



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2017

Thèse N° 030/17

LE MÉGAOESOPHAGE CHEZ L'ENFANT (À PROPOS DE 18 CAS)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 31/01/2017

PAR

Mlle. Merieme El Azami El Idrissi

Née le 15 Décembre 1988 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Mégaoesophage - Enfant - Allgrove - Dysphagie - Vomissement chronique

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie

Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA..... RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Pédiatrie

Mme. ABOURAZZAK SANA.....
Professeur agrégé de Pédiatrie

M. KHATTALA KHALID.....
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique

JUGES

PLAN

INTRODUCTION	9
GENERALITES	11
I. Anatomie de l'œsophage.....	12
II. Histologie	23
III. Physiopathologie du mégaoesophage.....	26
PATIENTS ET METHODES.....	30
1. Type d'étude.....	31
2. Population étudiée	31
3. Méthode d'étude	31
4. Difficultés et limites de l'étude.....	38
RESULTATS	39
I. Tableaux récapitulatifs.....	40
II. Résultats de l'étude descriptive	49
1. Epidémiologie	49
1.1 Année	49
1. 2 Age au moment du diagnostic	50
1.3 Sexe	51
1. 4 Origine	51
2. Antécédents.....	52
2.1 Poids de naissance	52
2.2 Développement psychomoteur	52
2.3 Antécédents personnels	53
2.4 Antécédents familiaux	54
3. Clinique	55
3.1 Signes fonctionnels	55
3. 2 Examen clinique	55

a) Les signes de retentissement :	55
b) Les signes associées :	56
4. Examens paracliniques	58
4.1 Biologie	58
4.2 Test de Schirmer	60
4.3 Radiologie	60
4.4 Endoscopie œsophagienne	62
4.5 Manométrie œsophagienne	64
5. Formes cliniques de mégaoesophage retenue	65
6. La prise en charge thérapeutique	66
6.1 Traitement médical.....	66
a) symptomatique	66
b) Traitement spécifique des signes associés	66
6.2 Traitement chirurgical	66
6.3 Traitement endoscopique	67
7. Evolution	68
III. Etude analytique	69
DISCUSSION	72
I. Epidémiologie.....	73
1. La fréquence	73
2. Les données démographiques	75
a) L'Age.....	75
b) Le sexe	75
II. La prédisposition génétique	76
III. La clinique	76
1. Les signes digestifs	77

2. Les signes respiratoires.....	79
3. Les troubles de croissance	80
4. Les associations syndromiques	81
IV. Le diagnostic différentiel.....	87
V. La para-clinique	89
1. Radiographie thoracique	89
2. TOGD	90
3. Endoscopie digestive haute	93
4. la manométrie œsophagienne	94
VI. Traitement	96
1. Traitement médical	96
2. Traitement instrumental	96
3. Traitement chirurgical	102
VII. LE SUIVI ET L'EVOLUTION	109
1. Evolution post opératoire immédiate	109
2. Evolution à moyen et à long terme	109
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	112
RESUME.....	115
BIBLIOGRAPHIE	121

LISTE DES ABREVIATIONS

ADN	: Acide désoxyribonucléique
ACTH	: AdrenoCorticoTrophin Hormone
ATB	: Antibiotique
ATCD	: Antécédent
C 6	: la sixième vertèbre cervicale
DHA	: Déshydratation aigue
DPM	: Développement psychomoteur
DS	: Déviation standard
DT1	: Diabète de type 1
FOGD	: Fibroscopie oeso-gastro-duodénale
HLA	: human leukocyte antigen
HP	: Hélicobacter pylori
HPV	: Human papillomavirus
HSV 1	: Herpes simplex virus type 1
NL	: Normal
OGE	: Organes génitaux externes
PDN	: Poids de naissance
PEC	: Prise en charge
PPP	: Post prandial précoce
RAS	: Rien à signaler
RSP	: Retard staturo-pondéral
RX	: Radiologie standard
SD	: Syndrome
SIO	: Sphincter inférieur de l'œsophage
SSO	: Sphincter supérieur de l'œsophage
T 10	: La dixième vertèbre thoracique
T 12	: La douzième vertèbre thoracique
T 4	: La quatrième vertèbre thoracique
T 6	: La sixième vertèbre thoracique
TDM	: Tomodensitométrie
TOGD	: Transit oeso-gastro-duodéal

LISTE DES FIGURES

Figure n° 1 : Topographie générale de l'œsophage

Figure n° 2 : Hiatus œsophagien diaphragmatique

Figure n°3 : Les rapports péritonéaux et les moyens de fixité

Figure n°4 : Images endoscopiques de l'œsophage (configuration interne)

Figure n°5 : Vascularisation de l'œsophage

Figure n°6 : L'innervation de l'œsophage

Figure n°7 : Coupe transversale de l'œsophage étude histologique

Figure n°8 : Coupe histologique de la paroi œsophagienne

Figure n°9 : Répartition des patients en fonction d'année

Figure n°10 : Répartition des patients diagnostiqués selon leurs tranches d'âge

Figure n°11 : Répartition des patients en fonction du sexe

Figure n°12 : Répartition des patients en fonction de l'origine

Figure n°13 : Répartition en fonction du poids de naissance

Figure n°14: La répartition en fonction du développement psychomoteur

Figure n°15 : Les ATCDs personnels pathologiques

Figure n°16 : Répartition en fonction des ATCD familiaux

Figure n°17 : Les signes fonctionnels associés aux vomissements chroniques

Figure n°18 : La réalisation du test de Schirmer chez un malade suivi au

service de pédiatrie, CHU Hassan II de Fès

Figure n°19 : Certains TOGD de nos patients (Image provenant de l'unité de gastro -entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)

Figure n°20 : Répartition des patients en fonction de la forme clinique de mégaoesophage retenue.

Figure n°21: La voie d'abord chez nos patients

Figure n°22 : Répartition des patients en fonction de l'évolution

Figure n°23 : Représentation schématique du test de Schirmer

Figure n°24 : Radiographie thoracique de face : niveau hydroaréique médiastinal

Figure n°25 : Classification radiologique du mégaoesophage

Figure n°26 : T.O : œsophage dilaté au dessus d'un cardia en queue de radis

Figure n°27 : Cardiospasme de l'œsophage à la fibroscopie digestive

Figure n°28 : Tracé manométrique montrant une hypertonie du SIO et une inversion
du gradient de pression œsogastrique

Figure n°29 : Schéma de l'injection de toxine botulique

Figure n°30 : Schéma montrant les différentes étapes de la dilatation pneumatique

Figure n°31 : Réalisation de la myotomie et exposition du plan muqueux.

Figure n°32 : Incision de la myotomie de Heller

Figure n°33 : Ligature du manchon fungique aux berges de la myotomie

Figure n°34 : Amarrage de la valve au pilier diaphragmatique

LISTE DES TABLEAUX

- Tableau n°1 : Le développement staturo-pondéral de nos enfants
- Tableau n° 2 : La cortisolémie de 8H en fonction des formes cliniques
- Tableau n° 3 : Récapitulation des perturbations biologiques de nos patients
- Tableau n°4 : La comparaison des caractéristiques épidémiologiques entre le groupe mégaoesophage isolé et le groupe de 3A
- Tableau n°5 : La comparaison des données cliniques entre le groupe A et B
- Tableau n°6: La comparaison des données paracliniques entre le groupe A et B
- Tableau n°7: La fréquence du mégaoesophage dans les différentes séries
- Tableau n°8 : Age moyen selon les séries
- Tableau n°9 : Sexe Ratio selon les séries
- Tableau n°10 : Fréquence de la dysphagie selon les séries
- Tableau n°11 : Fréquence des régurgitations selon les séries
- Tableau n°12 : fréquence des vomissements selon les séries
- Tableau n°13 : Fréquence des signes respiratoires selon les séries
- Tableau n°14 : Fréquence de l'amaigrissement selon les séries
- Tableau n°15: Les associations syndromiques selon les séries
- Tableau n°16 : Tableau conciliant les normes retenues pour le test de Schirmer.
- Tableau n°17 : Fréquence de l'alacrymie selon les séries
- Tableau n°18: Fréquence de la dysautonomie selon les séries
- Tableau n°19: Stadification radiologique du mégaoesophage
- Tableau n°20 : Résultats du TOGD selon les séries
- Tableau n°21 : Résultats de la fibroscopie œsophagienne selon les séries
- Tableau n°22 : Résultats de la manométrie selon les séries
- Tableau n°23 : Voies d'abord et technique chirurgicale selon les séries
- Tableau n°24 : Evolution postopératoire immédiate
- Tableau n°25 : Résultats éloignés de la myotomie selon les séries
- Tableau n°26 : Le contrôle radiologique selon les séries selon les séries

INTRODUCTION

Le mégaoesophage primitif ou Achalasie constitue un trouble moteur primitif de l'œsophage. 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'œsophage. IL s'ensuit un blocage et une stase des aliments dans l'œsophage qui se laisse dilater et devient atone. Le terme descriptif de mégaoesophage idiopathique ou achalasie a servi pendant 3 siècles, à désigner une maladie œsophagienne, qui se traduit cliniquement par un signe dominant : la dysphagie, et radiologiquement par un défilé régulier du bas oesophage.

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 généralement le moyen thérapeutique le plus efficace à long terme bien que l'évolution ne soit pas toujours satisfaisante.
- ü Ce travail consiste en une étude rétrospective de janvier 2009 à décembre 2015 et prospective de janvier à décembre 2016 des cas du mégaoesophage colligés dans le service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès.

Il a comme objectif :

- D'étudier le profil clinique et distinguer les formes syndromiques
- Adapter la prise en charge en fonction des associations retrouvées
- Etudier l'impact de la prise en charge médico-chirurgicale sur l'évolution à moyen et à long terme.

GENERALITES

I. Anatomie : [Figure n°1] [1,2, 3,4]

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.

1- Configuration externe

1.1. Sphincter supérieur de l'œsophage (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 par 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.

1.2 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 laquelle 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.

1.3 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.

1.4 L'orifice diaphragmatique : [figure n°2]

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.

1.5 L'œsophage abdominal : [figure n°3]

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, "mésœsophage", 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 gastrohépatique 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 cardiotubérositaire de l'artère splénique.

1.6 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 [2]. La participation à la continence œsogastrique est assurée par : le hiatus œsophagien, le sphincter œsophagien inférieur, l'incisure cardiale et la pression abdominale positive.

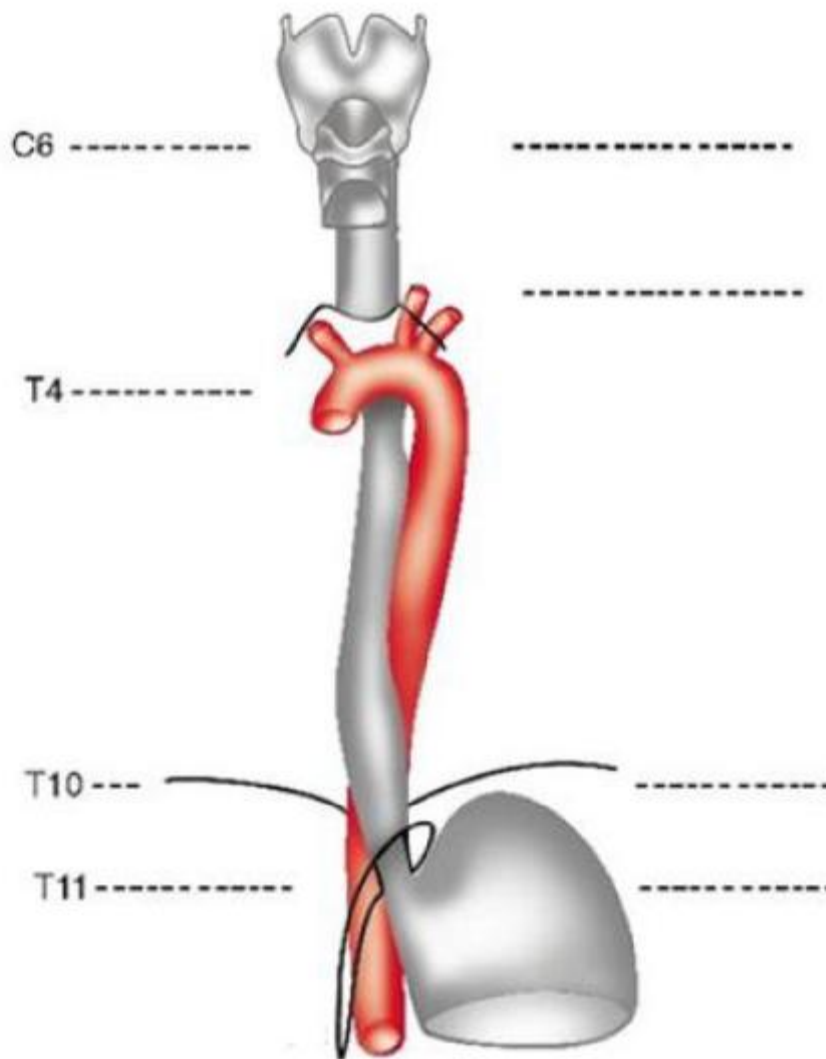


Figure n° 1 : topographie générale de l'œsophage [1]

- Ø La jonction pharyngo-œsophagienne au niveau de C 6.
- Ø 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.
- Ø Le rétrécissement bronchique au niveau de T6 : marqué par l'empreinte de la bronche souche gauche.
- Ø Le rétrécissement diaphragmatique au niveau de T10.

