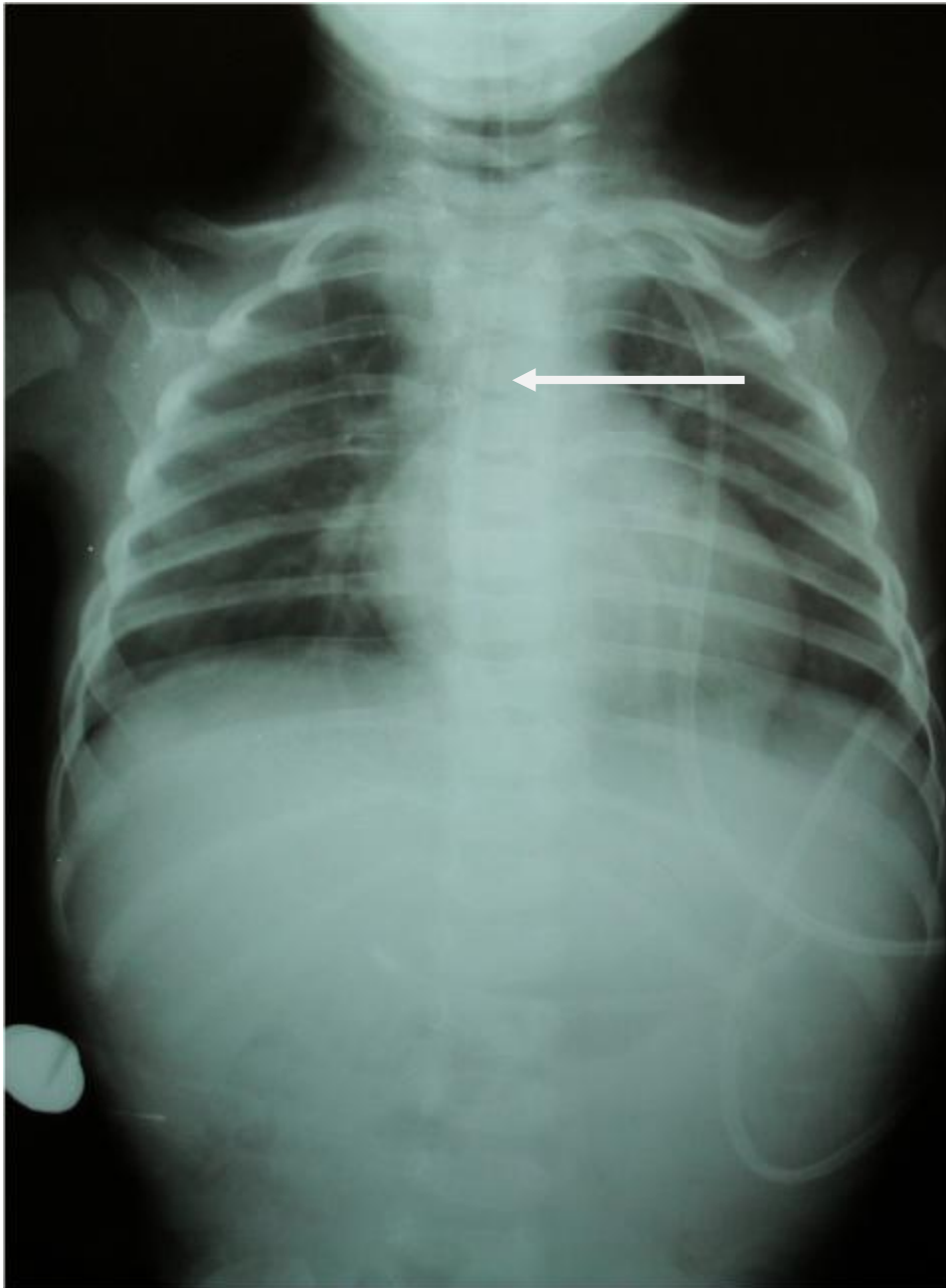


Figure n°21 : Radiographie thoraco-abdominale montrant l'ombre de dilatation œsophagienne.

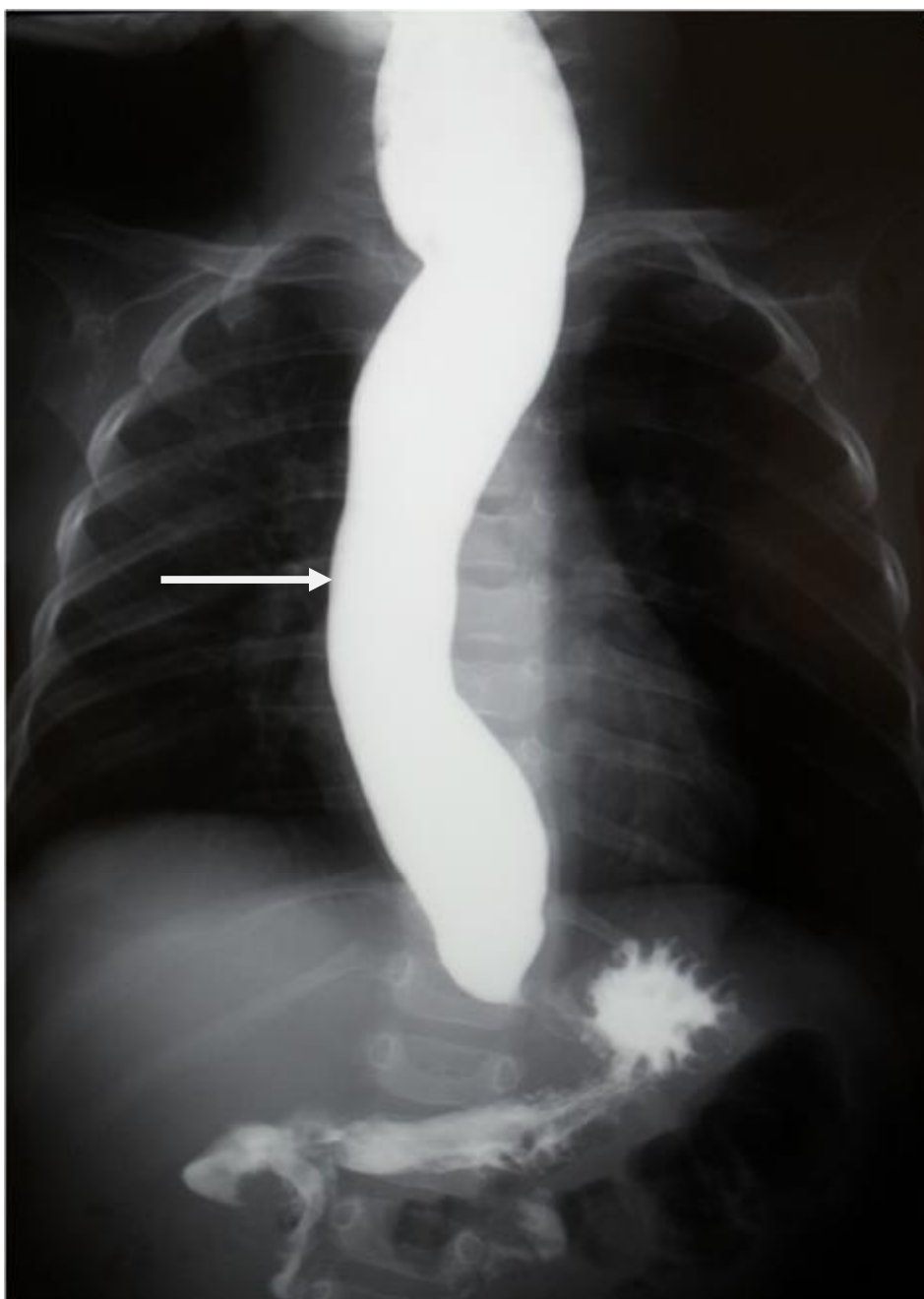


Figure n°22: TOGD de face montre une dilatation étendue de l'œsophage avec arrêt filiforme du produit de contraste.

Observation N° 2 :

+ Enfant : A.FZ N° de dossier 626/2007.

+ Age : 9 ans.

+ Sexe : féminin.

+ Antécédents : hospitalisée à l'hôpital ibn al khatib pour anémie, transfusée par un culot globulaire puis mise sous traitement martial pendant une année. pas de notion de consanguinité.

+ HDM :

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 7 ans, par l'installation d'éruclations et de vomissements post prandiaux précoces, puis tardifs aggravés par le décubitus dorsal accompagnés par une dysphagie aux aliments mixtes. Le tout associé à une toux sèche variable dans la journée et à prédominance nocturne, une haleine fétide et une hyper-sialorrhée.

+ EXAMEN CLINIQUE :

- Assez bon état général, poids à 21 kg (-2.5 DS), taille à 123 cm (-2 DS). Les conjonctives légèrement décolorées, présence d'une dysarthrie et des plis de dénutrition.
- Examen ORL objective des angines érythémateuses. Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

+ Examens paracliniques :

5. Radiographie pulmonaire : niveau liquidien médiastinal et dilatation de l'ombre thoracique. [Figure n°23]
6. TOGD : montre une sténose de la région pré-cardiale très serrée avec dilatation étendue de l'œsophage. [Figure n°24]
7. FOGD : objective une lumière œsophagienne augmentée de calibre ; cardia s'ouvre difficilement avec une muqueuse œsophagienne peu irritée et congestive.

8. Manométrie : mauvaise propagation des ondes péristaltiques après déglutition et mauvais relâchement du SIO.

9. Examens biologiques :

a. NFS: HB: 11g/dl; CCMH: 33.6 g/dl; VGM: 76 fl.

GB : 7600 E/mm³ ; PLQ : 266000 E/mm³.

b. FONCTION RENALE : urée : 0.3g/l ; créatinine : 4mg/l.

c. CRP : 10mg/l.

d. TP : 100%.

e. TCK : iso.

f. GLYCEMIE : 0.72g/l.

+ Traitement :

- La préparation médicale débute par la mise en place d'une sonde gastrique avec régime alimentaire par gavage plus compléments vitaminiques.
- Le traitement est d'emblée chirurgical, réalisé par cœlioscopie convertie en laparotomie sur brèche de la muqueuse œsophagienne, le geste chirurgical consiste à une intervention de Heller avec confection d'une valve anti-reflux de type Nissen.

+ Suivi post opératoire :

Bonne évolution clinique, et régression totale de la symptomatologie au bout de 2 ans.



Figure n°23: Cliché thoracique de face montrant un niveau liquidien médiastinal et dilatation de l'ombre de l'œsophage thoracique.



Figure n°24: TOGD de profil montrant une dilatation importante du bas œsophage.

Observation N° 3 :

+ Enfant : B.A N° de dossier 880/2009.

+ Age : 20 mois.

+ Sexe : féminin.

+ Antécédents : grossesse suivie, accouchement à terme par voie basse, développement psychomoteur normal, notion de consanguinité de 1er degré.

+ HDM:

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge de 2 mois, par l'apparition de vomissements alimentaires ; dominant le tableau clinique; déclenchés par le changement de position en décubitus dorsal. Associés à une toux sèche irritative prédominant la nuit. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie, et d'altération de l'état général.

+ EXAMN CLINIQUE :

- A l'admission : enfant conscient, fébrile à 38°C, stable sur le plan hémodynamique. Poids : 6kg 100g (- 3DS), taille : 72 cm (-1DS). On note la présence d'une déshydratation estimée à 10%, et des plis de dénutrition (signe du pantalon large).
- Examen pulmonaire objective des râles ronflants bilatéraux. Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

+Examens paracliniques :

1. Radiographie pulmonaire : montre des foyers pulmonaires bilatéraux et une dilatation de l'ombre de l'œsophage. [Figure n°25].
2. TOGD : montre un œsophage atone augmenté de calibre et tortueux, avec arrêt filiforme [Figure n°26].
3. FOGD : montre une dilatation très importante de l'œsophage ; stase alimentaire ; avec un cardia spasmé franchissable par le fibroscope.
4. EXAMEN BIOLOGIQUE :

- a. NFS : HB : 11g/dl, VGM : 73fl; CCMH : 32g/dl
GB : 63 000 E/mm³ ; PLQ : 482000 E/mm³.
- b. CRP : 231mg/l.
- c. ECBU : stérile.
- d. TP : 95 % ; TCK : iso.
- e. Protidémie : 65g/l avec à EPP : hypoalbuminémie.
- f. Urée : 0.2g/l ; créatinine : 4mg/l.