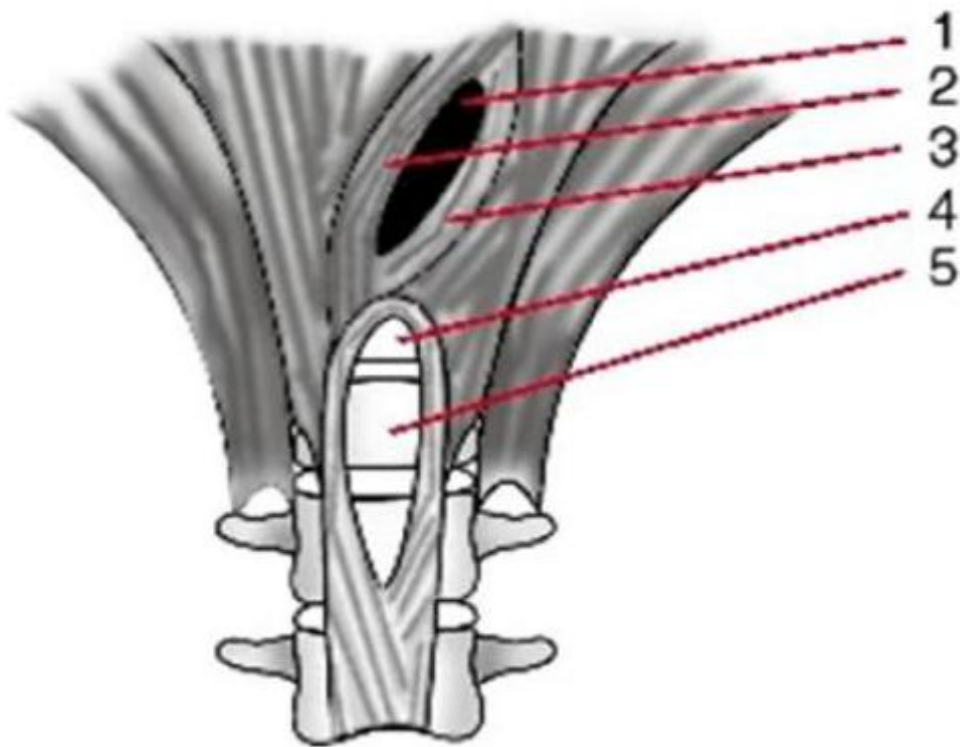


Figure n° 2 : Hiatus œsophagien diaphragmatique [1].

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

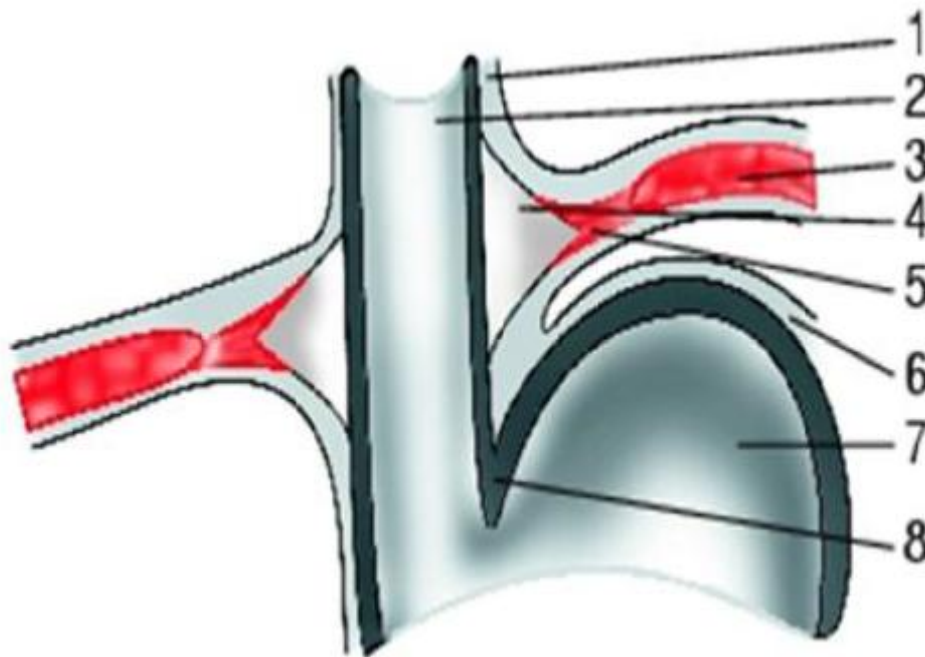


Figure n°3 : Les rapports péritonéaux et les moyens de fixité [1].

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

2- Configuration interne : [figure n°4]

La muqueuse est rose pâle. 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'oesophage 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).

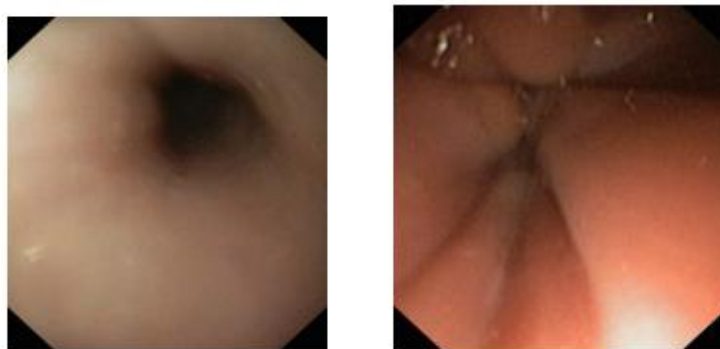


Figure n°4 : Images endoscopiques de l'œsophage normal (configuration interne)

(Images de l'unité de gastro -entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)

3-vascularisation, drainage lymphatique et innervation

3-1 La vascularisation: [figure n°5].

-la vascularisation artérielle :

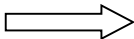
La vascularisation artérielle de l'œsophage est fournie dans les segments cervical et thoracique par l'artère thyroïdienne inférieure et des branches de l'aorte thoracique. Dans le segment immédiatement sus diaphragmatique et dans le segment abdominal, la vascularisation est assurée par les rameaux œsophagiens 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

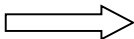
voisinage, sont ainsi multiples, étagées et variables dans leur origine, leur calibre, leur distribution et leurs anastomoses.

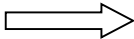
-La vascularisation veineuse:

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

3-2 Le drainage lymphatique:

Les lymphatiques supérieures  nœuds lymphatiques cervicaux.

Les lymphatiques moyens  nœuds lymphatiques mediastinaux.

Les lymphatiques inférieurs  nœuds cœliaques.

3-3 L'innervation de l'œsophage : [figure n°6]

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

- 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 nicotiniques musculaires. Les afférences sensitives 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 sensitives 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 parasymphatiques 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 coeliaques. Les neurones post synaptiques sympathiques s'articulent avec les plexus intrinsèques de l'œsophage.

- 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).

- 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.

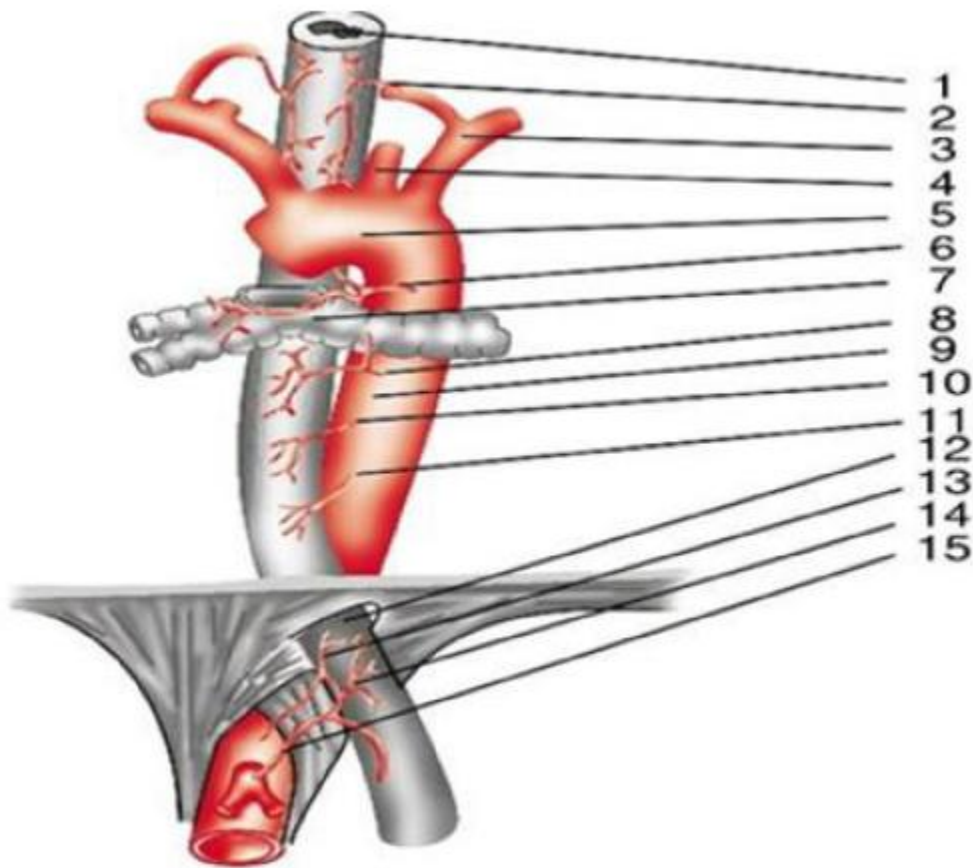


Figure n°5 : Vascularisation de l'œsophage [1].

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.

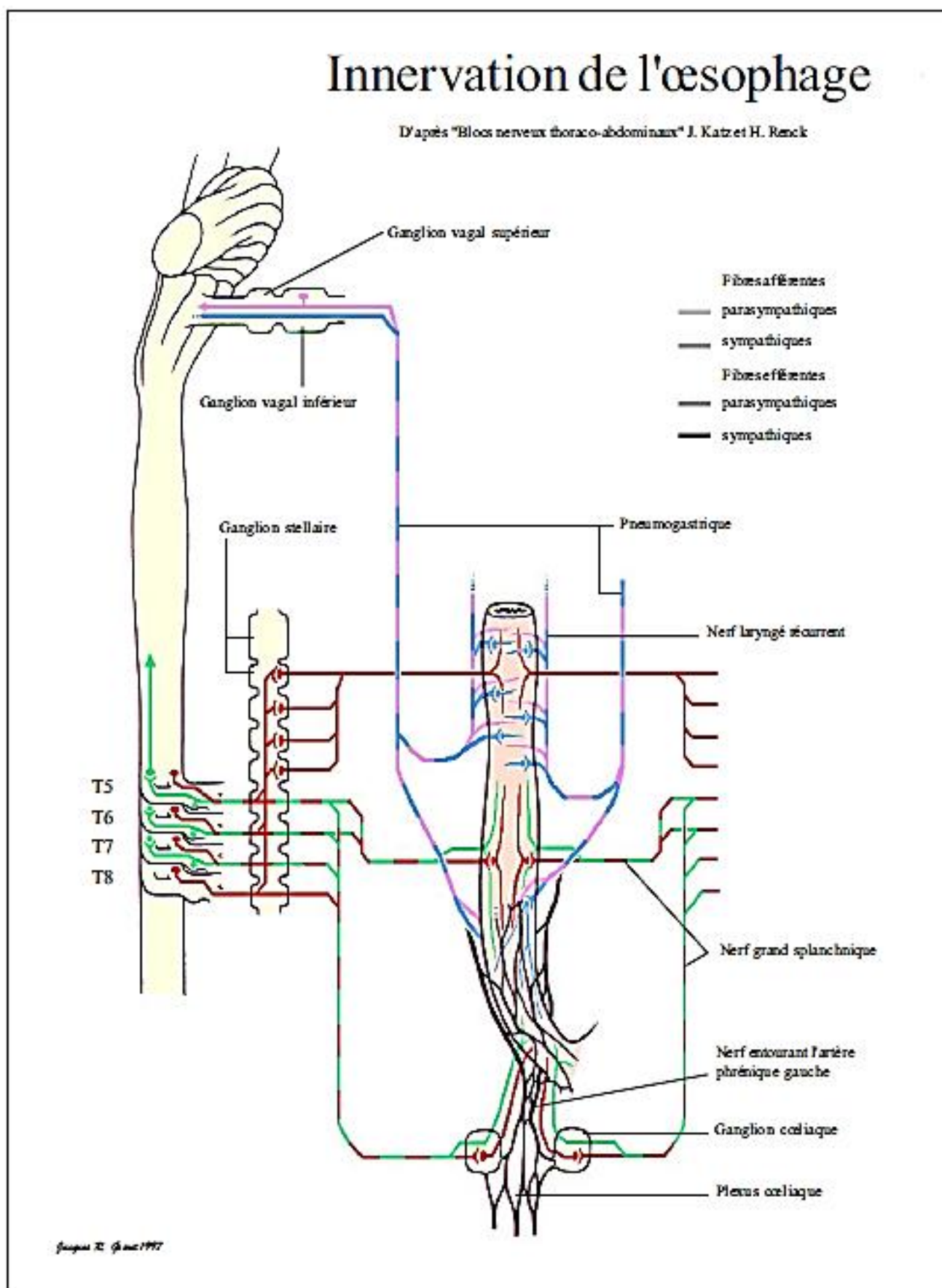


Figure n°6 : L'innervation de l'œsophage

II. Histologie :

1. Les tuniques de la paroi œsophagienne : [5] [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 mésentérique (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 [6,7].

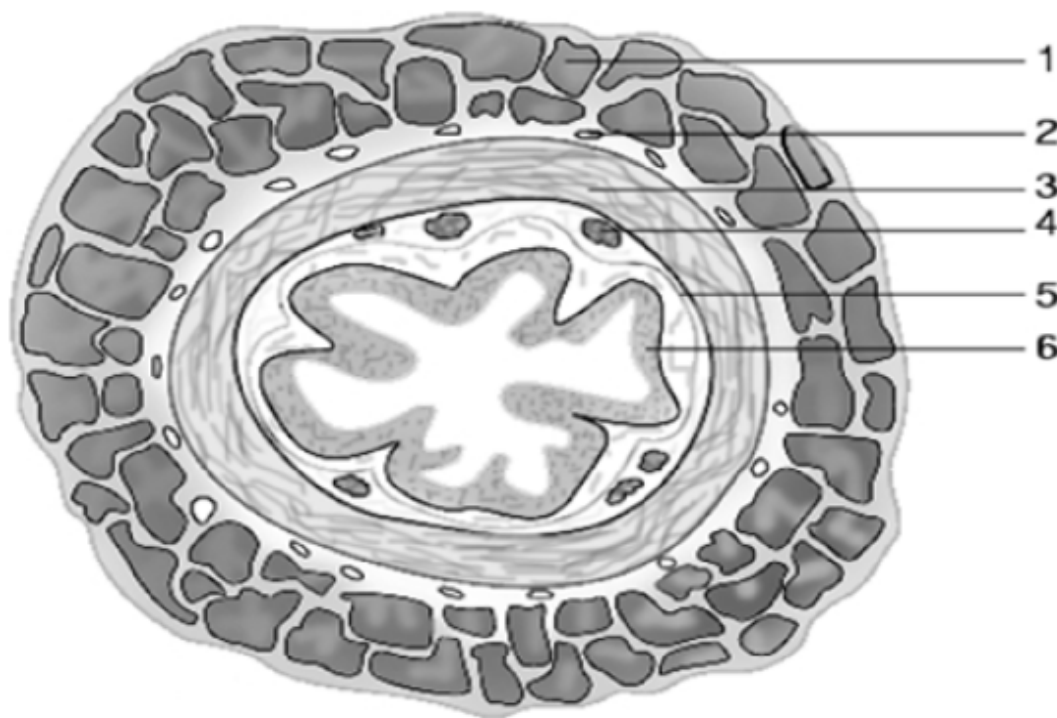


Figure n °7 : coupe transversale de l'œsophage étude histologique [1].

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

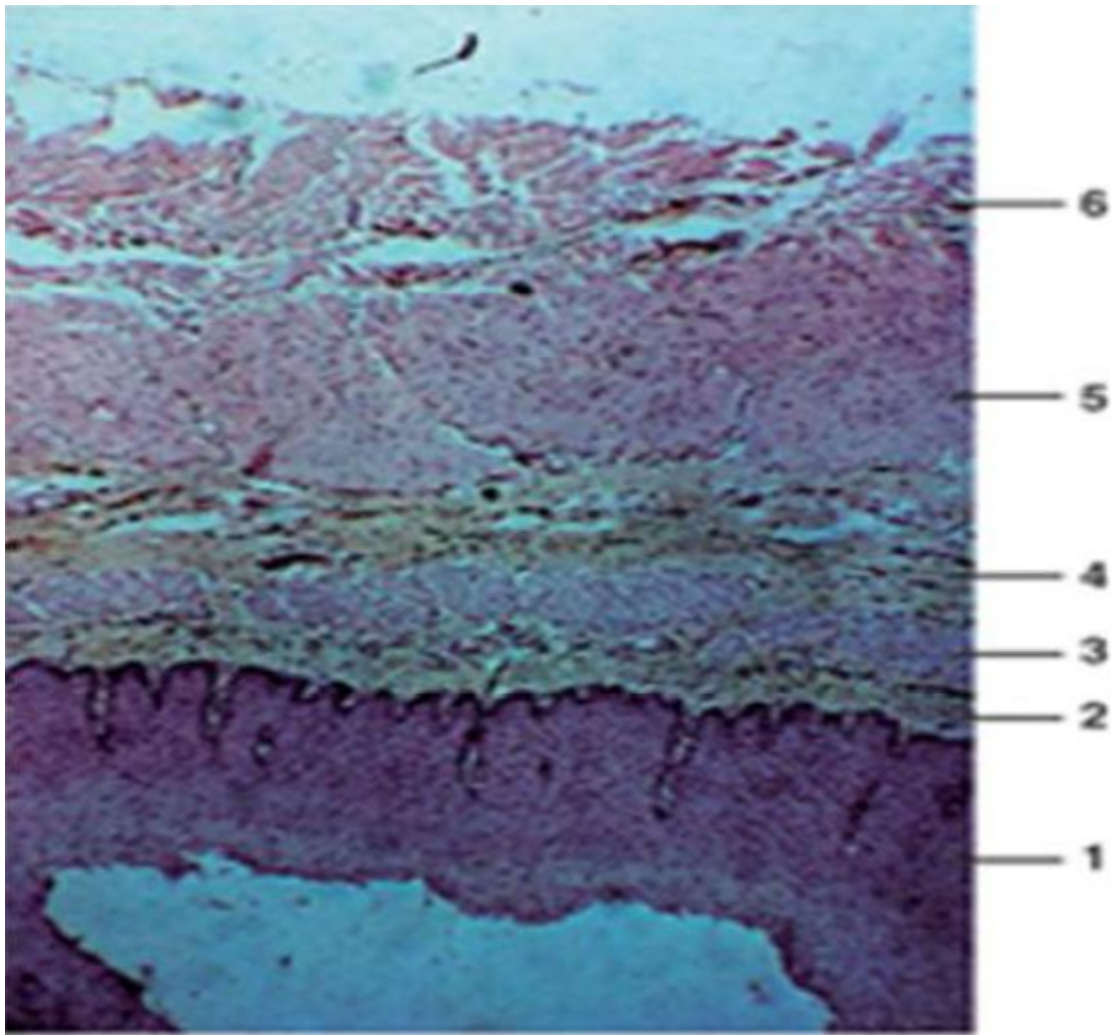


Figure n°8 : Coupe histologique de la paroi œsophagienne [3]

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.

III. Physiopathologie du mégaoesophage :

L'achalasie est caractérisée par une destruction progressive des neurones inhibiteurs de l'œsophage aboutissant à une stimulation permanente des neurones excitateurs entraînant des troubles moteurs.

1- Médiation immune

Le péristaltisme de l'œsophage est le résultat d'interactions complexes entre l'innervation vagale, le plexus myentérique, et la contraction de deux couches musculaires.

La régulation de la pression SIO implique des facteurs myogènes et neurogènes. Plusieurs études fondamentales indiquent que l'achalasie est une maladie en partie auto-immune dans laquelle les neurones myentériques œsophagiens sont détruits à la suite d'une réponse immunitaire à médiation cellulaire contre un antigène [8]. Ils disparaissent très probablement du fait d'une inflammation chronique du ganglion autonome. En effet, l'examen de pièces d'exérèses montre l'infiltration de lymphocytes cytotoxiques exprimant des marqueurs d'activation et les preuves de l'activation du complément dans les ganglions myentériques. Les anticorps dirigés contre les neurones myentériques sont retrouvés plus particulièrement chez les patients avec les allèles HLA-DQA1*0103 et DQB1*0603 [9]. Comme les protéines HLA sont cruciales pour la reconnaissance d'antigène, ces résultats suggèrent l'implication d'une réponse immunitaire aberrante, vis à vis d'antigènes inconnus à ce jour. Un dernier argument pour la médiation immune cytotoxique est que la plupart des lymphocytes T CD8 cytotoxiques sont des cellules avec une activation immunitaire, comme le montre l'expression de TIA-1 (marqueur des cellules T cytotoxiques associés à la formation

de l'apoptose) et de granzyme B (induit la fragmentation de l'ADN cellulaire et l'apoptose) [10].

Chez certains patients présentant une maladie évoluée, on observe une aganglionose, une fibrose, et au final l'absence d'inflammation quand les cibles de l'attaque immunitaire ont été épuisées [11]. Une deuxième caractéristique histopathologique de l'achalasie est une hypertrophie de la musculature de l'oesophage, probablement secondaire à un obstacle distal [12]. En revanche, chez les patients présentant une achalasie de type III (spastique) il n'a jamais été démontré de perte neuronale et l'inflammation est toujours présente. Cela est dû aux variations dans l'agression des lymphocytes T cytotoxiques sur le plexus myentérique. Les patients présentant une achalasie de type III aurait une réponse immunitaire moins agressive.

Il existe également des syndromes paranéoplasiques avec des anticorps anti neuronaux entraînant une pseudo achalasie. Il s'agit notamment du cancer du poumon à petites cellules dans lequel il peut exister une production d'anticorps anti-Hu qui entraîne des troubles de la motricité œsophagienne et intestinale [13]. Cette réponse immunitaire pourrait être liée à une infection chez des sujets génétiquement prédisposés, par exemple au virus Herpes simplex de type 1 (HSV1). Plusieurs antigènes ont été étudiés notamment le virus HSV 1, la rougeole, le papilloma virus (HPV), sans réel consensus [14 ,15]. HSV-1 est un virus neurotrope avec une prédilection pour l'épithélium malphigien. L'ADN d'HSV-1 a été retrouvé dans le tissu oesophagien de patients présentant une achalasie et des données suggèrent que les lymphocytes T pourraient proliférer et libérer des cytokines après exposition à l'HSV-1[15]. Cette activation cellulaire entraînerait une perte progressive du système nerveux entérique œsophagien. Cependant l'ADN d'HSV-1 à été identifié comme souvent dans l'œsophage d'individus témoins, ce qui suggère

que le HSV-1 déclencherait une activation immunitaire et une perte neuronale uniquement chez des individus génétiquement prédisposés.