+ Traitement :

- Préparation médicale : schéma de réhydratation, régime alimentaire avec compléments vitaminiques.
- Kinésithérapie respiratoire.
- Mise sous céphalosporines de 3^e génération (50mg/kg/j) pendant 10 jours pour le traitement de sa pneumopathie. L'évolution est marquée par l'obtention d'une apyrexie au bout de 48 heures et la disparition des signes de déshydratation.

Le bilan biologique au 10^e jour du C3G : CRP à 24 mg/l, NFS : GB : 40000 E/mm³.

- Sur le plan pondéral, prise de 800 mg sur 10 jours.
- Le traitement est d'emblée chirurgical consiste en une séromyotomie extra muqueuse réalisée à ciel ouvert associée à une valve anti-reflux de type Lortat-jacob.

+ Suites post opératoire immédiates: simples.

+suivi au cours des consultations postopératoires : Régression totale des symptômes au bout de 6 mois.



Figure n°25 : Radiographie thoracique de face montrant des foyers pulmonaires bilatéraux et dilatation de l'ombre de l'œsophage.



Figure n°26 : TOGD de face objective un œsophage dilaté et tortueux avec arrêt filiforme du produit de contraste.

Observation N° 4 :

+ Enfant : S.M N° de dossier 583/2010.

+ Age : 4 ans.

+ Sexe : masculin.

+ Antécédents : broncho-pneumopathies à répétition et notion de consanguinité de 1er degré.

+ HDM :

Début de la symptomatologie remonte à l'âge d'un an, par l'installation de vomissements post prandiaux tardifs, déclenchés par le changement de la position en décubitus dorsal ; et régurgitations faites d'aliments macérés non digérés. Associés à une dysphagie paradoxale, variable d'un repas à un autre, survenant de façon intermittente et inopinée, évoluant depuis 8 mois. On note également la présence d'une toux nocturne, sèche et irritative. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

+EXAMEN CLINIQUE :

- Patient en assez bon état général, stable sur le plan HD, Apyrétique. Conjonctives normalement colorées. Poids à 19kg (-2 DS) ; taille à 1mètre ; dans les normes. On note la présence de plis de dénutrition.
- Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

+Examens paracliniques :

1. Radiographie pulmonaire : [Figure n°27]
2. TOGD : montre une dilatation étendue de l'œsophage, avec une zone rétrécie dans sa partie distale. [Figure n°28]
3. FOGD : montre une dilatation de l'œsophage, avec un cardia franchissable au fibroscope sans signe d'œsophagite.
4. L'examen biologique :

a. NFS : HB : 8g/dl ; VGM : 31 μ m³ ; CCMH 31g/dl ; TCMH : 27.1 pig. (anémie normochrome hyposidérémique).

GB : 10750 E/mm³ ; PLQ : 231000 E/mm³.

a. Protéine total : 72 g/l.

b. Urée : 0.21 g/l ; créatinine : 5 mg/l.

c. Glycémie : 0.96 g/l.

d. Na⁺ : 141 meq/l ; k⁺ 4.1 meq/l ; cl⁻ : 105 meq/l.

e. TP à 100% ; TCK : iso.

+ Traitement :

- Préparation médicale consiste à mettre en place une sonde gastrique, administration d'une alimentation par gavage et compléments multivitaminiques.
- Le traitement est d'emblée chirurgical débuté par une cœliochirurgie [figure n°29], convertie à ciel ouvert, suite à une brèche de la muqueuse œsophagienne. On a réalisé une suture de la plaie muqueuse, puis on a prolongé la myotomie extra muqueuse au niveau gastrique, associée à une valve anti-reflux type Lortat-jacob.

+ Suites post opératoire immédiates: bonne évolution clinique.

+suivi au cours des consultations postopératoires : Régression progressive des symptômes au bout de 6 mois.



Figure n°27: cliché thoracique de face montrant l'ombre de l'œsophage dilaté.

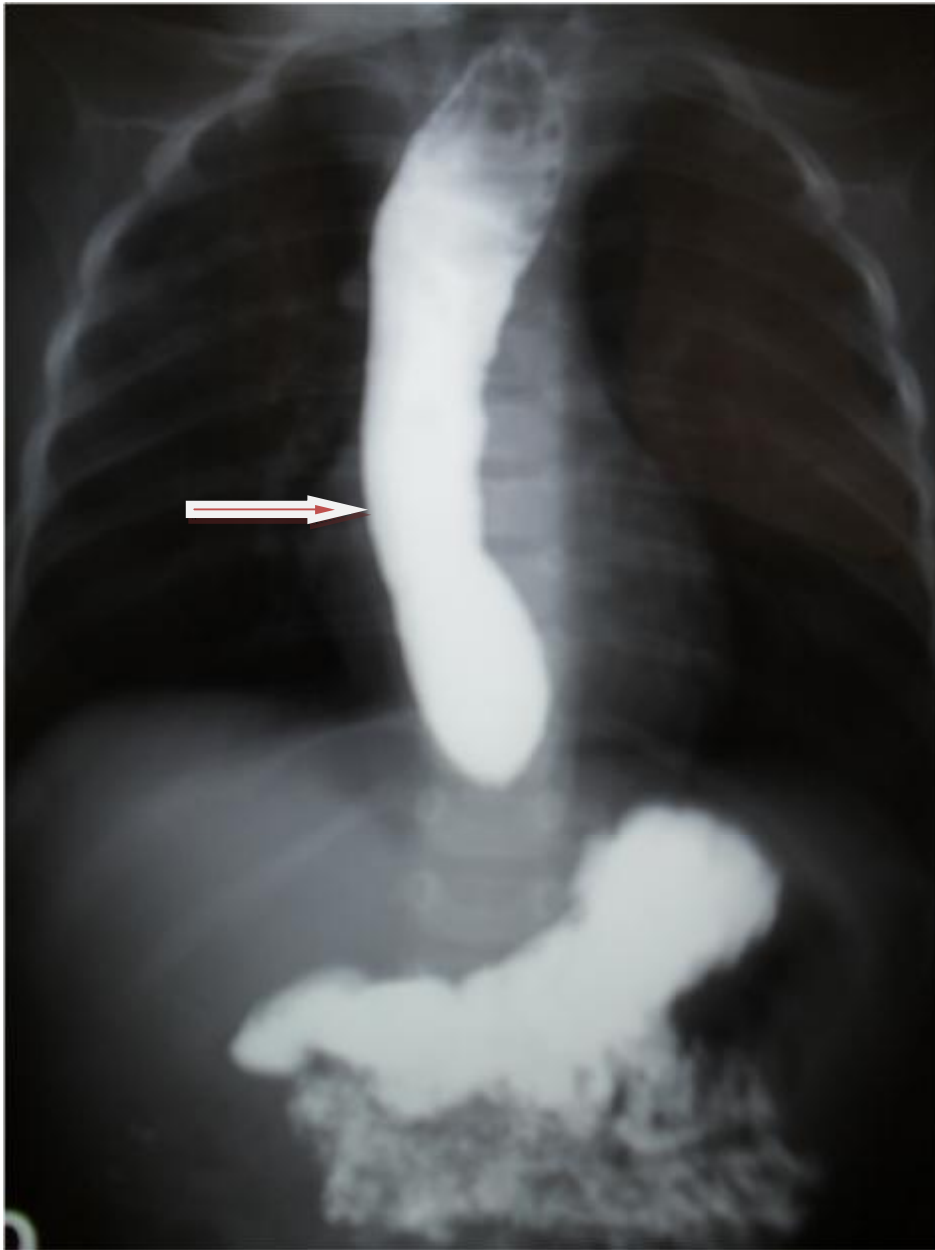


Figure n°28: TOGD de face montrant la dilatation de l'œsophage et la sténose régulière du bas œsophage.

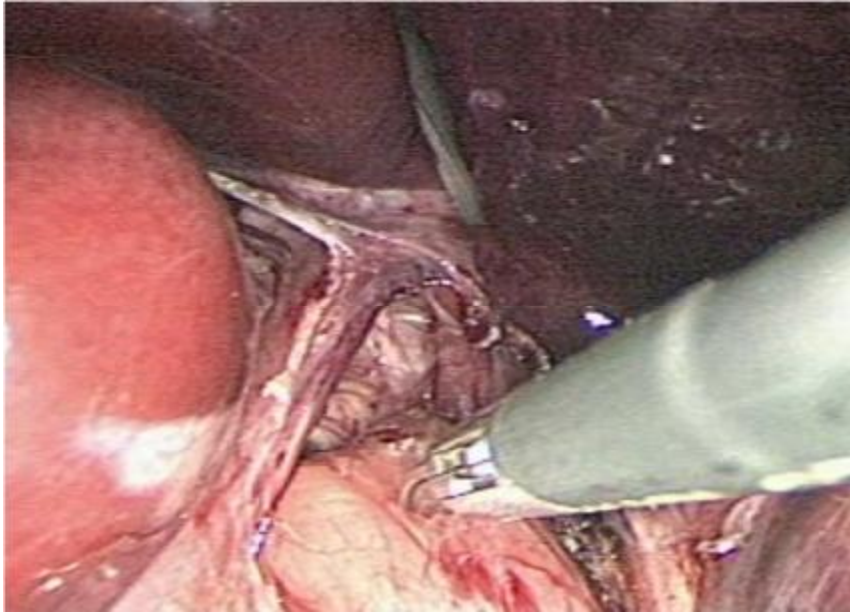


Figure n°29 : images de séromyotomie par cœliochirurgie.

Observation N° 5:

+ Enfant : E.F N° de dossier 1168/2007.

+ Age : 8 ans.

+ Sexe : masculin.

+ Antécédents : RGO traité avec bonne évolution à l'âge de 6 ans. Présence d'une consanguinité de 1er degré.

+ HDM :

Le début de la symptomatologie remonte à 1 an, par l'installation de vomissements post prandiaux précoces, puis tardifs, faits d'aliments macérés non digérés. Associés à des douleurs thoraciques et une dysphagie paradoxale, affectant électivement les liquides, et capricieuse variable d'un repas à un autre, sans autres signes associés. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie, et de cassure de poids chiffrée à 2 kg sur 4 mois.

+ Examen clinique est sans particularité : avec un poids à 25 kg (-1ds), taille 125 cm dans les normes.

+Examens paracliniques :

1. Radiographie pulmonaire : [Figure n°30].
2. TOGD : montre un œsophage dilaté atone, avec une zone rétrécie dans sa partie distale. [Figure n°31].
3. FOGD : objective une stase alimentaire, et une sténose fonctionnelle du cardia, franchissable au fibroscope sans œsophagite. La muqueuse œsophagienne est d'aspect normal.
4. Examen biologique :
 - a. NFS : HB : 12g/dl ; GB : 10750 E/mm³ ; PLQ : 231000 E/mm³.
 - b. Protéine totale : 72 g/l.
 - c. Urée : 0.21 g/l ; créatinine : 4 mg/l.
 - d. Glycémie : 0.86 g/l.

e. Na⁺ : 139 meq/l ; k⁺ 4.4 meq/l ; cl⁻ : 105 meq/l.

f. TP à 100% ; TCK : iso.

+ Traitement :

Préparation médicale mise en place d'une sonde gastrique plus alimentation par gavage et compléments multi-vitaminiques.

Le traitement est d'emblée chirurgical, utilisant l'intervention de Heller, avec confection d'une valve anti-reflux de type Nissen.

+ Suites post opératoire immédiates:

Simple avec nette amélioration clinique et disparition des signes fonctionnels.

+suivi au cours des consultations postopératoires :

§ Reprise de poids chiffrée à deux kg sur 2 mois.

§ Régression totale des signes cliniques à 12 mois de traitement.



Figure n°30 : cliché thoracique de face montrant un niveau hydro aérique médiastinal avec dilatation de l'ombre de l'œsophage.