Une étude de Booy et al. [16] a comparé la prévalence des maladies auto-immunes comparée à celle de la population générale, chez les patients présentant une achalasie. Comparativement à la population générale, les patients avec achalasie sont 5,4 fois plus susceptibles d'avoir un diabète de type I (IC 95% : 1,5 à 19), 8,5 fois plus susceptibles d'avoir une hypothyroïdie (IC 95% : 5,0 à 14), 37 fois plus susceptibles d'avoir un syndrome de Sjögren (IC 95% : 1,9 à 205), 43 fois plus susceptibles d'avoir un lupus érythémateux disséminé (IC à 95% : 12 à 154), et 259 fois plus susceptibles d'avoir une uvéite (95% CI 13--1438). Globalement, les patients avec achalasie étaient 3,6 fois plus susceptibles de présenter une maladie auto-immune (IC 95% 2.5 à 5.3).

Tous ces arguments suggèrent fortement que l'achalasie est une maladie en partie auto-immune ciblant les neurones myentériques œsophagiens, comprenant à la fois une médiation cellulaire et une attaque médiée par les anticorps dirigés contre un antigène non encore identifié. Les différences de présentation clinique entre les types d'achalasie sont le reflet de la rapidité avec laquelle l'attaque immunitaire cytotoxique, menant à une perte neuronale, se produit.

2- Génétique

Un syndrome, connu comme le syndrome triple "A", est constitué d'une triade: achalasie, alacrymie et insuffisance surrénale résistante, avec une transmission sur un mode autosomique récessif causée par des mutations sur le chromosome 12. Ce syndrome et la prévalence de l'achalasie chez les couples consanguins, renforcent l'hypothèse d'une participation génétique. Dans la plupart des cas, l'achalasie représente une maladie sporadique (achalasie isolée), mais il existe des cas d'achalasie familiale qui suivent un mode de transmission dominant [17]. Les études génétiques étudiant les cas d'achalasie isolée ont identifié des polymorphismes nucléotidiques simples pour les gènes impliqués dans la réponse immunitaire et la fonction neuronale. En particulier en ce qui concerne les molécules HLA classe II [18], KIT [19], l'interleukine 10 [20] et IL 23R [21], et le récepteur du peptide intestinal vasoactif [22]. Plus récemment, une étude a démontré l'implication de la variation génétique des loci de la lymphotoxine α et du TNF α dans l'achalasie [23]. Mais il n'existe pas de vastes études évaluant la variabilité génétique chez les patients présentant une achalasie. Pour accéder à l'ensemble du génome il faudrait une étude avec 4000 malades et 4000 individus sains.

PATIENTS ET METHODES

I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective de janvier 2009 à décembre 2015 et prospective de janvier à décembre 2016 des cas du mégaoesophage colligés dans le service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès.

II. Population étudiée :

Le choix de nos malades répond aux critères suivants :

Ø Les critères d'inclusion :

Nous avons inclus dans ce travail tous les patients suivis pour mégaoesophage diagnostiqué sur des critères cliniques, endoscopiques et radiologiques.

Ces patients proviennent dans la majorité des cas de la consultation de gastro-entérologie pédiatrique, ou du service de chirurgie pédiatrique ou encore de la consultation d'endocrinologie pédiatrique après découverte d'une insuffisance surrénalienne dans le cadre d'un syndrome de 3A.

Ø Les critères d'exclusion :

Tous les enfants suivis pour des vomissements chroniques et chez qui le diagnostic de mégaoesophage a été exclu.

III. Méthode d'étude :

ü Recueil des informations :

- Notre support d'information était le dossier propre de chaque enfant suivi à l'unité de gastro-entérologie pédiatrique et les dossiers d'hospitalisation pour les malades ayant été hospitalisés.

- Une fiche d'exploitation a été établie pour chaque patient permettant le recueil des données nécessaires à l'analyse statistique afin de répondre aux objectifs de notre étude, cette fiche précisait :

- ü Les données sociodémographiques des patients
- ü Les antécédents personnels et familiaux des patients
- ü Le motif de consultation
- ü La symptomatologie clinique
- ü Les données des examens paracliniques réalisés
- ü La forme clinique de mégaoesophage retenue
- ü La prise en charge thérapeutique
- ü L'évolution clinique

La fiche d'exploitation

I. Identité :

IP :

- Nom et prénom :
- Age :
- Sexe :
- Adresse :
- Tel :
- Niveau scolaire :
- Niveau socio-économique :
- Couverture sociale :

II. Antécédents :

- Personnels :
Grossesse :
L'accouchement :
Poids de naissance :
Période néonatale :
Développement psychomoteur :
Statut vaccinal :
Alimentation :
ATCD pathologiques :

• Familiaux :
 - ü Parents :
 - Mère :
 - Père :
 - ü Consanguinité : oui ☐ non ☐
 - Degré :
 - ü Fratrie :
 - ü Pathologie familiale connue :
 - ü Notion de vomissement chronique :

III. Interrogatoire :

- Les vomissements chroniques : oui ☐ non ☐

Si oui, -le type : Alimentaire

Bilieux

Hémorragique

-L'intervalle après repas :

- Les régurgitations :
- Dysphagie : oui ☐ non ☐

Si oui, le type : Liquide

Solide

Totale

- Les troubles respiratoires :
- L'amaigrissement :
- La douleur rétro-sternale :
- L'épigastralgie :
- L'haleine fétide :
- L'hyper-sialorrhée :
- L'alacrymie :
- Diarrhée chronique :

IV. Examen clinique :

Poids : (DS)

Taille : (DS)

TA :

FC :

FR : dextro :

Etat général : bon ☐ assez bon ☐ mauvais ☐

Signes de dénutrition :

Signes de déshydratation : -Sécheresse buccale

☐

-Pli cutané

☐

-Yeux creux

☐

-Fontanelle déprimée

☐

-Troubles hémodynamiques

☐

Examen de la bouche :

Examen abdominal : -distension abdominal

☐

-Masse abdominale

☐

-Hépatomégalie

☐

-Splénomégalie

☐

Examen neurologique : -Trouble moteur

☐

-Trouble sensitif

☐

-Dysarthrie

☐

-Dysautonomie

☐

-Autres signes neurologiques

☐

Examen ORL :

Examen de l'appareil respiratoire :

Examen cardiovasculaire :

Examen dermatologique : mélanodermie ☐

Hyperpigmentation ☐

Taches café au lait ☐

OGE :

-anomalie de différenciation sexuelle :

Oui ☐ non ☐

Reste de l'examen somatique :

V. Examens paracliniques :

ü Radiologie :

-Rx du thorax

-TOGD : – Dilatation du corps œsophagien

– Sténose cardiale

– Aspect effilé du bas œsophage en « queue de radis»

– Stagnation alimentaire

ü Endoscopie :

-FOGD : –Anomalie de la contraction

–Spasme du cardia

–autres anomalies du cardia

–Dilatation du corps œsophagien

–Sténose

ü Manométrie : oui ☐ non ☐

-Si oui : Signes identifiés :

ü Examens biologiques :

-Ionogramme sanguin :

-Glycémie à jeun :

-Urée :

- Créatinine :
- Nfs :
- Cortisolémie de 8H :
- ACTH :
- Protidémie :
- Albuminémie :
- TP :
- TCK :
- TEST DE SHIRMER :
- Autres bilans :

VI. Prise en charge :

ü Hospitalisation oui ☐ non ☐

ü Traitement :

- Médical

- IPP : oui ☐ non ☐ dose : durée :

- antiémétique : oui ☐ non ☐

-Anti h2 : oui ☐ non ☐

- perfusion / hydratation IV :

-B bloquants : oui ☐ non ☐

-Autres :

- Chirurgical

-Myotomie de Heller : oui ☐ non ☐

-Autres :

- Endoscopique :

-Dilatation pneumatique : oui ☐ non ☐

-Dilatation mécanique : oui ☐ non ☐

VII. L'évolution :

1- L'évolution sur le plan digestif :

- Complications immédiates
- Evolution à moyen terme
- Evolution à long terme

2- L'évolution endocrinologique :

3- L'évolution ophtalmologique :

Pour la partie prospective de l'étude, nous avons assisté au diagnostic de 3 cas de mégaoesophage dont deux syndromes de 2 A et un syndrome de 3A. Nous avons suivi de près leur exploration clinique, biologique et endoscopique ainsi que leur évolution.

ü Analyse statistique

Nous avons procédé dans un premier temps à une description des résultats à travers les données enregistrées sur une fiche Excel, ensuite nous avons comparé les résultats en prenant deux groupes : le premier comprenant les malades ayant un mégaoesophage seul et le 2^{ème} comportant les malades ayant un syndrome de 3A.

L'analyse statistique a été faite par saisie des données et analyse sur le logiciel SPSS pour Windows, version 21.

Les caractéristiques épidémiologiques de la population étudiée, ont été présentées sous forme de moyenne et écart-type (ET), des chiffres ainsi que des pourcentages pour les variables qualitatives.

Les paramètres cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs ont été comparés entre les patients, en utilisant le test de Mann Whitney et le test de khi deux.

Dans toutes les analyses, $p \leq 0,05$ a été considérée comme statistiquement significative.

IV. Difficultés et limites de l'étude :

Pour la partie rétrospective, les difficultés rencontrées étaient liées à l'exploitation des dossiers.

Nous avons constaté le manque de certaines données, en particulier celles qui concernent les examens biologiques ainsi que l'évolution de certains malades au cours du suivi. Nous avons pu joindre quelques patients au téléphone pour avoir leurs nouvelles.

RESULTATS

I- Tableaux récapitulatifs :

Observation		1 (ER)	2(RA)	3(BK)	4(RW)
Age		8ans	14mois	9ans	6mois
Sexe		F	M	F	F
ATCD	PDN	-----	3kg	1,5kg	3kg
	DPM	Bon	Retard moteur	Bon	Bon
	ATCD personnels	RAS	2hospitalisations pour DHA	Broncho-pneumopathie à répétition	RAS
	ATCD familiaux	*Consanguinité 1 ^{er} degré. *Vitiligo chez le père et la sœur aînée.	*Consanguinité 1 ^{er} degré. *Cousine suivie pour mégaoesophage	*Consanguinité 1 ^{er} degré. *Petite sœur opérée à l'âge d'un an pour un mégaoesophage	*Consanguinité 1 ^{er} degré. *Cousin suivi pour mégaoesophage
vomissement chronique	Type	Alimentaire	Alimentaire	Alimentaire	Alimentaire
	Intervalle après repas	PPP	PPP	PPP	PPP
	Signes associés	*Dysphagie intermittente aux solides *Alacrymie *Amaigrissement	*Régurgitations au changement de position *Amaigrissement	*Toux grasse chronique *Amaigrissement	RAS
Examen clinique	Les signes de retentissement	RSP -2 DS	*RSP -3 DS. *Plis de dénutrition.	RSP -3 DS	RSP -2 DS
	Les signes associés	Hyperpigmentation des lèvres, des mamelons et de la face dorsale des mains.	RAS	Ecoulement nasal	*Discrets râles Ronflants. *Angiome au niveau sacré

Examen paraclinique	Biologie	ACTH élevée à 856,8 ng /l Cortisolémie de 8H : NL	*Anémie carentielle *Hyperleucocytose à PNN	Hyperleucocytose à PNN	Hyperleucocytose à PNN
	Test de Schirmer	Alacrymie	NL	NL	NL
	Radiologie	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Sténose cardiale.	TOGD : -Sténose cardiale	*Rx du thorax :Sd alvéolo-interstitiel diffus. * TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Sténose cardiale.	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien -Sténose cardiale
	Endoscopie œsophagienne	FODG: -Spasme du cardia -Dilatation du corps œsophagien. -stagnation alimentaire -Œsophagite mycosique	FOGD : -Spasme du cardia	FOGD: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.	FOGD: -Spasme du cardia -Dilatation du corps œsophagien
	Manométrie	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
	Autres bilans	RAS	RAS	TDM thoracique :Sd d'inhalation chronique.	RAS
Diagnostic retenu		Sd de 3 A	Mégaoesophage	Mégaoesophage	Mégaoesophage
PEC thérapeutique		*Médicale : -Hydro-cortisone. -Larmes artificielles. *Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.	*Médicale : -RDB -Gavage *Chirurgicale : Myotomie de Heller +valve anti-reflux.	*Médicale : Cure d'HP *Chirurgicale : Myotomie de Heller +valve anti-reflux.	*Médicale : -RDB -ATB *Chirurgicale : Myotomie de Heller +valve anti-reflux.
Evolution		Bonne évolution clinique et endoscopique	Persistance des vomissements et du spasme cardiaque	Bonne évolution clinique et endoscopique	Bonne évolution clinique et endoscopique