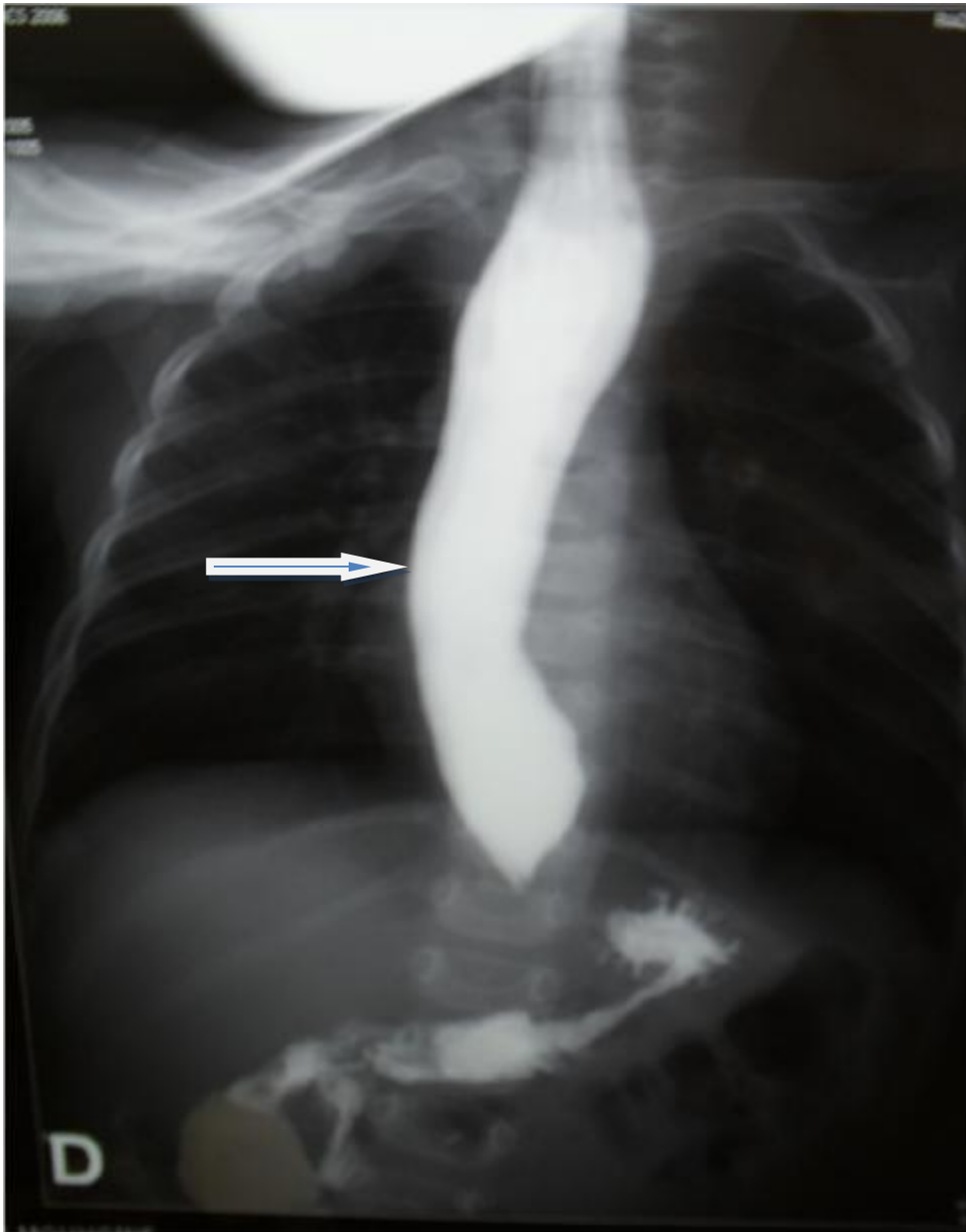


Figure n°31: TOGD de face montrant une dilatation de l'œsophage avec arrêt filiforme du produit de contraste et une sténose régulière du bas œsophage.

RESULTATS ET DISCUSSION

Nous allons faire une répartition en fonction des critères suivant et les comparer à d'autres études sous forme de tableaux :

- I. Epidémiologie.
 1. Fréquence.
 2. Données démographiques :
 - o Âge.
 - o Sexe.
- II. Les signes cliniques.
- III. Examens paracliniques.
- IV. Traitement.
- V. Evolution et suivi.

I. EPIDEMIOLOGIE:

1. La fréquence :

Vu la rareté de cette maladie, nous sommes peu étonnés du chiffre de 5 cas relevés sur 8 ans. Et donc une fréquence d'environ 0.625 cas/an, ce qui concorde avec les résultats retrouvés dans la littérature.

2. Données démographiques : [tableau n°1, 2,3].

L'achalasia de l'œsophage est répartie de façon inégale dans le monde [93] ; son incidence annuelle est de 0,4 à 1,1/ 10000 dans les pays occidentaux ; elle est de 0,8/ 100000 habitant à Edimbourg au Royaume-Uni, elle est de 0,3/ 100000 à Singapour [94], et de 0,003/ 100000 en Afrique noir. Cependant, cette incidence est plus élevée en Amérique latine, secondaire à la maladie de Chagas dans 90% des cas en Brésil et dans 23% des cas en Argentine [95]. L'achalasia primitive de l'œsophage

est une entité plus rare moins fréquente qu'une achalasia secondaire. Dans la série d'Howard et al [93] le diagnostic d'achalasia primitive a été retenu chez 6,3% des malades adressés pour manométrie œsophagienne (38 sur 600 en 5 ans). Le syndrome d'Allgrove constitue vraiment des cas plus rares d'achalasia ; son estimation mondiale est plus difficile. Les formes familiales représentent moins de 1% des cas, associées à un nombre de conditions congénitales et héréditaires, et à part l'Allgrove syndrome, aucune relation claire de ces formes à l'achalasia n'est établie. La prévalence de l'achalasia primitive de l'œsophage en Grande Bretagne est de 10/ 100000 habitants. Nous n'avons pas de données sur la fréquence et l'incidence de cette pathologie au Maroc, et toutes les achalias ne sont pas systématiquement explorées par manométrie.

L'âge moyen des patients : [tableau n°1]

Tableau n°1 : âge moyen des patients en années [93].

	Nombre de malades	Age moyen en années
Vantrappen et al, 1971	264	8.5
Black et al, 1976	108	9
Fellows et al, 1986	63	6.5
Dillipiani et al, 1986	45	8
Howard et al, 1992	38	5
Eckardt et al, 1997	87	10
Série personnelle CHU de FES, 2003-2010	05	4.5

L'âge moyen de nos patients est de 4,5 ans, il est proche de celui retrouvé dans les séries de Howard et al,1992 (5 ans), Vantrappen et al,1971 (8.5 ans), lack

et al,1976 (10 ans), dans les pays en voie de développement, l'âge moyen est légèrement inférieur à celui retrouvé dans les séries européennes.

Répartition de l'achalasie entre les deux sexes: [Tableau n°2 et figure n°32]

Tableau n°2 : répartition de l'achalasie entre les deux sexes [93].

	Nombre de malades	filles	Garçons	Sexe ratio (F/H)
Vantrappen et al, 1971	264	140	154	0.9
Black et al, 1976	108	51	57	0.9
Fellows et al, 1986	63	38	25	1.5
Dillipiani et al, 1986	45	25	20	1.19
Howard et al, 1992	38	20	18	1.1
Eckardt et al, 1997	87	42	45	0.91
Série personnelle CHU de FES, 2003-2010.	05	02	03	0.66

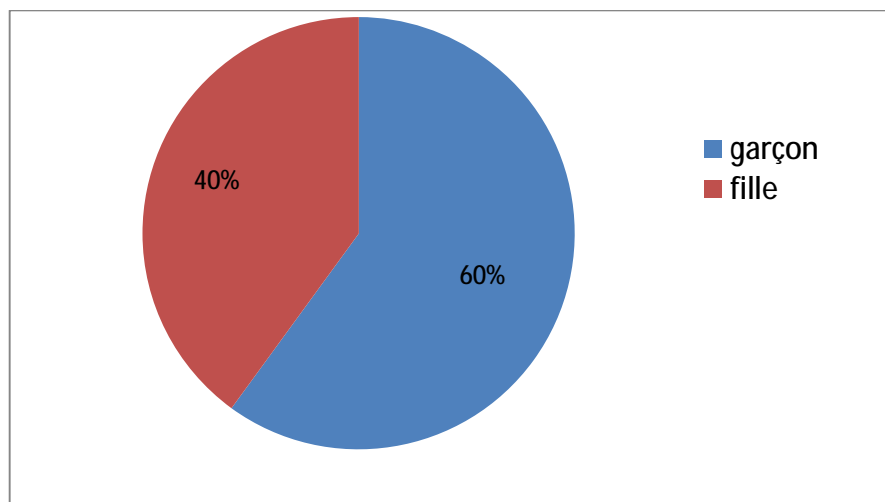


Figure n°32 : répartition des patients en fonction du sexe.

Les deux sexes sont touchés de façon presque identique. Dans notre série le sexe ratio est de 0,66, ainsi sur les 5 cas rapportés : trois garçons et deux filles [figure n°32]. Le sexe ratio varie entre 1,5 (Black et al, 1976) et 0,9 (Vantrappen et al).

II. La clinique :

1. Délai de diagnostic : [Tableau n°3]

Tableau n°3 : durée d'évolution de la symptomatologie [93].

	Nombre de malades	durée d'évolution des symptômes
Vantrappen et al, 1971	264	7.6 mois
Black et al, 1976	108	4.8 mois
Fellows et al, 1986	63	4.5 mois
Dillipiani et al, 1986	45	1.7 mois
Howard et al, 1992	38	4.7 mois
Eckardt et al, 1997	87	6 mois
Série personnelle CHU de FES, 2003-2010.	05	21.6 mois

Dans notre série le délai moyen entre l'apparition des signes cliniques et le diagnostic est de 21.6 mois, il est long par rapport aux autres séries : Vantrappen et al,1971 (7.6 mois), Black et al,1976 (4.8 mois), Fellows et al,1986 (4.5 mois), Dillipiani et al,1986 (1.7 mois), Howard et al,1992 (4.7 mois), Eckardt et al,1997 (6 mois) [tableau n°3]. Le retard du diagnostic peut être lié à la méconnaissance de la pathologie par les praticiens, la sous médicalisation, l'inaccessibilité aux moyens de diagnostic (endoscopie, manométrie, radiologie), la non gravité relative de la maladie, retard de consultation de la famille et l'adaptation des patients aux symptômes. Ainsi, le caractère intermittent et fluctuant des signes cliniques entraîne une multiplication des consultations et retarde la demande d'une manométrie œsophagienne.

2. La fréquence des signes cliniques : [figure n°33], [tableau n°4]

Tableau 4 : fréquence des signes cliniques selon les séries [93].