Observation		5(SL)	6(CM)	7(BZ)	8(SA)
Age		3ans	3ans	3ans	9ans
Sexe		M	M	M	F
ATCD	PDN	3kg600	-----	-----	-----
	DPM	Retard moteur	Non précisé	Retard moteur	Bon
	ATCD personnels	2 hospitalisations pour vomissement chronique et ballonnement abdominale	RAS	*Hospitalisation pour hypoglycémie sur vomissement chronique. *Suivi pour xérophtalmie	-Hospitalisation à 4 reprises pour des crises convulsives dans un contexte d'hypoglycémie et de DHS.
	ATCD familiaux	Consanguinité 1 ^{er} degré.	Consanguinité 1 ^{er} degré.	*Consanguinité 1 ^{er} degré. *Mère suivie pour goitre. *Sœur suivie pour DT1.	Sœur décédée à l'âge de 5ans dans un contexte d'état de mal convulsif.
vomissements chroniques	Type	Alimentaire	Alimentaire	Alimentaire	Alimentaire
	Intervalle après repas	PPP	PPP	PPP	PPP
	Signes associés	Amaigrissement	Amaigrissement	*Alacrymie. *Diarrhée liquidienne. *Amaigrissement	*Dysphagie aux solides occasionnellement aux liquides. *Alacrymie. *Amaigrissement
Examen clinique	Les signes de retentissement	RSP -3 DS	RSP -2 DS	*RSP -2 DS *Yeux creux	*RSP -3 DS *Yeux creux
	Les signes associés	RAS	Râles ronflants bilatérales	Hyperpigmentation des lèvres, les OGE, et les mamelons.	Hyperpigmentation de la peau.

Examen paraclinique	Biologie	*Anémie carentielle *Protidémie et albuminémie basses	NL	*Hypoglycémie sévère à 0,22 g /l * ACTH élevé à 1503,3 ng /l *Cortisolémie de 8H: 0,2µg /dl	*Hyponatrémie à 129 *Hyperkaliémie à 5,2 *ACTH élevé à 959,8 ng /l *Cortisolémie de 8H NL
	Test de Schirmer	NL	NL	Alacrymie<4mm	Alacrymie
	Radiologie	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Aspect effilé du bas œsophage en « queue de radis »	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien -Sténose cardiale	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Sténose cardiale	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Sténose cardiale
	Endoscopie œsophagienne	FODG: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.	FODG: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.	FODG: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.	FODG: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien
	Manométrie	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
	Autres bilans	Biopsie jéjunale : discrète jéjunite interstitielle non spécifique	RAS	RAS	RAS
Diagnostic retenu		Mégaoesophage	Mégaoesophage	Sd de 3 A	Sd de 3 A
PEC thérapeutique		Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.	Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.	*Médicale : -Hydro-cortisone. -Larmes artificielles. *Chirurgicale: Myotomie de Heller+valve anti-reflux.	*Médicale : -Hydro-cortisone. -Larmes artificielles. *Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.
Evolution		Perdu de vue	Mauvaise évolution clinique et endoscopique	régression des vomissements et de la mélanodermie	Régression des vomissements et de la mélanodermie

Observation		9(LH)	10(AS)	11(LL)	12(NZ)
Age		5ans	9ans	3ans	12 ans
Sexe		M	M	F	M
ATCD	PDN	3kg500	-----	-----	-----
	DPM	Bon	Bon	Retard moteur	Bon
	ATCD personnels	RAS	RAS	-Prématurité -Angines à répétition	Allergie alimentaire
	ATCD familiaux	*Consanguinité 1 ^{er} degré. *Frère décédé à l'âge de 26 mois dans un contexte non précisé.	Consanguinité 1 ^{er} degré.	RAS	RAS
vomissement chronique	Type	Alimentaire	NON	Alimentaire	Alimentaire
	Intervalle après repas	PPP	-----	PPP	PPP
	Signes associés	RAS	Dysphagie aux solides	Amaigrissement	Dysphagie aux solides.
Examen clinique	Les signes de retentissement	RSP -2 DS	RAS	RSP -2 DS	RSP -1 DS
	Les signes associés	Amaigrissement	RAS	Ecoulement nasal	RAS

Examen paraclinique	Biologie	Anémie carentielle	NL	NL	NL
	Test de Schirmer	Sd sec sévère.	NL	NL	NL
	Radiologie	TOGD : -RGO. -Rétrécissement de la partie terminale de l'œsophage avec légère dilatation en amont.	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Sténose cardiaque.	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Sténose cardiaque.	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Aspect effilé du bas œsophage en « queue de radis ».
	Endoscopie œsophagienne	FODG: -Anomalie de contraction. -Dilatation du corps œsophagien. -Stase alimentaire.	FOGD : -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien. -Œsophagite mycosique	FOGD: -Dilatation du corps œsophagien. -Méga-duodénum.	FOGD: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.
	Manométrie	mégaoesophage	Non faite	Non faite	mégaoesophage
	Autres bilans	Biopsie gastrique : Antrite chronique légère,HP+	RAS	RAS	RAS
Diagnostic retenu		Syndrome de 2 A	Mégaoesophage	Mégaoesophage	Mégaoesophage
PEC thérapeutique		*Médicale : -Eradication d'HP. *Chirurgicale: Myotomie de Heller+valve anti-reflux.	*Médicale : -RDB *Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.	Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.	Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.
Evolution		Persistance de quelques épisodes de vomissement	-Bonne évolution clinique et endoscopique	Perdue de vue	-Bonne évolution clinique et endoscopique

Observation		13(MM)	14(LS)	15(EM)	16(AR)
Age		2ans	8ans	15 mois	3ans
Sexe		M	M	M	F
ATCD	PDN	2kg200	-----	-----	-----
	DPM	Bon	Bon	Bon	Bon
	ATCD personnels	RAS	RAS	RAS	RAS
	ATCD familiaux	Consanguinité 1 ^{er} degré.	RAS	RAS	
vomissement chronique	Type	Alimentaire	Alimentaire	Alimentaire	Alimentaire
	Intervalle après repas	PPP	PPP	PPP	PPP
	Signes associés	*Dysphagie aux solides. *Alacrymie. *Amaigrissement	*Amaigrissement	*Dysphagie aux solides, occasionnelle-ment aux liquides *Alacrymie	*Alacrymie *Amaigrissement
Examen clinique	Les signes de retentissement	RSP -2 DS	RSP -2 DS	RSP -1 DS	RSP -3 DS
	Les signes associés	Hyperpigmentation des lèvres, des mamelons et du scrotum.	RAS	Hyperpigmentation de la peau	RAS
Examen paraclinique	Biologie	*Anémie carentielle *Cortisolémie de 8H : <10 ,5µg /dl. *ACTH élevé à 1050 ng /l *Protidémie et albuminémie basses	NL	*Hyponatrémie à 122 * Hyperkaliémie à 5,8 *Hypoglycémie à 0,50 g/l *ACTH élevé à 1230 ng /l	ACTH à 50ng /l
	Test de Schirmer	Alacrymie	NL	Alacrymie	Alacrymie
	Radiologie	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Sténose cardiale.	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Aspect effilé du bas œsophage en « queue de radis »	* TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Sténose cardiale.	TOGD : -Dilatation du corps œsophagien. -Stagnation alimentaire.
	Endoscopie œsophagienne	FODG: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.	FOGD : -Spasme du cardia. -stagnation du bol aliment	FOGD: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.	FOGD: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.
	mannométrie	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
	Autres bilans	RAS	RAS	RAS	*TDM : En faveur d'un mégaoesophage. *Biopsie gastrique :Fundite chronique,absence d'HP .

Diagnostic retenu	Sd de 3 A	Mégaoesophage	Sd de 3 A	Syndrome de 2 A
PEC thérapeutique	*Médicale : -Hydro-cortisone. -Larmes artificielles. *Chirurgicale : La famille a refusé la chirurgie	Adressé à rabat pour chirurgie.	*Médicale : -Hydro-cortisone. -Larmes artificielles. *Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.	*Médicale : -Larmes artificielles. *Chirurgicale : Myotomie de Heller+valve anti-reflux.
Evolution	Régression des vomissements et de la mélanodermie	Suivi à Rabat	Bonne évolution	Perdue de vue depuis 4ans

Observation		17(DO)	18(AF)
Age		6ans	5ans
Sexe		F	F
ATCD	PDN	4kg500	-----
	DPM	Retard moteur	Bon
	ATCD personnels	Plusieurs hospitalisations pour DHA et coma hypoglycémique.	RAS
	ATCD familiaux	Consanguinité 1 ^{er} degré.	Consanguinité 1 ^{er} degré.
vomissement chronique	Type	Alimentaire	Alimentaire
	Intervalle après repas	PPP	PPP
	Signes associés	Alacrymie.	Amaigrissement
Examen clinique	Les signes de retentissement	RSP -0,5 DS	RSP – 3 DS Sx de dénutrition
	Les signes associés	Mélanodermie.	RAS
Examen paraclinique	Biologie	ACTH :élevée Cortisolémie de 8H :NL	ACTH : NL Cortisolémie de 8h : NL
	Test de Schirmer	Alacrymie	Alacrymie
	Radiologie	TOGD : -Dilatation du corps oesophagien.	TOGD : -Dilatation du corps oesophagien. -Sténose de la partie distale de l'œsophage.
	Endoscopie œsophagienne	FODG: -Spasme du cardia. -Dilatation du corps œsophagien.	FOGD : -Spasme du cardia.
	manométrie	Non faite	Non faite
	Autres bilans	RAS	RAS
Diagnostic retenu		Sd de 3 A	Syndrome de 2A
PEC thérapeutique		*Médicale : -Hydro-cortisone. -Larmes artificielles. *Chirurgicale : Myotomie de Heller.	*Médicale : larmes artificielle *Chirurgie de Heller en cours
Evolution		Bonne évolution clinique	En cours d'évaluation

II- Etude descriptive

1. Epidémiologie :

1.1 Fréquence :

Nous rapportons dans ce travail une étude portant sur 18 patients colligés sur une période de 7ans (entre 2009 et 2016) suivis pour un mégaoesophage.

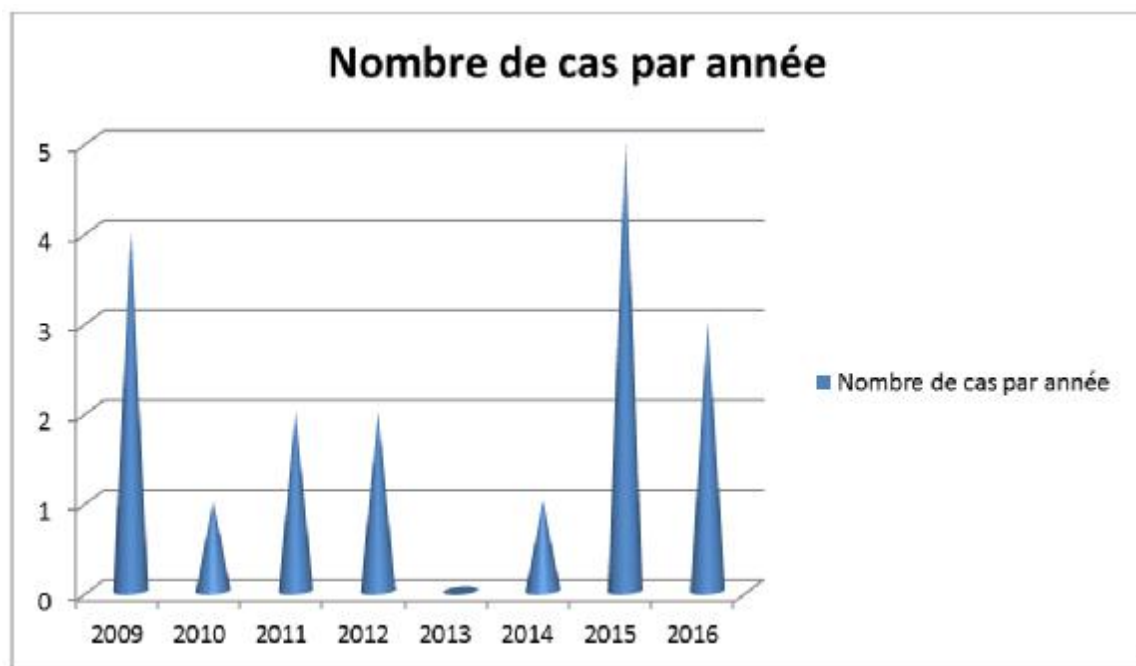


Figure n°9 : Répartition des patients en fonction d'année

Le nombre de cas suivis pour mégaoesophage était réparti sur 7 ans avec une fréquence maximale en 2015 de 5 cas, par ailleurs, on remarque aucun cas en 2013.

1.2 Age au moment du diagnostic :

L'âge moyen des enfants étudiés dans notre série était de 5ans et 4 mois, avec des extrêmes allant de 6 mois à 12 ans.

Tranche d'âge	Effectif (nb)	Pourcentage (%)
Inférieur à 1 an	1	5,5
Entre 1 an et 5 ans	9	50
Entre 5ans et 10 ans	7	38,8
Supérieur à 10ans	1	5,5
Total	18	100

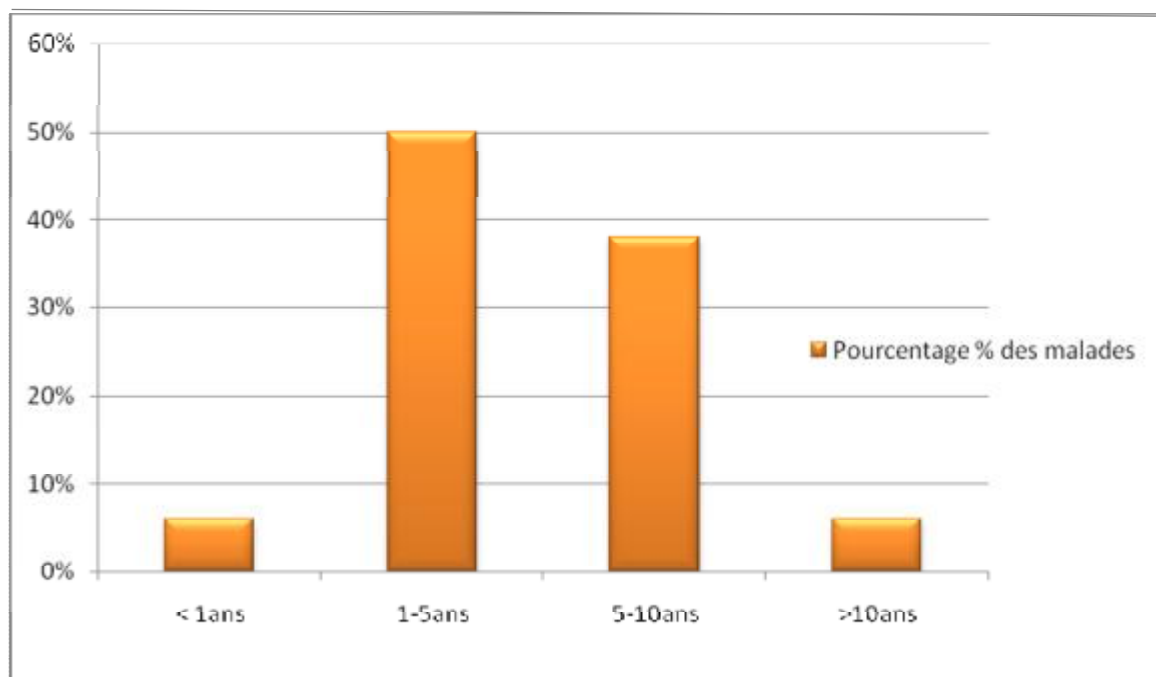


Figure n°10 : Répartition des patients diagnostiqués selon leurs tranches d'âge

On constate que la majorité de nos enfants est diagnostiquée entre l'âge de un et cinq ans.

1.3 Sexe

Les garçons représentent 44 % des cas (8 garçons) ; alors que les filles représentent 56 % (10 filles). Le sexe ratio H/F est de 0,8, On note alors une légère prédominance féminine.

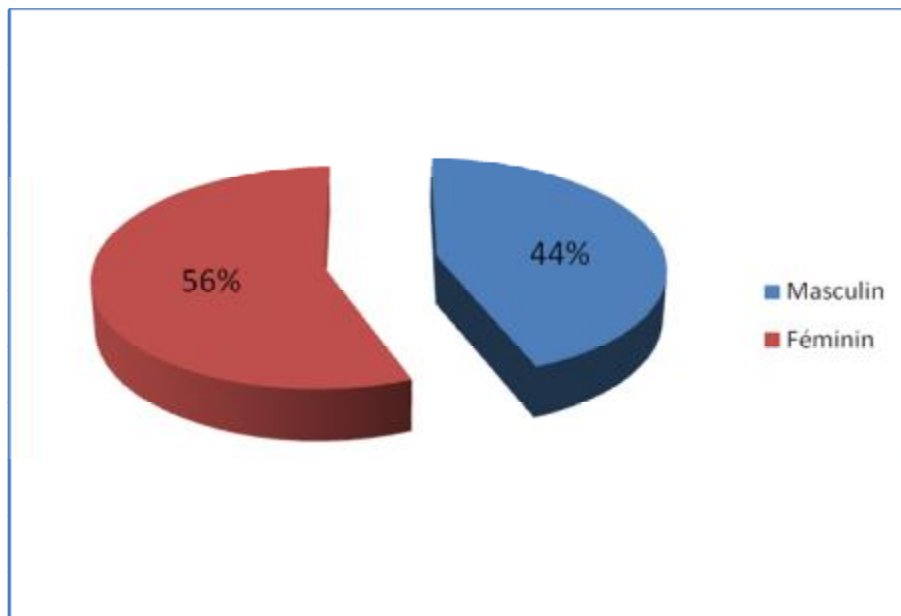


Figure n°11 : Répartition des patients en fonction du sexe

1.4 Origine

La majorité de nos patients appartenait au milieu urbain représentant ainsi 72%.

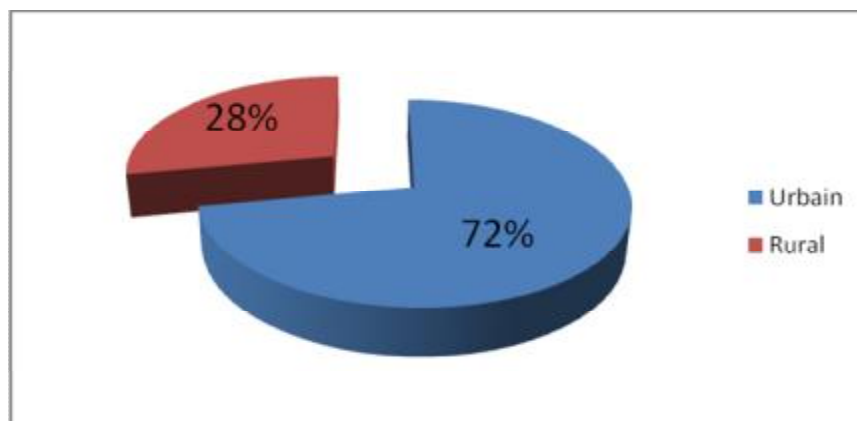


Figure n°12 : Répartition des patients en fonction de l'origine

2. Antécédents

2.1 Poids de naissance

Le poids de naissance de 61% des enfants n'a pas été mentionné dans les dossiers, 22 % des enfants avaient un faible PDN, et 17 % des enfants avaient un PDN normal.

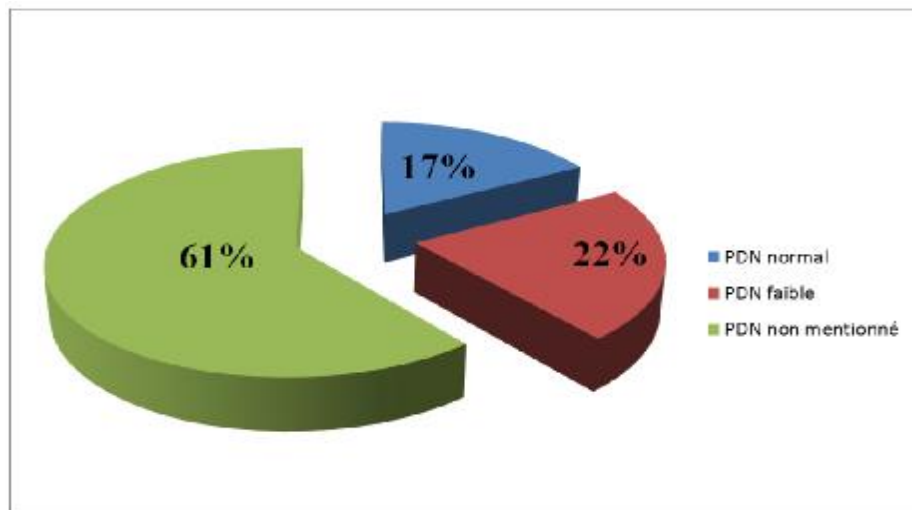


Figure n°13 : Répartition en fonction du poids de naissance

2.2 Développement psychomoteur

La majorité des enfants avaient un bon DPM (67 %). Les autres avaient un petit retard exclusivement moteur.