	Nombre de malades	Dysphagie	Régurgitations Et vomissements	Amaigrissement et retard staturo-pondéral	Douleurs thoraciques	Toux
Vantrappen et al, 1971	264	99%	91%	91%	46%	30%
Black et al, 1976	108	100%	74%		17%	46%
Fellows et al, 1986	63	100%	79%	56%	79%	
Dillipiani et al, 1986	45	96%	60%	30%	27%	
Howard et al, 1992	38	10%	-	57%	70%	
Eckardt et al, 1997	87	99%	85%	65%	77%	24%
Série personnelle CUH de FES 2003 à 2010.	05	60%	40% de régurgitations et 100% de vomissements	100%	20%	80%

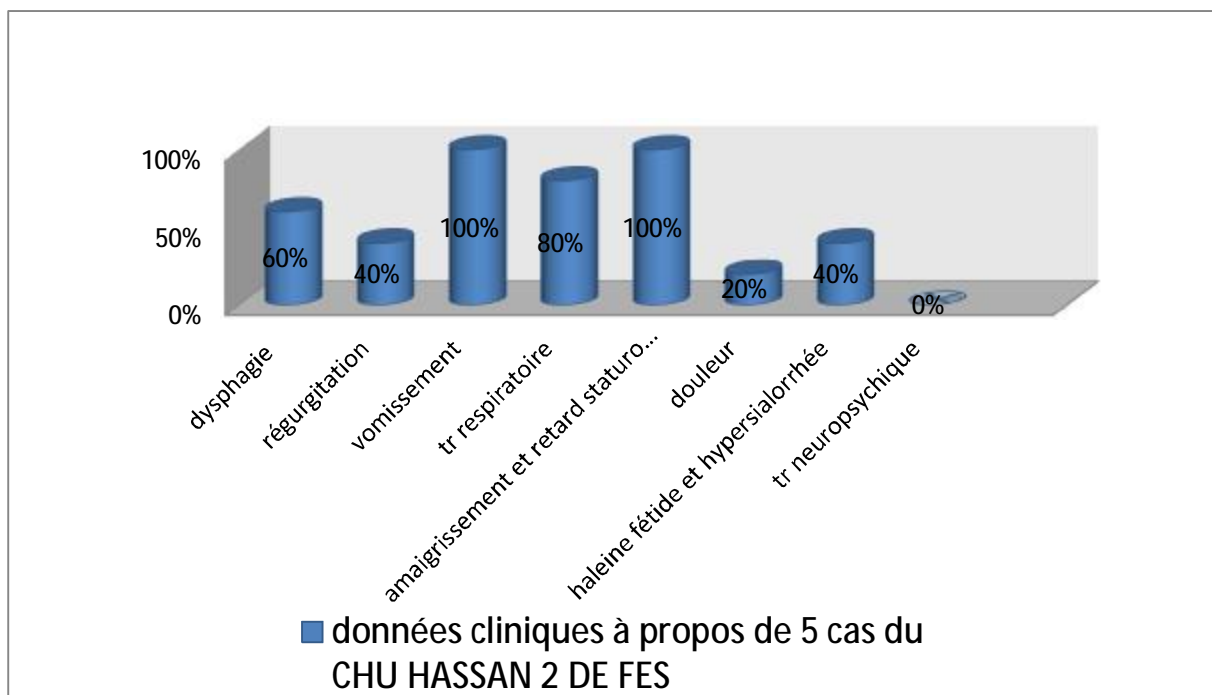


Figure n°33: la fréquence des signes cliniques.

- La dysphagie : fait l'unanimité de toutes les séries de littérature. Les cas étudiés dans notre série ne font pas défaut aux données de la littérature. nous avons ainsi relevé une dysphagie chez trois sur cinq de nos malades. Deux malades ne présentent pas de dysphagie vue leur jeune âge, et la difficulté+++ de la mise en évidence chez eux. 100% des cas présente une dysphagie pour Black et Fellows, 99% pour Eckardt et Vantrappen ; 96% pour Dillipiani et al, 10% pour Howard et al.
- Les régurgitations : viennent en second lieu. 40% dans notre série (deux malades sur cinq présentent une régurgitation), 91% pour Vantrappen et al, 85% pour Eckardt et al, 79% pour Fellows et al, 74% pour Black et al et 60% pour Dillipiani et al. Par contre les vomissements représentent 100% dans notre travail.
- L'amaigrissement : en troisième plan, avec un pourcentage de 100% dans notre travail; 91% pour Vantrappen et al, 65% pour Eckardt et al, 57% pour Howard et al, 56% pour Fellows et al et 30% pour Dillipiani et al.
- La douleur thoracique; retrouvée chez 20% des cas de notre travail (l'observation numéro 2). Dans 79% des cas pour Fellows et al, 77% pour Eckardt et al, 70% pour Howard et al, 27% pour Dillipiani et al, 46% des cas pour Vantrappen et al, 17% pour Black et al,
- Les troubles respiratoires : Dans notre série, 4 patients présentaient des troubles respiratoires, aussi bien au moment du diagnostique qu'au cours de l'évolution de la maladie. En effet, des antécédents de broncho-pneumopathies récidivantes ont été retrouvés chez 2 patients. Dans une autre étude sur les 27 observations rapportées par Payne, le tiers des malades avaient des complications respiratoires inaugurales.
- L'haleine fétide et l'hyper-sialorrhée : Un seul cas d'hyper-sialorrhée a été rapporté et l'haleine fétide est retrouvée dans 2 cas sur 5.

- Les troubles neuropsychiques: pas de cas noté dans note série d'étude porté sur les 5 observations.
-

III. Examens paracliniques:

1. Radiographie thoracique de face :

Dans notre série, la radiographie thoracique standard est réalisée systématiquement. Elle a montré des anomalies radiologiques chez 3 cas : déviation de la ligne para œsophagienne, niveaux liquidiens avec absence de poche à aire gastrique et opacité médiastinale postérieure.

2. TOGD :

Tableau n° 5: Intérêt du transit œsogastroduodéal en matière d'achalasia.

	Nombre de patients	Pourcentage de réalisation du TOGD	Image suspecte d'achalasia à la TOGD
Serraj 1999	184	100%	95.6%
Cleveland clinic fondation, 1983	150	100%	93%
University of Singapor, 1990	95	100%	72%
School of médecine, 1991	38	100%	96%
Série personnelle CHU de Fès, 2003-2010.	05	100%	100%

Le transit œsogastroduodéal est moins performant que la fibroscopie œsogastroduodéal ou la manométrie œsophagienne. Dans les 5 cas de notre travail une image typique de mégaoesophage dans sa forme évoluée stade 3 a été observée, se traduisant par une sténose régulière et centrée du bas œsophage avec passage

tardif et dilatation d'amont se termine en queue de radis, (un aspect de mégaoesophage est rencontré chez 100% de nos patients). Le transit œsophagien est revenu normal chez 4,4% des patients achalasiqne dans le travail de Serraj [96]. A la Cleveland Clinic Foundation [97] l'étude d'un oesophagogramme après opacification a suspecté le diagnostic dans 93% des cas. A la National University of Singapore [94] le transit œsogastroduodénal a permis le diagnostic de 72% des patients.

Michael E à l'université de Pennsylvanie, School of Médecine [98], sur une série de 38 patients, a comparé les scores symptomatologiques cliniques et les scores radiologiques, il a rapporté qu'il n'y a aucune corrélation entre la sévérité des constatations radiologiques et la sévérité de la symptomatologie clinique. Edgard Achkar dans sa lettre à Blam et al [99] a confirmé cette absence de corrélation entre la sévérité clinique et les données de la radiologie. Par contre Salis et al [95] dans un travail sur 304 patients durant une période de 28 ans, parle de la constatation d'une relation statistique entre l'ancienneté des régurgitations et la dilatation œsophagienne.

S.Kostic et le travail du School of Médecine Pennsylvania rapportent l'intérêt du TOGD dans la surveillance des patients traités, en suivant l'amélioration du temps de passage du produit de contraste vers l'estomac. Salis a objectivé l'importance du TOGD dans la surveillance des patients traités par dilatation pneumatique, en observant une régression progressive du diamètre œsophagien.

Montazeri [100] parle d'un volume de rétention du produit de contraste corrélé à la pression du sphincter inférieur de l'œsophage, ceci a une application comme méthode non invasive du TOGD, dans l'appréciation de l'état de ce sphincter. L'intérêt du transit œsogastroduodénal se voit aussi lors des pseudo-achalasia tumorales (voir limites de la manométrie œsophagienne).

3. FOGD : [tableau n° 6]

Tableau n° 6: Intérêt de la fibroscopie œsogastroduodénal en matière d'achalasia.

	Nombre de patients	Pourcentage de réalisation de la FOGD	Image suspecte d'achalasia à la FOGD
Serraj 1999	184	100%	40%
Cleveland clinic fondation, 1983	150	100%	33%
University of Singapor, 1990	95	100%	23%
School of médecine, 1991	38	100%	50%
Série personnelle CHU de Fès.2003- 2010.	05	100%	100%

La FOGD est moins performante que la manométrie œsophagienne en matière d'achalasia ; tous nos patients ont bénéficiés d'une FOGD qui a montrée une dilatation œsophagienne associée à une réduction du calibre de l'extrémité inférieur de l'œsophage ; (100% de nos patients ont une FOGD anormale avec sténose franchissable du bas de l'œsophage), 40% dans le travail de Serraj [96] Rabat, 23% dans les résultats de la nationale université de Singapor [94], et 5% dans l'étude rétrospective d'Alin J, Mennesota [101].

La FOGD reste l'examen paraclinique de première intention devant une dysphagie. Elle est capitale pour l'élimination d'une cause organique, notamment une sténose peptique. Elle permet de mettre en évidence une complication (œsophagite), une contre indication, ou un facteur de risque de complication à la dilatation pneumatique (diverticule épiph rénique). Actuellement, il est possible de faire le diagnostic vidéo endoscopique de l'achalasia de l'œsophage par

l'observation de la motilité œsophagienne. Cela nécessite une équipe expérimentée et constitue une alternative en absence de manométrie œsophagienne. Alin J [101], dans son travail rétrospectif sur 20 patients achalasiques diagnostiqués par une manométrie œsophagienne, la vidéo endoscopie lui a permis de constater un apéristaltisme chez 6 patients. Pour les autres un faisceau d'arguments orienteurs (cardiospasme, ressaut, non ouverture du cardia suite à une contraction œsophagienne) a permis le diagnostic.

4. La manométrie œsophagienne:[tableau n°7]

La manométrie œsophagienne reste le gold standard pour le diagnostic de l'achalasia primitive de l'œsophage. Dans notre étude, un seul patient a bénéficié de la manométrie qui a montrée une mauvaise propagation des ondes péristaltiques après déglutition et mauvais relâchement du SIO (Observation N° 2).

Tableau n°7: Intérêt de la manométrie œsophagienne en matière d'achalasia [93].

	Nombre de patients	Pourcentage de réalisation de la manométrie	Achalasia (%)	Maladie des spasmes diffus (%)	Anomalies non spécifiques (%)
Traube et al, 1993.	112	100%	12	10	-(12)
Benjamin et al, 1994.	34	100%	0	0	>50(29)
Katz et al, 1987.	910	100%	0,7	3	25(13)
Hewson et al, 1991.	100	100%	0	4	28(6)
Série personnelle CHU de Fès	05	20% (1cas)		100%	

Nahon S [102] a rapporté quatre cas d'achalasia méconnus, étiquetés initialement comme une anorexie mentale ou des vomissements psychogènes, et traités comme tels. Stacher G [103] a rapporté que la manométrie œsophagienne a redressé le diagnostic d'achalasia chez sept patients sur 30 considérés comme porteurs d'anorexie mentale. Dans une autre série de Kiss [104], la manométrie œsophagienne et l'étude de la vidange gastrique ont fait le diagnostic d'achalasia chez 3 patientes sur 26 atteintes de boulimie. En effet, certaines similitudes existent entre ces deux pathologies. Les troubles du comportement alimentaire : essentiellement l'anorexie mentale dans sa forme boulimique ou non, et les vomissements psychogènes associés ou non à un syndrome dépressif, affectent le plus souvent la fille jeune au début ou à la fin de l'adolescence. La manométrie œsophagienne permet le diagnostic précoce de l'achalasia avant le stade de dilatation radiologique ; elle permet donc une prise en charge rapide « dans les vrais mégaoesophage, nous nous sommes souvent reprochés de n'avoir pas fait opérer le malade plus tôt, nous n'avons jamais regretté d'avoir conseillé l'opération rapidement » Charles Debraie et JP.Hillemand [105]. L'étude de Serraj à Rabat [96] va dans le même sens Ceci souligne l'intérêt du diagnostic manométrique précoce avant le stade de dilatation radiologique pour améliorer les résultats post thérapeutiques. L'apéristaltisme du corps œsophagien, la relaxation incomplète ou absente et enfin l'hypertonie du sphincter inférieur de l'œsophage, constituent les critères manométriques du diagnostic de l'achalasia. Ils font l'unanimité de toutes les séries.