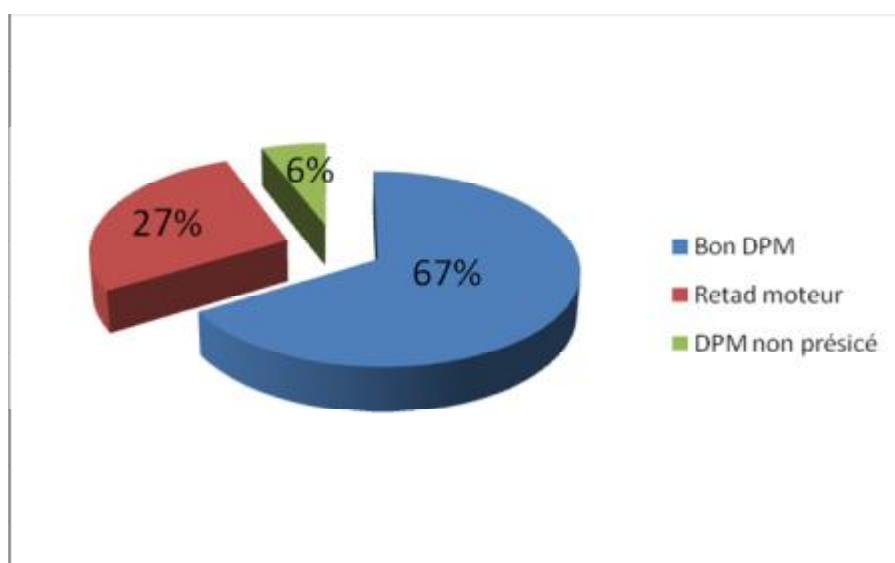


Figure n°14: la répartition en fonction du développement psychomoteur

2.3 Antécédents personnels

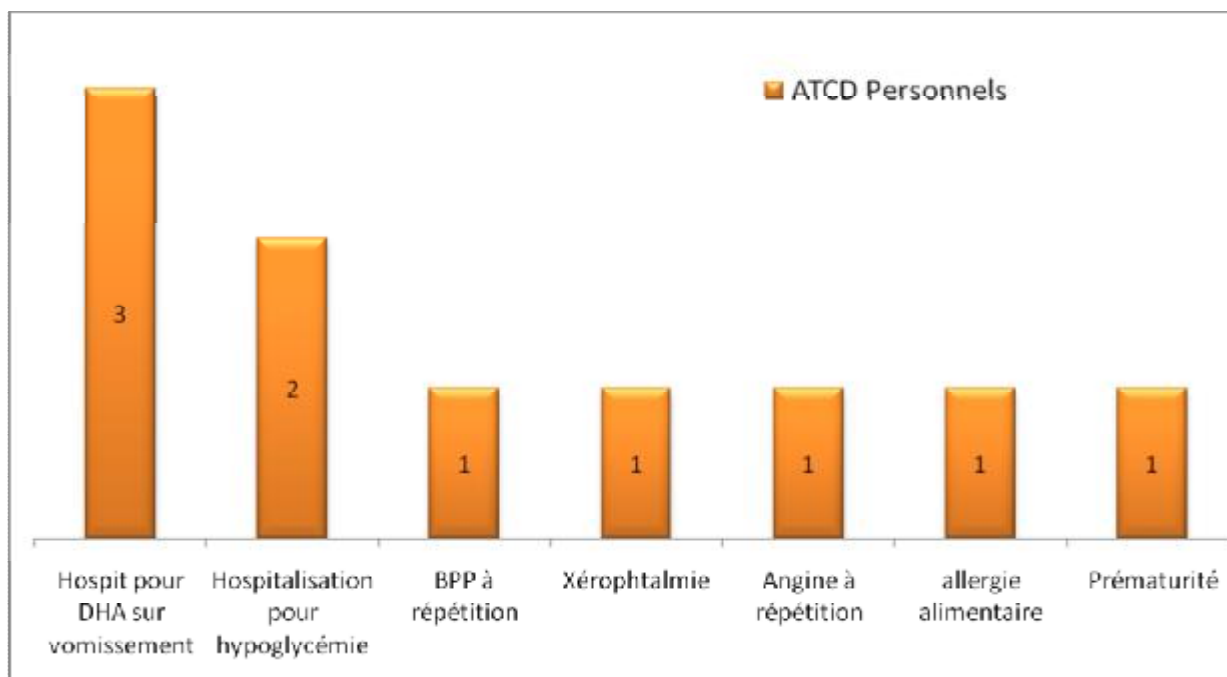


Figure n°15 : Les ATCDs personnels pathologiques

NB :- Hospit : Hospitalisation

2.4 Antécédents familiaux

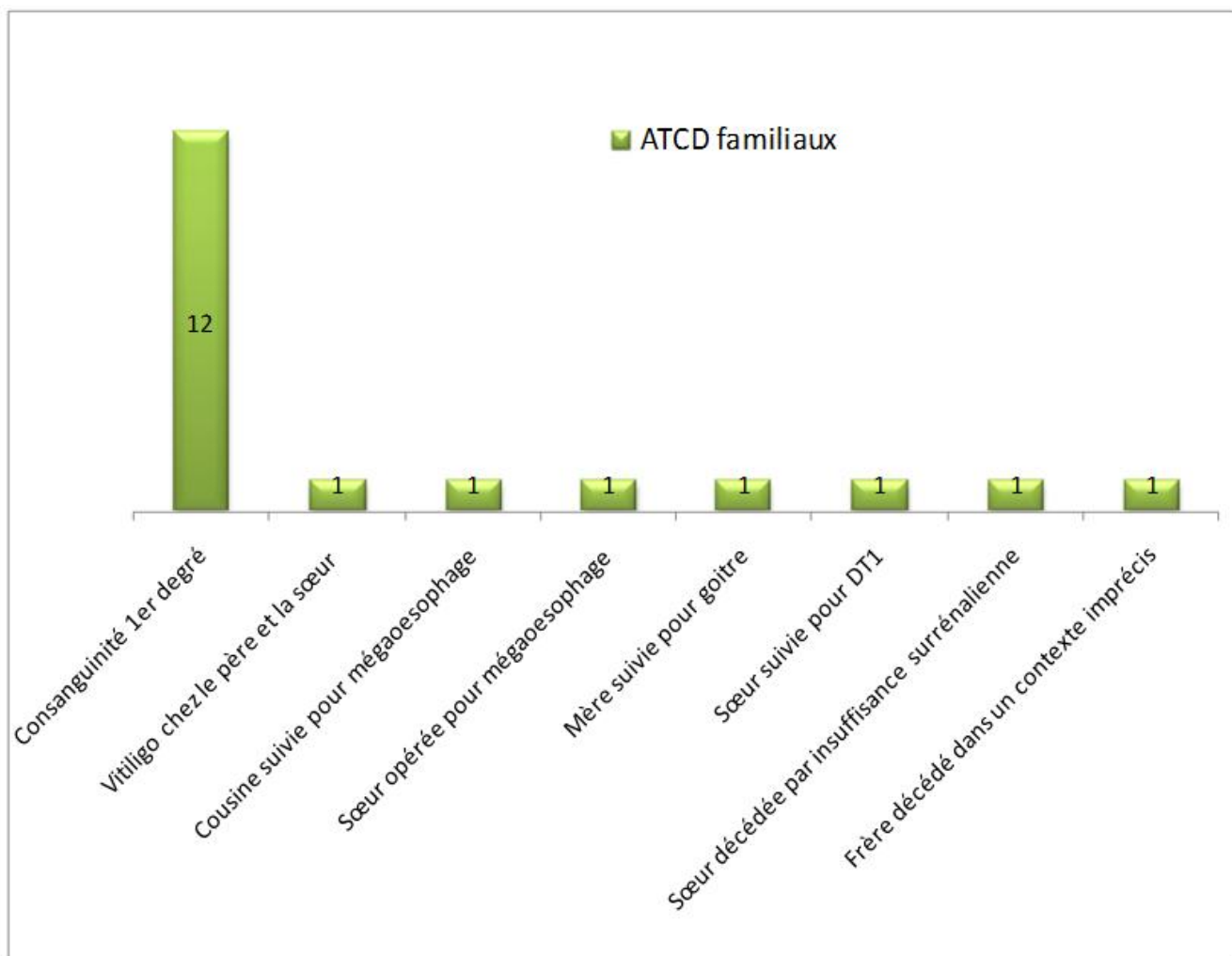


Figure n°16 : Répartition en fonction des ATCD familiaux

Dans les antécédents familiaux, la notion de consanguinité de 1er degré a été rapportée chez 12 patients (67% des cas).

3- Clinique

3.1 Les signes fonctionnels :

Le maître symptôme dans notre série était le vomissement chronique retrouvé dans 94 % des cas. Les vomissements étaient de type alimentaire survenant après un intervalle libre variable allant de quelques minutes à quelques heures. Les signes associés aux vomissements figurent dans la figure suivante:

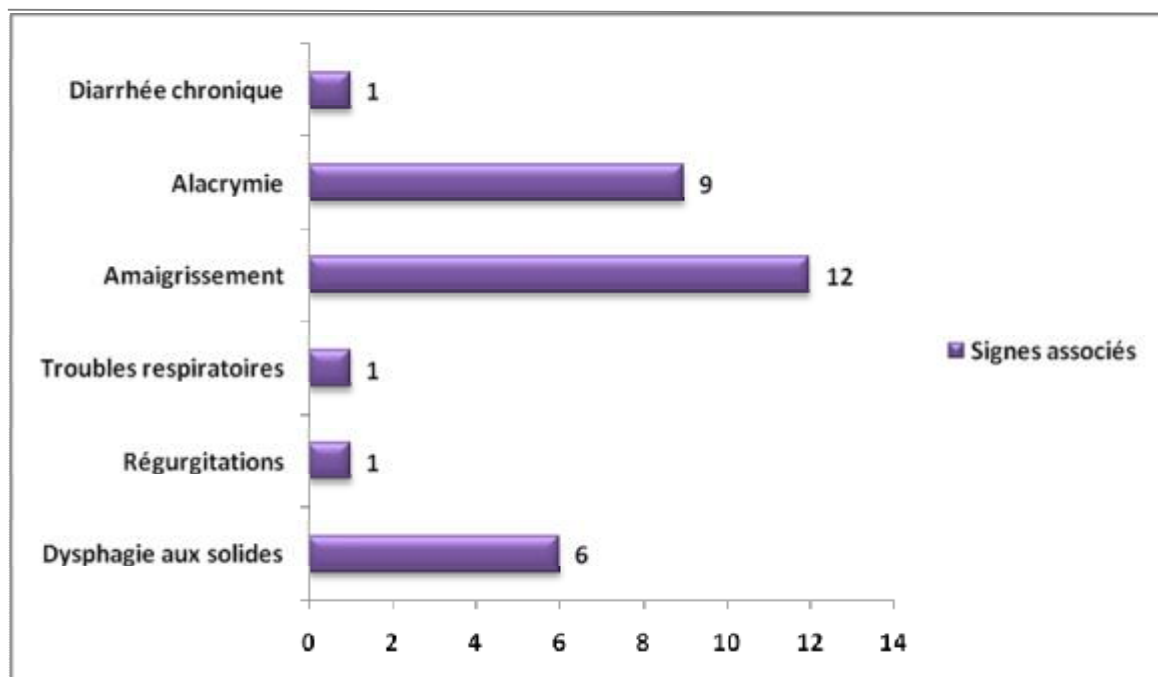


Figure n°17 : les signes fonctionnels associés aux vomissements chroniques

3.2 Examen clinique

a) Les signes de retentissement :

- L'état d'hydratation

Les enfants déshydratés représentent 11% de la population étudiée

- Le développement staturo-pondéral

Seize enfants avaient un poids inférieur à -1DS (89 % des cas).

Tableau n°1 : Le développement staturo-pondéral de nos enfants :

Poids /Taille (DS)	Nombre	Pourcentage
+1DS à M DS	2	11%
- 1 à-2 DS	10	56%
- 3 DS	6	33%

- Les signes de dénutrition

Les enfants de notre série présentaient des signes de dénutrition dans 11% des cas.

- Les signes respiratoires

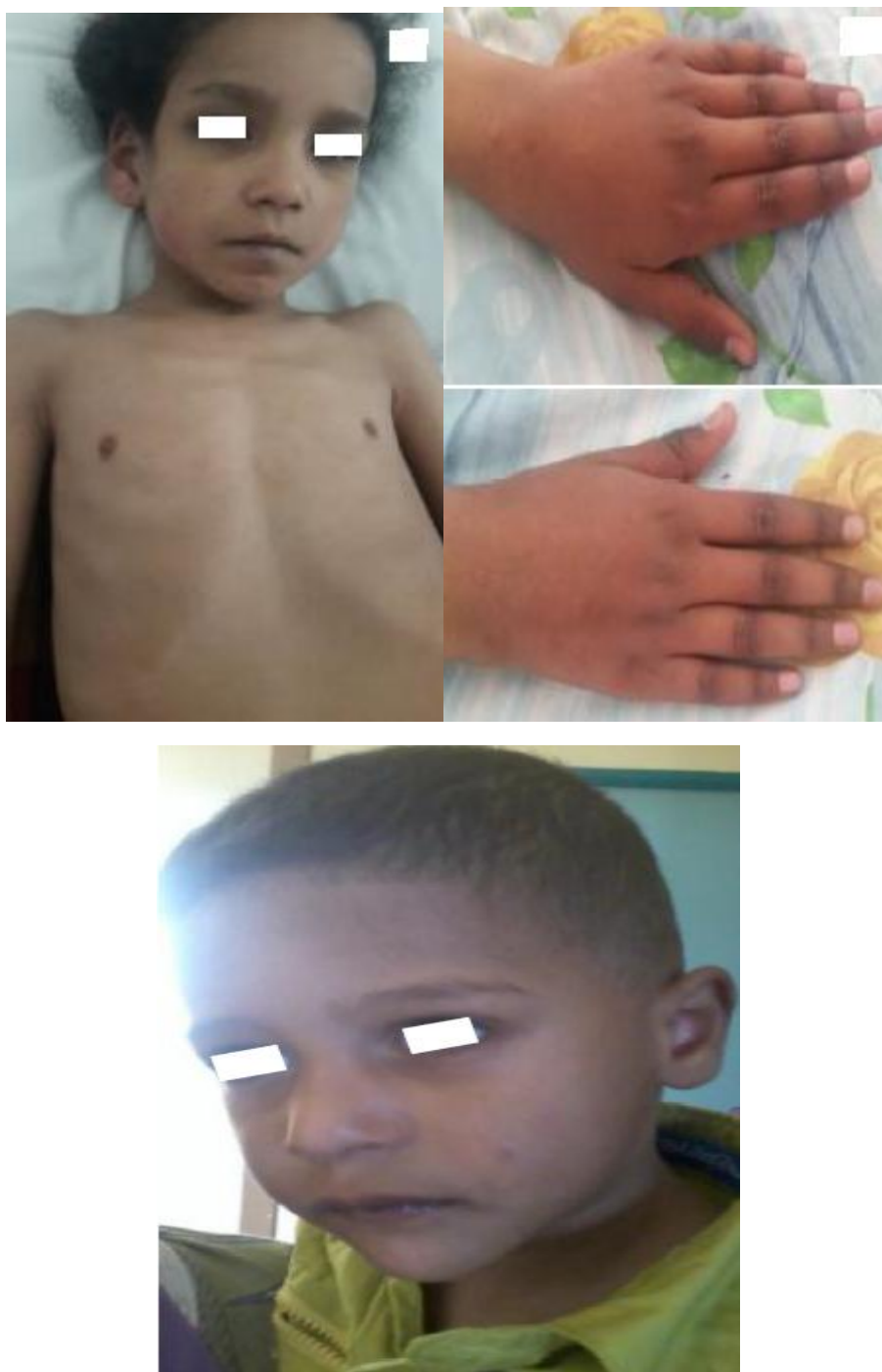
La toux et les broncho-pneumopathies récidivantes étaient retrouvées chez une seule patiente.

b) Les signes associées :

- Les anomalies cutanées

Six patients dans notre série avaient une mélanodermie (33 % de cas).