5. Limites de la manométrie œsophagienne :

La manométrie œsophagienne ne permet pas de distinguer l'achalasia de la pseudo-achalasia œsophagienne par obstacle du bas œsophage ou du cardia. En

effet, le sphincter inférieur de l'œsophage, ainsi que le corps œsophagien peuvent présenter les mêmes caractères manométriques évocateurs d'une achalasia, d'autant plus que l'endoscopie peut être parfois délicate. Ceci constitue une limite de cet examen et impose de revoir le diagnostic surtout chez les patients âgés avec un tableau clinique brutal. Les caractéristiques cliniques décrites par Turcker en 1978 [106], opposant la pseudo-achalasia organique et l'achalasia idiopathique, sont l'âge tardif des symptômes cliniques, la durée d'évolution des signes plus brève (inf. à un an) et l'amaigrissement important. Dans la littérature, la sensibilité de ces trois signes est de 80 à 100%, leur spécificité est de 40 à 60%, mais leur valeur prédictive positive n'est que de 5% du fait de la faible fréquence relative des pseudo-achalasia. Des auteurs appuient la théorie d'un phénomène purement mécanique d'obstruction du bas œsophage, qui serait responsable de l'absence de relaxation du SIO et de l'apéristaltisme œsophagien. Cette hypothèse est confortée par la disparition des troubles moteurs après réduction de l'obstacle. Cependant, d'autres auteurs évoquent un mécanisme de destruction des plexus myentérique d'autres appuient la théorie d'une neuropathie viscérale paranéoplasique. En définitive, comme tout examen paraclinique, la manométrie œsophagienne a des limites, représentées par la pseudo-achalasia. D'où l'intérêt d'évaluer les caractéristiques cliniques, en s'aidant par les données des autres examens paracliniques : sténose excentrée, irrégulière du bas œsophage, se raccordant en angle a brut avec l'œsophage d'amont qui est légèrement dilaté. En effet, Courtney [107] dans une étude rétrospective menée entre 1989 et 1999, comparant 29 cas d'achalasia primaire et 10 cas d'achalasia secondaire, a souligné une différence significative entre les deux groupes en ce qui concerne l'âge des patients, la durée moyenne d'évolution des signes cliniques, la longueur de la sténose et enfin le diamètre œsophagien.

IV. Le traitement :

Dans toutes les séries de la littérature rapportée dans notre travail, aucune série n'a réalisée un traitement instrumental ou médical. Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié d'une chirurgie exclusive (intervention type Heller avec SAR; 3 de types Nissen et 2 de types Lortat-jacob réalisé à ciel ouvert avec deux cas de coeliochirurgie convertie à ciel ouvert). Le traitement chirurgical est largement abordé dans la partie théorique. Les travaux d'Ellis ainsi que d'autres ont prouvé l'efficacité des différentes techniques. Hunt et Willis ont affirmé que myotomie de Heller est la procédure chirurgicale la plus palliative des symptômes de l'achalasia primitive de l'œsophage. Le travail de L Avtan, Istambul Universety [108] sur 50 patients note aussi les bons résultats de la myotomie de Heller, avec une durée moyenne de l'acte de 75 minutes et une hospitalisation de 3 jours.

1. Préparation médicale :

La préparation médicale a pour but d'apprécier le retentissement du mégacœsophage sur les grandes fonctions vitales : respiratoire, cardiovasculaire, équilibre hydro-électrolytique et la fonction rénale. L'objectif principal est la correction précoce des désordres hémodynamiques et nutritionnels. Dans notre série d'étude, tous nos patients ont bénéficiés avant la chirurgie d'une préparation à base de gavage, de correction des troubles hydro-électrolytiques en cas de déshydratation et d'apport de complexe multi-vitaminique.

2. Le traitement chirurgical : [figure n°34], [tableau n°8]

Tableau n°8 : résultats de la cardiomyotomie de Heller [108].

Auteurs	Nombre de Patients traités par coeliochirurgie	conversion à ciel ouvert	résultat excellent (%)
Torquali, 1990	200	0	85
Patti, 1999	168	2	90
Bloomston, 1993	100	1	91
Boulez, 1989	27	1	82
Pechlivandes, 1996	82	4	90
Csendes, 1996	67	0	95
Notre série, 2003- 2010	02	02	100

Dans notre série, 3 patients ont été opérés par laparotomie et les deux autres par coeliochirurgie convertie à ciel ouvert secondaire à une brèche de la muqueuse.

La disparition de la dysphagie est le but de tous les traitements disponibles. Le taux de succès de la chirurgie en littérature est de 93 à 95 %. Dans notre série celui-ci était de 100 % ; 95% pour Csendes; 91 % pour Bloomston, 90% pour Pechlivandes et Patti ; 85% pour Torquali et 82 pour Boulez. Nous pensons que la chirurgie est le meilleur moyen pour soulager efficacement et durablement les symptômes tels que le démontrent nos résultats. Ce succès thérapeutique est la conséquence de la réduction de la pression du SIO après myotomie. Cependant, ceci pourrait favoriser la survenue d'un RGO. Ainsi, après la myotomie, la fréquence du RGO est de 3 à 52 %. Cette large variation est en grande partie due à l'hétérogénéité des critères utilisés par les auteurs pour évaluer l'existence d'un RGO en définissant

parfois le RGO par un symptôme clinique et parfois par des anomalies franches des résultats de la pH-métrie. Cette fréquence doit être prise avec encore plus de précautions, d'autant plus que les symptômes cliniques du RGO ne sont pas corrélés avec l'exposition de l'œsophage à l'acidité gastrique.

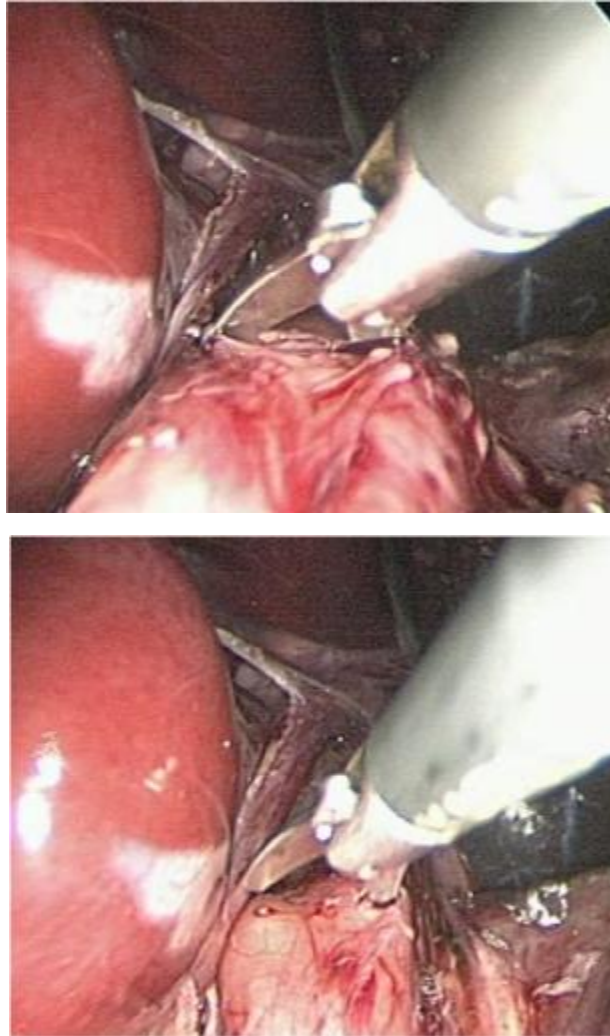


Figure n°34 : une myotomie de L'œsophage par coeliochirurgie.

3. La pose d'un système anti-reflux a fait l'objet de plusieurs études :

[tableau n°9], [Figure n°35].

Tableau n°9 : intérêt de la pose d'un système anti-reflux.

Auteurs	Intervention de Heller avec ou sans SAR	patients	Résultats post opératoires
MALKI, M. AMAHZOUNE, K. BENKHARABA	Dor	18 cas	RGO clinique était rapporté chez 4 patients soit 5,7 % et tous avaient un système anti-reflux
	Lortat-Jacob	19 cas	
	Intervention de Heller sans SAR	4 cas	
	Nissen	2 cas	
	Toupet	4 cas	
	Total	47 cas	
sarraj	Intervention de Heller avec SAR	19 cas	Aucun cas de RGO dans les deux groupes
	Intervention de Heller sans SAR	23 cas	
L Avtan et al	Intervention de Heller sans SAR	50 cas	Un seul cas de RGO.
Notre série	Lortat-Jacob	03 cas	Aucun cas de reflux gastro-œsophagien.
	Nissen	02 cas	
	Total	05 cas	

Dans la série de Serraj [96], 23 patients ont bénéficié d'une intervention de Heller sans confection d'un système valvulaire (54,8%), alors que 19 patients ont bénéficié d'une cardiomyotomie associée à un système anti-reflux (45,2%). Il n'y a pas de différence statistiquement significative entre les signes cliniques post opératoires (dysphagie, pyrosis), ainsi que la pression de repos du SIO post opératoire chez les deux groupes de patients. Les 2 techniques se valent. Dans le travail L Avtan et al, 50 patients bénéficiant d'un myotomie de Heller sans confection d'un système valvulaire ont bénéficié aussi d'un pH-métrie pré et post opératoire ;

un seul patient dans ce travail a développé une pathologie de reflux. Ils ont conclu que la confection d'un SAR n'est pas nécessaire. D FlaKenback et col [109] affirment qu'un SAR ne sera que bénéfique pour prévenir l'installation d'une pathologie de reflux avec toutes ses complications (œsophagite, œsophage de barret). De plus le SAR prévient la pratique d'une dilatation pneumatique dans 56% des cas contre 30% des cas dans les Heller sans SAR. Ils recommandent davantage le SAR pour la population jeune.

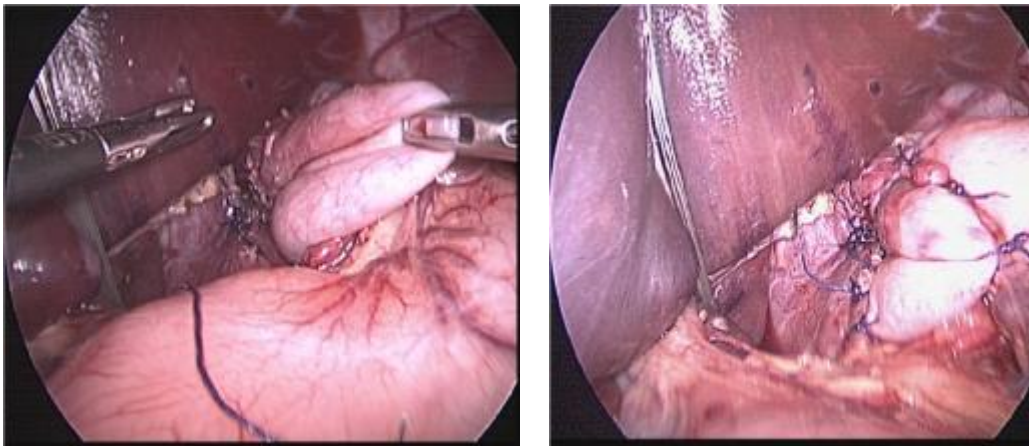


Figure n°35 : aspect final du système anti-reflux.

3- Intérêt de la manométrie œsophagienne en per-opératoire :

La manométrie œsophagienne a été utilisée en per-opératoire pour la première fois en Europe en 1972 par Lanzara et Delgenio au cours d'une cardiomyotomie de Heller, associée à un SAR, chez un patient présentant une Achalasie [110]. En même temps, Hill a introduit cette technique aux USA. Cette évaluation quantitative de la correction chirurgicale dépend de l'expérience du chirurgien, du choix de la technique, de la configuration anatomique du patient et des caractères du trouble fonctionnel diagnostiqué par la manométrie standard. Avant la validation de cette technique, plusieurs études ont montré :

L'absence de différence significative entre la pression du SIO préopératoire et celle mesurée en per-opératoire avant et après mobilisation de la jonction œsogastrique ; la manipulation chirurgicale de l'œsophage ainsi que l'anesthésie n'altèrent pas significativement la pression du SIO ; la destruction complète de la zone de haute pression sphinctérienne impose une prolongation de la myotomie de 2 cm dans l'estomac, ce qui favorise l'apparition ultérieure d'un RGO et donc la nécessité de la confection d'un SAR. La pression de quelques fibres musculaires entraîne une persistance de l'hypertonie du SIO. Dans une série de 144 cas d'achalasie, Delgenio et al [110] ont utilisé la manométrie per-opératoire pour évaluer l'efficacité de la myotomie chez 87 patients opérés par laparotomie et 57 par coelioscopie. Tous les patients ont bénéficié d'une cardiomyotomie étendue sur 6 à 7 cm sur l'œsophage thoracique et 2 cm sur l'estomac ; ce geste est complété par Fundoplicature type Nissen-Rossetti. La sonde de manométrie est introduite par voie buccale après intubation des patients, l'étude de la pression du SIO est mesurée par technique de retrait rapide. La pression sphinctérienne est évaluée au cours de l'introduction anesthésique avant l'incision, puis après incision, avant et après mobilisation de la jonction œsogastrique. Ils ont conclu qu'une manométrie œsophagienne per-opératoire associée à une endoscopie per-opératoire, serait une perspective qui permettrait un contrôle per-opératoire adéquat de la pression du SIO ; ainsi, le chirurgien pourra compléter une myotomie insuffisante, source de dysphagie persistante, si la pression reste élevée, et adapter le système anti-reflux en cas de pression effondrée, évitant un RGO postopératoire.

V. Suivi et évolution : [111]

1. Evolution postopératoire immédiate. [Tableau n°10] :

Tableau n°10 : évolution post opératoire immédiate [108].

Auteurs	Nombre de Patients	Brèche de la muqueuse	Mortalité
Torquali, 1990	200	30 cas soit 15%	0
Patti , 1999	168	18 cas soit 11%	0
Bloomston, 1993	100	15 cas soit 15%	3
Boulez , 1989	27	02 cas soit 7.4%	0
Pechlivandes ,1996	82	08 cas soit 9.7%	1
Csendes, 1996	67	04 cas soit 06%	0
Notre série CHU DE FES, 2003- 2010	05	02 cas réalisés par cœlioscopie soit 40%	0

Les résultats de la myotomie de Heller selon les données de la littérature montrent un taux de succès global de 89% avec un taux de mortalité inférieur à 1%. Dans notre série, nous avons eu deux complications postopératoires immédiates consécutives à une perforation de la muqueuse œsophagienne avec un taux très élevé par rapport aux autres études. La mortalité opératoire est très faible, sur 368 interventions chirurgicales réalisées à la Mayo Clinique entre 1950 et 1970, un seul patient est décédé. Et sur une série additionnelle de 113 patients opérés par Ellis lui-même à la Lahey Clinic entre 1970 et 1984, il n'y eu aucun décès.

2. EVOLUTION A MOYEN ET LONG TERME : [Tableau n°11]

Les résultats fonctionnels du Heller sont appréciés sur des caractères cliniques, radiologiques et surtout manométriques : Les critères cliniques sont subjectifs, basés sur un interrogatoire minutieux mais les signes cliniques peuvent être majorés par certains patients surtout à terrain particulier d'anxiété. Ainsi, on peut classer les résultats en :

- ∅ excellent (patient asymptomatique, gain pondéral et activité normale),
- ∅ bon (légère dysphagie occasionnelle, gain pondéral),
- ∅ moyen (pas d'amélioration clinique, apparition d'autres signes cliniques, RGO contrôlé),
- ∅ mauvais (aggravation des signes cliniques, RGO invalident).

Tableau n°11: Evolution postopératoire [108].

Auteurs	Nombre de Patients	Evolution Excellente (%)	Evolution Bonne (%)	Evolution moyenne (%)	Evolution Mauvaise (%) RGO.	Recul (mois)
Torquali, 1990	200	85	10%	04%	01%	41
Patti, 1999	168	90	8.2%	1.2%	0.6%	28
Bloomston, 1993	100	91	7%	1%	1%	22
Boulez , 1989	27	82	17%	01%	0	17
Pechlivandes, 1996	82	90	6.3%	2.5%	1.2%	24
Csendes , 1996	67	95	4%	01%	0	190
Notre série, CHU DE FES 2003- 2010	05	100	0%	0%	0	12

Dans notre série, les 5 patients ont pu être suivis par des consultations périodiques sur une durée de 12 mois. L'appréciation des résultats se heurte à un certain degré de subjectivité. Il a été jugé cliniquement sur la disparition des signes fonctionnels. Et radiologiquement sur la diminution du calibre de l'œsophage et la qualité d'évolution de celui-ci. Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un contrôle radiologique.

Les critères radiologiques de suivie vont apprécier : la réduction du calibre œsophagien, la réapparition de la poche à air gastrique, la présence ou l'absence de stase, la présence ou l'absence de reflux. Il faut noter que les mégaoesophage ne reprennent jamais un calibre normal.

Les critères manométriques représentent des éléments objectifs pour la surveillance post opératoire en montrant une amélioration de la pression de repos du SIO, et réapparition du péristaltisme œsophagien. On parle d'un échec du Heller en cas de: Dysphagie persistante avec à l'examen manométrique une hypertonie sphinctérienne et achalasia résiduelle. Et au TOGD une dilatation œsophagienne persistante ; ceci est expliqué soit par une myotomie insuffisante en longueur et/ou en profondeur, un hématome, une œsophagite fibreuse, ou à une asystolie du conduit œsophagien. Dans ce cas une dilatation pneumatique ou bien un Heller itératif sont proposés.

Le RGO est secondaire à une myotomie excessive sur l'estomac, à un rétablissement insuffisant de l'angle de Hiss. Le diagnostic précoce du RGO est fondamental, d'autant plus qu'il peut être asymptomatique, et sera aggravé par l'apéristaltisme de l'œsophage. Un traitement médical du RGO associé à des mesures hygiéno-diététiques est proposé en premier lieu pour éviter les complications néfastes du RGO essentiellement la sténose peptique difficile à traiter par la suite. Le traitement chirurgical est réservé à l'échec d'un traitement médical bien conduit. Les résultats des 256 premiers cas utilisables pour l'étude des suites

opératoires (Ellis) ont été analysés en détail sur une période allant de 1 à 17,5 ans avec une moyenne de 5,5 ans : 94% des malades ont éprouvé une amélioration définitive et 6% seulement ont eu un mauvais résultat. Les mauvais résultats étaient dus à un nombre évitable de facteurs, comprenant une hernie hiatale postopératoire, des interventions sur des patients ayant une fibrose œsophagienne importante, conséquence de multiples dilatations précédentes et une recicatrisation de la myotomie. Une œsophagite de reflux à titre de séquelle isolée n'a été observée que chez 3 parmi 256 patients ayant subi une oesophagomyotomie. Ce résultat contraste avec ceux d'autres publications qui font d'un taux de reflux allant jusqu'à 40%.

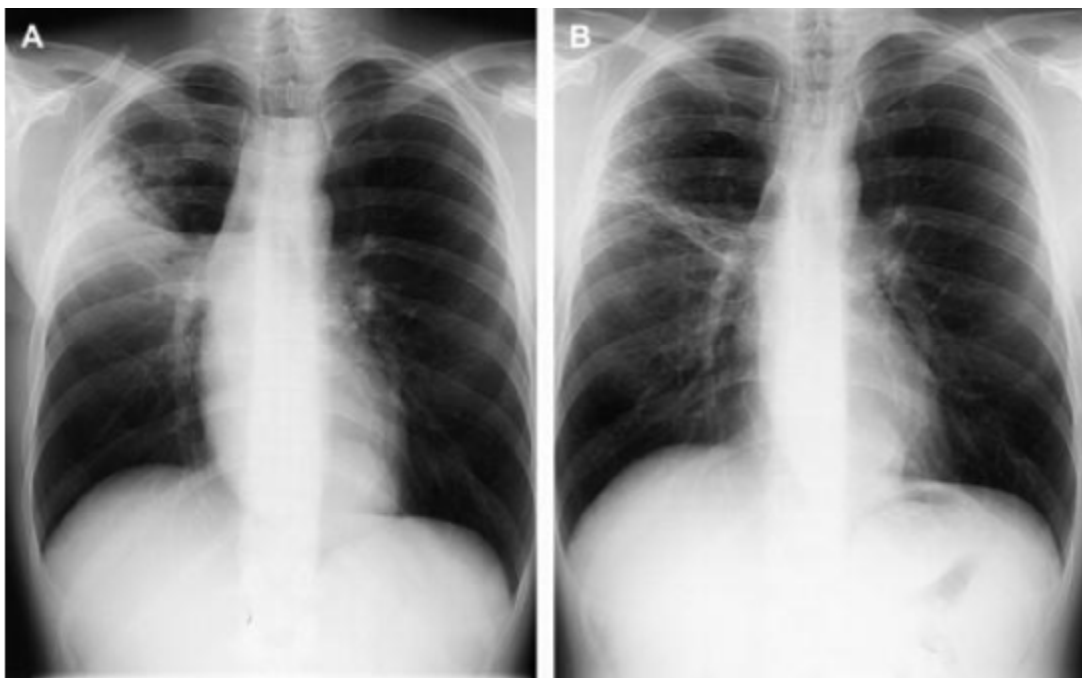


Figure n°36 [111] : amélioration radiologique chez un patient achalasiq ;
réduction du calibre œsophagien et la réapparition de la poche à air gastrique
constaté dans le cliché B.

CONCLUSION

Le mégaoesophage est un désordre fonctionnel de l'oesophage, caractérisé par un trouble moteur primitif du corps oesophagien et d'une relaxation incomplète voire absente de son sphincter inférieur durant la déglutition.

Son étiopathogénie, encore inconnue, est le sujet de plusieurs travaux scientifiques. Actuellement et grâce à l'apport des nouvelles techniques de recherche en biologie moléculaire, on peut discuter plusieurs théories.

Le diagnostic reste tardif dans les pays en voie de développement ce qui peut être lié à la méconnaissance de la pathologie par les médecins, la sous médicalisation, l'inaccessibilité aux moyens de diagnostic (endoscopie, manométrie, radiologie). L'adaptation des patients aux symptômes et le retard de consultation de la famille. Ce qui retentit sur l'état général de l'enfant. D'où la nécessité de développer les moyens diagnostiques, la prise en charge correcte des malades et rendre plus performant les méthodes de traitement.

Enfin, le traitement chirurgical de la maladie donne les meilleurs résultats.

Résumé

Le mégaoesophage primitif ou achalasie constitue un trouble moteur primitif de l'oesophage, caractérisé par l'incapacité ou l'insuffisance de relaxation du sphincter inférieur de l'oesophage après la déglutition, associé à une anomalie de péristaltisme des deux tiers inférieurs de l'oesophage. Il s'ensuit un blocage et une stase des aliments dans l'oesophage qui se laisse dilater devenant atone.

Ce trouble reste rare chez l'enfant. Sa physiopathologie et son étiologie demeurent très mal connues.

On rapporte une étude rétrospective d'une série de 5 cas de mégaoesophage idiopathique chez l'enfant. L'âge moyen des malades est de 4,7 ans avec des extrêmes de 10 mois à 9 ans avec présence de notion de consanguinité de premier degré chez 4 de nos patients.

A la lumière de cette étude, on rappelle les principaux signes cliniques de cette affection et la symptomatologie particulière qu'elle peut revêtir chez le jeune nourrisson ou la dysphagie n'est pas toujours évidente, la symptomatologie se résumant alors à des vomissements. On attire également l'attention sur les formes à symptomatologie respiratoire, signalées chez l'enfant, et pouvant égarer le diagnostic. Il existe différents moyens de diagnostic positif, représentés essentiellement chez l'enfant par l'interprétation des résultats de l'étude manométrique.

Le but du traitement est de lever le spasme distal et d'améliorer le défaut de relaxation de l'oesophage. Les deux options thérapeutiques sont représentées par les moyens endoscopiques : dilatation pneumatique et injection de toxine botulinique, et la chirurgie à savoir l'intervention de HELLER qui peut être réalisée par voie classique laparotomie ou par cœlioscopie. La thérapie médicale est encore à l'essai et pose le problème

D'une drogue d'action durable. Tous nos patients ont été traités chirurgicalement par voie classique et un geste anti-reflux gastro-œsophagien a été systématiquement associé.

Notre étude vise à mettre en évidence l'apport de la chirurgie, qui doit être considérée comme le traitement de choix, puisqu'il reste le seul moyen thérapeutique réellement efficace. Au recul les résultats sont jugés excellents dans la majorité des cas et confirment l'efficacité de l'intervention de HELLER dans le traitement de l'achalasia chez l'enfant.

ملخص

تضخم المريء هو اضطراب في الحركة الأولية. يتميز بعجز وفشل في انخفاض
مصلة المريء بعد البلع، ويترتب عند ذلك عدم مرور وركود المواد الغذائية
داخل المريء من ما يسبب تمدد هذا الأخير، أسباب هذا المرض لاتزال مجهولة إلى
حد كبير كما أن هذا الاضطراب نادر الحدوث عند الأطفال
في هذه الدراسة التي تمت بأثر رجعي، تحدثنا عن 5 حالات تضخم المريء
لدى الأطفال كان متوسط العمر 4.7 سنة يتراوح بين 10 أشهر و 9 سنوات، مع وجود
صلة قرابة من الدرجة الأولى عند 4 مرضانا. ذكرنا في ضوء هذه الدراسة بالعلامات
السريية لهذا الاضطراب، ووسائل مختلفة لتشخيص أهمها الدراسة المانومترية
الهدف من العلاج هو إزالة التشنج وتحسين استرخاء المريء إما عن طريق
منظار: تمدد الهوائي أو الحقن بمادة البوتلنيوم، إما عن طريق عملية هيلير والتي يمكن
انزاجها عن طريق الجراحة التقليدية أو التنضير الباطن، العلاج الطبي يطرح مشكل
استعمال مخدرات ذات فعالية دائمة. تم علاج جميع مرضانا بالجراحة التقليدية مع
وضع مفاض الارتخاء. تعتبر نتائج الجراحة ممتازة في معظم الحالات.

ABSTRACT

The primitive of mégacœsophage or achalasia is a primary motility disorder of the esophagus, characterized by the inability or failure of relaxation of lower esophageal sphincter after swallowing, associated with abnormal peristalsis of the lower two-thirds of the esophagus. It follows a deadlock and stasis of food in the esophagus, which leaves expand becoming sluggish.

This disorder is rare in children. Its path physiology and etiology remain largely unknown. We report a retrospective study of a series of 5 cases of idiopathic mégacœsophage in children. The mean age was 4.7 years ranging from 10 months to 9 years with the presence of consanguinity of first degree in 4 of our patients. In light of this study, we recall the main clinical signs of the disease and symptoms particular it can take in young infants or dysphagia is not always obvious, then summarizing the symptoms are vomiting. It also draws attention to the forms with respiratory symptoms, reported in children, and may mislead the diagnosis. There are various means of positive diagnosis, mainly represented in the child's interpretation of the results of the manometric study. The goal of treatment is to remove the distal spasm and improve relaxation defect of the esophagus. Both treatment options are represented by endoscopic means: pneumatic dilation and botulinum toxin injection, and surgery to intervention HELLER which can be achieved through traditional laparotomy or laparoscopy. Medical therapy is still being tested and the problem. In a sustainable drug action.

All patients were treated surgically through traditional and gesture anti-gastroesophageal reflux disease has been consistently associated. Our study aims to highlight the contribution of surgery to be considered the treatment of choice, since it remains the only truly effective means of therapy. Decline in the results are considered excellent in most cases and confirm the effectiveness of intervention in the treatment of HELLER achalasia in children.

BIBLIOGRAPHIE

1. Y. Révillon, S. Lortat jacob, p. Hélardot, j. Bienaymé, F. Barg Chirurgie digestive de l'enfant (1990)- le mégacœsophage : 147-155.
2. Bergi Mohamed la maladie dite mégacœsophage idiopathique, a propos de 27 cas. 1978 thèse n° 102. Université MOHAMMED V Rabat.
3. JL Michel, D Jan, P Montupet, Y Révillon chirurgie endoscopique de l'enfant, Encyclopédie médico-chirurgicale : 4-019-A-10 1999 Elsevier, paris.
4. Holcomb 3 GW, Richards WO, Riedel BD, (1996): laparoscopique esophagomyotomie for achalasia in children. J. Ped surg 31(5) : 716-718
5. S. Moreau, M. Goollet de Ruggy, E Babin, A Valdazo, P Delmas : anatomie et physiologie de l'œsophage, Encyclopédie médico-chirurgicale : 20-800-A-10 2010 Elsevier, paris.
6. D. Bastian, J. Mouroit : traité de Technique chirurgical appareil digestif : anatomie chirurgicale de l'œsophage : 40-170 (1987).
7. Nakajima, kiyokazu MD, Wasa, Masafumi MD, Kawahara, Hisayoshi MD, Soh, Hideki md, Taniguchi, Eiji MD, Ohashi, Shuichi MD, Okada, Akira MD, FACS laparoscopic Esophagomyotomy With Dor Anterior fundoplication in child with Achalasia, surgical laparoscopy and endoscopy percutaneous technique : volume 10(4), August 2000, pp 236-238.
8. F. H. Netter MD, A. F. Delley, J. H. Meyers : Atlas d'anatomie humaine (1995), p : 220-229.
9. www.chups.jussieu.fr (C.H.U Pitié-Salpêtrière).
10. Mittal RK, Rochester DF, Mccallum RW: Sphincteric action of the diaphragm during a relaxed lower esophageal sphincter in humans. Am J Physiol. 1989; 256 (1 pt 1) : G139-44.
11. G. E. Boeckxstaens. The lomer esophageal sphincter: neurogastroenterol Motil (2005). 17 (Suppl 1), 13-21.

12. W. G. Paterson, S. Mayrand et C.D. Mercer : Principes fondamentaux de gastro-entérologie, états pathologiques et démarches thérapeutiques 5 ième édition. Décembre 2003.P : 108-157.
13. Objectifs en Hépatogastro-Entérologie - collégiale des hépatogastroentérologie 1999, révision octobre 2002 chapitre 1 : p6-17.
14. S. Singh and S. Hamdy: the upper oesophageal sphincter neurogastroenterol motil (2005) 17 (suppl. 1), 3-12.
15. Goyal, RK. Et Paterson, WG. : Esophageal motility dans Wood, J.D. (réd.) handbook of physiology: motility and circulation, vol. 4, American physiology society, 1989.
16. Myers NA, Jolley SG, Taylor R.: Achalasia of the cardia in children: a worldwide survey. J Pediatr Surg 1994; 29; 1375-1379.
17. Mayberry JF, Atkinson M,: A study of swallowing difficulties in first degree relatives of patients with achalasia. Thorax 1985; 40 : 391-393.
18. Monnig PJ: Familial achalasia in children. Ann Thorac Surg 1990; 49: 1019-1022.
19. Stein D, Knauer CM.: Achalasia in monozygotic twins. DIG DIS sci 1982; 27: 636-640.
20. Kelly JL, et al. : coexistent Hirschsprung's disease and esophageal achalasia in male siblings. J Pediatr Surg 1997; 32 : 1809-1811.
21. Dailly. R, Moran. C, Roudil, c : le mégaoesophage de l'enfant ann. Pédiat. 1970, 34, 299-302.
22. Robertson CS, Martin BA, Atkinson M. Varicella-zoster virus DNA in the oesophageal myenteric plexus in achalasia. Gut 1993 ; 34 : 299-302.
23. Niwamoto H, Okamoto E , Fujimoto J, Takeuchi M, Furuyama J, Yamamoto Y. : are human herpes viruses or measles virus association with esophageal achalasia, Dig Dis Sci 1995, 40 : 859-864

24. Storch WB, Echardt VF, Junginger T. complement components and terminal complement complex in oesophageal smooth muscle of patient with achalasia. *Cell Mol biol* 2002 ; 48 : 247-252.
25. Birgisson S, Galinki MS, Goldblum JR Rice TW, Richter JE. Achalasia is not associated with measles or know herpes and human papilloma viruses. *Dig Dis Sci* 1997 ; 42 :300-306.
26. Castagliuolo I, Brun P, Costantini M, et al. Esophageal achalasia : is the herpes simplex virus really innocent, *J Gastrointest Surg* 2004 ; 8 :24-30.
27. Clark SB, Rice TW, Tubbs RR, Richter JE, Goldbum JR. The nature of the myenteric infiltrate in achalasia: an immunohistochemical analysis. *Am J Surg Pathol* 2000; 24:1153-1158.
28. Goldblum JR, Whyte RI, Orringer MB, Appelman HD. Achalasia. A morphologic study of 42 resected specimens. *Am J Surg Pathol* 1994 ; 18 : 327-337.
29. Tottrup A, Fredens k, Funch-Jensen P, Aggestrup S, Dahl R. Eosinophili inflamatoin in primary esophageal achalasia. A possible pathologic role. *Dig Dis Sci* 1894-1899.
30. Wong RK, Maydonovitch CL, Metz SJ, Baker JRJR. Significant DQW1 association in achalasia. *Dig Dis sci* 1989 ; 34: 346-352.
31. DE LA Concha EG, Fernander- Arquero M, Conejero L, et Al. Presence of a protective allele for achalasia on the central region of the major histocompatibility complex. *Tissue Antigens* 2000 ; 56 : 149-153.
32. Verne GN, Hahn AB, Pineau BC, Hoffman BJ Wojciechowski BW, Wu WC. Association of HLA-DR and DQ alleles with idiopathic achalasia. *Gastroenterology* 1999 ; 117 : 26 -31.

33. Ruiz- de Leon A, Mendoza J, Sevilla-Mantilla C, et al. Myenteric antiplexus antibodies and class 2 HLA in achalasia. *Dig Dis Sci* 2002 ; 47 :15-19.
34. Storch WB, Eckardt VF, Wienbeck M, et al. Autoantibodies to Auerbach's plexus in achalasia. *Cell Mol Biol* 1995; 41 ; 1033-1038.
35. Verne GN, Sallustio JE, Eaker EY. Anti-myenteric neuronal antibodies in patients with achalasia. A prospective study. *Dig Dis Sci* 1997 ; 42 ; 307 ; 313.
36. Kimura K. The nature of idiopathic esophagus dilatation. *Jpn J Gastroenterol* 1929; 1:199-207.
37. Smith B. The neurological lesion in achalasia of the cardia. *Gut* 1970, 11: 388-391.
38. Goldblum JR, Richter JE. Histopathologic features in esophagomyotomy specimens from patients with achalasia. *Gastroenterology* 1996; 111: 648-654.
39. Csendes A, Smok G, Braghetto I, et al. Histological studies of Auerbach's plexuses of the oesophagus, stomach, jejunum, and colon in patients with achalasia of the oesophagus: correlation with gastric acid secretion, presence of parietal cells and gastric emptying of solids.
40. Eckardt VF, Krause J, Bolle D. Gastrointestinal transit and gastric acid secretion in patients with achalasia. *Dig Dis Sci* 1989; 34: 665-671.
41. Atkinson M, Ogilvie AI, Robertson CS, Smart HL. Vagal function in achalasia of cardia. *QJ Med* 1987, 63: 297-3003.
42. Tounce JR, Deuchar DC, Kauntze R, Thomas GA. Studies in achalasia of the cardia. *QJ Med* 1957, 36: 433-443
43. S. Fisher R, Tuch A. The site of denervation in achalasia. *Gut* 1972; 13; 556-558.

44. Pasricha PJ, Ravich WJ, Hendrix TR, Sostre S, Jones B, Kalloo AN. Intrasphincteric botulinum toxin for the treatment of achalasia. *N Engl J Med* 1995; 332 : 774-778
45. Cuilliere C, Ducrotte P, Zerbib F, et AL. Achalasia : outcome of patients treated with intrasphincteric injection of botulinum toxin *Gut* 1997, 41: 87-92.
46. Holloway RH, Dodds WJ, Helm JF, Hogan WJ, Dent J, Arndorfer RC. Integrity of cholinergic innervations to the lower esophageal sphincter in achalasia. *Gastroenterology* 1986; 90:924-929.
47. Dodds WJ, Dodds WJ, Hogan WJ , Patel GK, Toouli J, Arndorfer RC. Paradoxical lower esophageal sphincter contraction induced by cholecystokinin-octapeptide in patient with achalasia. *Gastroenterology* 1981; 80: 327-333.
48. Tottrup A, Forman A, Frunch-jensen P, Raundahl U, Andersson KE. Effects of postganglionic nerve stimulation in oesophageal achalasia: an in vitro study. *Gut* 1990; 31: 17-20.
49. Yamato S, Saha JK, Goyal RK. Role of nitric oxide in lower esophageal sphincter relation to swallowing *Life Sci* 1992; 50:1263-1272.
50. Mearin F, Mourelle M, Guarner F, et al. Patients with achalasia lack nitric oxide synthase in the gastro-oesophageal junction. *Euro J Clin invest* 1993; 23: 724-728.
51. De Giorgio R, Di Simone MP, Stanghellini V ; et AL. Esophageal and gastric nitric oxide synthesizing innervations in primary achalasia. *Am J Gastroenterol* 1999; 94: 2357-2362.
52. Murray J, Du C, Ledlow A, Bates JN, Conklin JL. Nitric oxide: mediator of nonadrenergic noncholinergic responses of opossum esophageal muscle. *Am J physiol* 1991; 261: G401-406.

53. Murray JA, Ledlow A, Launspacha J, Evans D, Loveday M, Conklin JL. The effects of recombinant human hemoglobin on esophageal motor function in humans. *Gastroenterology*. 1995; 109: 1241-1248.
54. Konturek JW, Thor P, Lukaszyc A, kontrurek SJ, Domschke W. Endogenous nitric oxide in the control of esophageal motility in humans. *J physiol pharmacol* 1997; 48:201-209.
55. Ehman, Michael B, M.D, Clark, Sarah B M.D, Ormsby, Adrian H M.D, Rice, Thomas W, M.D Richter, Joel E. M.D., Goldblum, john R. Squamous Mucosal Alteration in Esophagectomy Specimens from patient with end-stage achalasia the ameracan J of pathologie. Volume 25, November 2001, pp 1413-1418.
56. Potet F, et Coll: *Histopathologie du tube digestif* 1974, p : 273.
57. Delarue J. Lamonier R. : *Anatomie Pathologie* 1969 p : 73
58. Guy JM, Delarue A, Simeoni A J, Louis Borrione C, Sarles J, Panuel M. Pathologie acquise de l'œsophage. *Encyclopédie médico-chirurgicale ; pédiatrie*, 4-017-A-20, 1993, 14p.
59. Couturier D, Samama J, Chaussade S. Trouble moteurs de l'œsophage. *encyclopédie médico-chirurgicale. Gastro-entérologie*, 9- 201-A-10, 1994, 5p.
60. Tachovsky Tj, Lynn HB, Ellis FH. The surgical approach to esophageal achalasia in children. *J pediater Surg*. 1968, 3: 226.
61. Azizkhan RG, Tapper D. Eraklis A. Achilhood: A 20 -years experience. *J Pediatr Surg* 1980, 15: 452.
62. Olsen A.m. Harrington S.W, Moersch H.J, Andersen H.A. The treatment of cardiospasme. Analysis of twelve years experience (601 cases). *J thorac Surg* 1951, 22: 64.

63. Digestive Diseases and sciences (publisher: springer Netherlands) Volume 47, number 11) date: November 2002 pages: 2538-2543.
64. Asch MJ, Liebman W, Lachman R, Moore TC. Esophageal achalasia: diagnostic and cardiomyotomy in a newborn infant. J Pediatr Surg. 1974, 911-912.
65. Segar LH, stoeffler W, Cardiospasme in newborn infant. Am J Dis child. 1930, 39; 354.
66. Raven RW. Achalasia of the oesophagus in children BNJ 5267: 1614-1616.
67. Vaysse Ph, Guitard J, Moscovici J, cao-van c, juskiewenski S. Mégaoesophage par achalasia chez l'enfant. Chir pédiatr. 1989, 23 : 81-86.
68. Vaughan WH, Williams JL. Familial achalasia with pulmonary complication in children. Radiology, 1973, 107, p: 407-409.
69. Alteroche, Louis, Oung, Chakravuth; Fourquet, Florence, Picon, Laurence, Lagasse, Jean P, Metman, Etienne H. radiologie evolution clinical and radiological fetures at diagnosis of achalasia during a 19- year period in central France [originale papers : oesophagus, stomach] volume 13(2). February 2001, pp 121-126.
70. Procher. P Bourdon R. Desprese- curly : mégaesophage Emc radio-diagnostic fasc 3307.
71. Le Stanc E, Bonnin F. Scintigraphie œsophagienne : apports des examens radio isotopique à la pathologie œsophagienne. EMC Gastro-entérologie, 9-014-c-30. 1997, 4p.
72. Alavi A, Lichtenstein GR. Esophageal scintiggrahy in achalasia and achalasia-like disorders. J.NUCL. med, 1992, 33, p: 590-594.

73. G. Schmutz, V. Lepennec, X. Vien, M. Chichard, JL. Cyr, E. Turcotte, F. benard: Méthodes d'imagerie de l'œsophage et indication. EMC, 2010, 33-060-a-15. P 2.
74. Kharilas PJ, Clouse RE, Hogan WG. An American gastroenterological association medical position statement on the clinical use of oesophageal manometry. *Gastroenterology* 1994, 107: 1865-84.
75. Katz PO, Richter JE, Cowan R, Castell DO. Apparent complete lower esophageal relaxation in achalasia. *Gastroenterology* 1986; 90; 978-83.
76. Richter JE, Wu WC, Johns DN, Blackwell JN, Nelson JL, Castelle JA, et al. Esophageal manometry in 95 healthy volunteers. *Dig Dis Sci* 1987 ; 32 : 583-92
77. Parkman HP, Maurer AH, Caroline D, Miller D, KREVSKY B, Frisher RS. Optimal evaluation of patients with nonobstructive esophageal dysphagia, manometry, scintigraphy, or videoesophagography, *Dig Dis Sci* 1996; 41: 1355-68.
78. Naima AMRANI, I. SERRAJ, N. KANOUNI, M. NYA : *Service d'Exploration Fonctionnelle Digestive, CHU Ibn Sina Rabat (Maroc)* : La manométrie œsophagienne est-elle incontournable dans la prise en charge de l'achalasia *Acta Endoscopica Volume 33 - N° 5 - 2003, p 783.*
79. Elise Le Stanc, François Bonnin, Service de médecine nucléaire et de biophysique, hôpital Beaujon France : Scintigraphie œsophagienne : apport des examens radio-isotopiques à la pathologie œsophagienne. EMC, 2010, p2.
80. J. M. LAKE & R. K. H. WONG: Review article: the management of achalasia - a comparison of different treatment modalities¹ Blackwell Publishing Ltd, *Aliment Pharmacol Ther* 2006, 24, 909-918.

81. E.H. Metman, S. Debbabi, I. Negreanu: Troubles moteurs de l'œsophage. EMC, 9-201-a-10. P6.
82. J. M. LAKE & R. K. H. WONG, Elise Le Stanc: Review article: the management of achalasia - a comparison of different treatment modalities¹ Blackwell Publishing Ltd, Aliment Pharmacol Ther 25, 909-918.
83. ML Barussaud, E Lestessier Nantes DESC Brest : Achalasia de l'œsophage dilatation endoscopique ou chirurgicale ? JUIN 2005.
84. J.M. GOUTET, G. CARGILL, J.F. MOUGENOT *Service de gastro-entérologie infantile, PrClaude Polonovski, Hôpital Trousseau* Le mégaoesophage idiopathique infantile et la dilatation en pneumatique. 75012 Paris (France) Volume 14 - NO 4 - 1984. P 259.
85. ML Barussaud, E Lestessier Nantes DESC Brest : Achalasia de l'œsophage dilatation endoscopique 2010.
86. E.H. METMAN, L. NEGREANU, Sonia DEBBABI : *Service d'Hépatogastroentérologie. Hôpital Trousseau, Tours (France)* Traitement de l'achalasia de l'œsophage Volume 36 - N° 4 - 2006. P 565-566.
87. Ancona E, Anselmino M, et al. Esophageal achalasia : laparoscopic versus conventional open Heller-dor operation. Am J Surg. 1995, 170; 265-270.
88. Lelli JL, Drongowski RA, Coran AG. Efficacy of the transthoracic modified Heller myotomy in children with achalasia: a 21 year experience. J Pediatr 1997, 32: 338-41.
89. Cadispoti M, Soom SY, Pugh G, Walker WS. Clinical results of thoracoscopic Heller's myotomy in the treatment of achalasia. Eur J cardiothoracic surg 2003, 24, 620-24.
90. Danahue PE, Horgan s, Liu k, Madura JA. Floppy dor Fundoplication after esophagocardiomyotomy for achalasia. Surgery 200, 132: 716-23.

91. C. Lejus, M. Fernandez, M. Renaudin : Anesthésie Hôpital Foch
Conférences d'actualisation 2002, p. 591-605.
92. Elise DESBOIS C.H.U Angers achalasia : diagnostic page p 6
93. Podas T, Eaden J, Mayberry M, Mayberry J. *Achalasia: A Critical Review of Epidemiological Studies*. The American Journal of Gastroenterology 1998; 3: 2345-2347.
94. Khek-Yo Ho, Hua-Hui Tay. *Oesophagogastric varices and achalasia. A prospective study of the clinical features, manometric findings, incidence and prevalence of achalasia in Singapore*. Journal of Gastroenterology and Hepatology 1999; 14: 791-795.
95. Salis GB, Mazzadi SA, Garcia AO, Chiocca JC. *Pneumodilatation in achalasia of the esophagus: a report from Argentina*. Diseases of the Esophagus 2004; 17: 124-128.
96. Serraj I. *L'achalasia de l'œsophage a travers la manométrie œsophagienne quel intérêt*. Thèse de médecine 2002.
97. Marcello F. *Complexity of managing achalasia*. Am Journal of Gastro 2004; 1029- 1036.
98. Blam ME, Delfye W, Levine MS, Metz David C, et al. *Achalasia: A Disease of Varied and Subtle*. 8, s.l.: Elsevier Science Inc. The American Journal of Gastroenterology 2002; 97: 1916-1923.
99. Yaezi MF, Achkar E, Richter JE, et al. *Laparoscopic myotomy may offer improved outcome in younger patients compared to pneumatic dilatation* AJG 2000; 95.
100. Montazeri G, Nouri N, Estakhri A, Shirani S, Derkhashan MH, Yaghoobi M. *Lower oesophageal sphincter pressure and median oesophageogram: two objective parameters in the non-invasive assessment of primary achalasia*. Aliment Pharmacol Ther 2005; 22: 261-265.

101. Alan J, Cameron MD, Malcolm A, et al. *Videoendoscopic diagnosis of esophageal motility disorders*. *Gastrointestinal Endoscopy* 1999; 49.
102. Nahon S, Boudet MJ. *Achalasia mimant les troubles du comportement alimentaire*. *Gastroenterol Clin Bio* 2001; 25: 313-315.
103. Statcher G, Kiss A, Wiesnagrotzki S. *Symptoms of achalasia in young woman mistaken as indicative of primary anorexia nervosa*. *Dysphagia* 1990; 5: 216-9.
104. Kiss, Bergmann J. *Esophageal and gastric motor activity in patients with bulimic anorexia nervosa*. *Gut* 1990; 31.
105. Albaroudi MA. *Mégaoesophage Idiopathique à propos de 95 cas*. Thèse de médecine numéro 143, 1995.
106. Chollet R, Jian R. *Achalasia et pseudoachalasia*. *Gastroenterol Hepatol* 1995; 31: 167-172.
107. Courtney A, Woodfiel D, Marc S, et al. *Diagnosis of primary versus secondary achalasia*. *Am J Radio* 2000; 175: 727-731.
108. Avtan L, Avci C, Guvenc H, Igci A, Ozmen V. *Laparoscopic myotomy for oesophageal achalasia – adding an antireflux procedure is not always necessary*. *Int J Clin Pract* 2005; 59: 35-38.
109. Falkenback D, Johansson J, Öberg S, et al. *Heller's esophagomyotomy with or without a 360° floppy Nissen*. *Diseases of the Esophagus* 2003; 16: 284-290.
110. Delgenio A, Izzo G, Dimarino N, et al. *Intraoperative esophageal manometry: our experience*. *Diseases Of Esophagus* 1997; 10: 235-261.
111. Ellis FH. *Oesophagomyotomie pour achalasia de l'oesophage*. *Atlas en couleurs de chirurgie digestive*. s.l. : PICCIN, 1991. Vol. 1.
112. MAILLARD JN, HAY JM. *Les myotomies de l'oesophage*. EMC 1987, chirurgie viscérale.