La plupart de nos enfants avaient une hyperpigmentation au niveau des lèvres, mamelons, la face dorsale des mains et des OGE.



Images n°1 : Mettant en évidence une mélanodermie chez des enfants porteurs d'un syndrome de 3A (service de pédiatrie, CHU Hassan II de Fès)

- Evaluation clinique de la sécheresse oculaire

L'alacrymie est une notion qui était cherchée intentionnellement à l'interrogatoire, elle a été retrouvée chez 9 patients (50 % des cas) : signalée par les parents dans 6 cas et objectivée au test de Schirmer dans les 6 cas et dans 3 autres cas.

- Les signes neurologiques

Aucun de nos patients n'a présenté d'anomalie neurologique.

4. Examens paracliniques

4.1 Biologie

▼ Ionogramme sanguin

Les perturbations électrolytiques à type d'hyponatrémie et d'hyperkaliémie ont été observées chez 2 patients (11 % des cas).

▼ Glycémie à jeun

Une hypoglycémie a été retrouvée chez 2 patients : sévère chez un et modérée chez l'autre.

▼ Urée, créatinine

La fonction rénale était normale chez tous les patients

▼ Protidémie et albuminémie

Etaient basses chez 2 patients.

▼ Hémogramme

La numération formule sanguine a été réalisée chez la totalité des patients, elle a révélé les données suivantes :

- présence d'anémie carencielle chez 4 malades soit 22 %.
- hyperleucocytose chez 3 malades soit 17 % des malades de notre série.
- La lignée thrombocytaire était normale chez tous les malades.

v Cortisolémie de 8H

La cortisolémie de 8 H est demandée chez tous les patients, elle est retrouvée dans 9 dossiers ; beaucoup d'enfants ne l'ont pas faite pour manque de moyens.

Tableau n° 2 : La cortisolémie de 8H en fonction des formes cliniques :

Forme clinique	Nombre de cas retrouvés	Valeur
Mégaoesophage isolé	4	4 normales
Syndrome de 3A	3	2 basses 1 normale
Syndrome de 2A	2	2 normales

v ACTH

Le dosage d'ACTH est demandé systématiquement devant toute découverte de mégaoesophage associé ou pas à une alacrymie et/ou une mélanodermie.

Dans notre série l'insuffisance surrénalienne est retenue sur des valeurs élevées d'ACTH chez 6 patients (33 % des cas).

Tableau n° 3 : Récapitulation des perturbations biologiques de nos patients

Patients	ACTH (ng/l)	Cortisol (µg/dl)	Glycémie (g/l)	Electrolytes	
				Na+ (mmol/l)	K+ (mmol/l)
Cas 1(ZB)	1503.3	< 0.2	0.22	NL	NL
Cas 2(AS)	959.8	NL	NL	129	5.2
Cas 3(EM)	1230	NL	0.56	122	5.8
Cas 4(MM)	1050	<10 ,5	NL	NL	NL
Cas 5(RE)	856.8	NL	NL	NL	NL
Cas 6(DO)	1130	14	NL	NL	NL

A noter que :

- Aucun malade ayant un mégaoesophage isolé n'avait d'anomalie biologique notamment électrolytique
- Le tableau si-dessus comporte donc les malades ayant un syndrome de 3A
 - ▼ TP et TCK

Ont été demandé dans le bilan pré-opératoire des patients, ils étaient normaux dans tous les cas.

4.2 Test de Schirmer

Ce test a montré ou a confirmé l'alacrymie chez 9 patients soit 50 % des cas.



Figure n°18 : La réalisation du test de Schirmer chez un malade suivi au service de pédiatrie, CHU Hassan II de Fès

4.3 Radiologie

▼ Radio du thorax

La radiographie thoracique n'a pas été demandée de façon systématique chez tous nos patients, elle a montré un syndrome alvéolo-interstitiel diffus chez une seule patiente présentant une bronchopneumopathie à répétition avec une dilatation de bronche.

v TOGD

Dans notre étude, le TOGD a été demandé chez tous les patients devant la notion de vomissement chronique et de dysphagie. Les résultats sont tous en faveur d'une sténose régulière et centrée du bas œsophage, avec une dilatation œsophagienne plus ou moins importante et stase en amont de la sténose.



Figure n°19 : Certains TOGD de nos patients (Images provenant de l'unité de gastro -entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)

4.4 Endoscopie œsophagienne

La fibroscopie est faite pour étayer le diagnostic chez tous nos patients ; elle est faite sous sédation après un intervalle de jeûne de plus de 6heures pour éviter les fausses routes dues à la stase alimentaire en amont du cardia.

v Le cardia :

La quasi-totalité des patients, à l'exception d'un seul, avait un spasme plus ou moins important du cardia qui est hypertonique et ne s'ouvrant qu'à la stimulation par le fibroscope. Il s'agissait d'une sténose cardiale fonctionnelle.

v Le corps de l'œsophage

Quatorze patients parmi 18 avaient une dilatation du corps œsophagien en amont du cardia. La stase alimentaire est notée chez certains d'entre eux malgré le jeûne prolongé. Une œsophagite mycosique était observée dans 2 cas.

v Les anomalies de contractions œsophagiennes

Bien que les contractions œsophagiennes soient plutôt étudiées par la manométrie œsophagienne, une exagération des ondes péristaltiques inefficaces en amont du cardia était observée en endoscopie chez 6 patients.

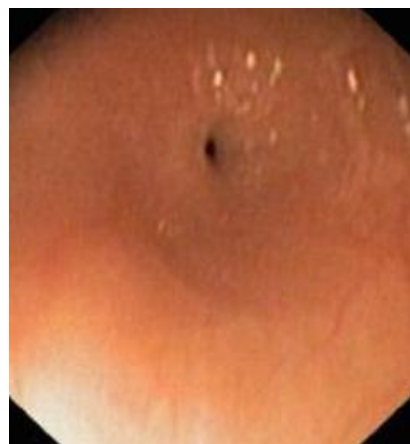


Image n°2 : spasme du cardia (Image provenant de l'unité de gastro -entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)

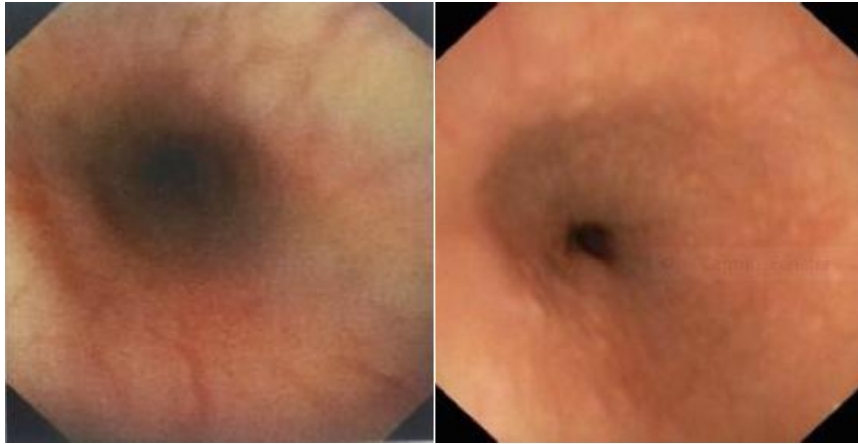


Image n° 3 : dilatation du corps œsophagien (Image provenant de l'unité de gastro - entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)



Image n°4 : Image endoscopique mettant en évidence une oesophagite mycosique chez un malade ayant un mégaoesophage (unité de gastroentérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)

4.5 Manométrie œsophagienne

La manométrie œsophagienne, bien qu'elle soit un outil clé dans le diagnostic du mégaoesophage, n'a pas pu être réalisée pour tous nos patients pour des problèmes de disponibilité de l'appareillage en unité de gastro-entérologie pédiatrique.

Elle a été réalisée chez deux enfants, une au service de gastro-entérologie adulte de notre CHU et l'autre au service des explorations du CHU de Rabat ; les deux sont revenues en faveur d'un trouble moteur primitif de type mégaoesophage.

**SERVICE EXPLORATION FONCTIONNELLE DIGESTIVE
HEPATO-GASTROENTEROLOGIE (EFD-HGE)**

NOM : [REDACTED] ORIGINE Pr Amrani
PRENOM : [REDACTED] N° D'ENTREE : 3383/15
DATE DE NAISSANCE : 10/09/2003 DATE : 29/10/2015

Indication : Dysphagie

Manométrie Œsophagienne Haute Résolution

1- SPHINCTER INFÉRIEUR 35 cm
Pression de repos 94 mmHg (N= 10 à 45mmHg)
Pression de Relaxation Intégrée (PRI) 45 mmHg (N< 18 mmHg)

2 - CORPS DE L'ŒSOPHAGE
Contractions œsophagiennes : absentes
Intégral de la Contraction Distale (ICD) mmHg.s.cm
Vitesse du Front de Contraction (VFC) cm/s
Latence distale (LD) s
Défects cm

3- SPHINCTER SUPÉRIEUR
Pression de repos 151 mmHg (N = 33 à 180)
Relaxation oui

4- COMMENTAIRE
*Au niveau du SIO la pression de relaxation intégrale est augmentée
La pression de repos est augmentée
*Au niveau du corps de l'œsophage les contractions sont : absentes.
Pressurisation pan-œsophagienne
*Au niveau du SSO la motricité est apparemment normale

CONCLUSION :
En faveur d'une Achalasie type II de Chicago.

**CENTRE D'EXPLORATIONS FONCTIONNELLES DIGESTIVES
Service d'Hépatogastroentérologie
CHU HASSAN II**

MANOMETRIE OESOPHAGIENNE

Fès, 3/11/2015

Nom : [REDACTED] Prénom : [REDACTED]
NO : [REDACTED]
Date de Naissance : 8 ans
Adressé (e) par : Pr Drissi (Pédiatrie)

Indications : Dysphagie depuis l'enfance, FOGD : aspect en faveur d'un mega-oesophage

Résultats :
✓ SIO Hypertonie de repos avec trouble de relaxation estimée seulement à 40 %
✓ Apéristaltisme du corps de l'œsophage avec des ondes de faibles amplitudes et de durées prolongées
✓ SSO normal

CONCLUSION
Aspect en faveur d'un trouble moteur primitif type mega oesophage.

Pr Drissi.M
Pr Mellouki.I

Image n°5: Résultats de manométrie œsophagienne faite pour les deux patients de notre série

5. Formes cliniques de mégaoesophage retenue

- Dans notre série 9 patients avaient un mégaoesophage idiopathique isolé (50% des cas).
- 3 patients avaient un mégaoesophage associé à une alacrymie: syndrome de 2A
- 6 patients avaient un mégaoesophage associé à une alacrymie et une mélanodermie objectivée à l'examen clinique, et une insuffisance surrénalienne entrant dans le cadre du syndrome d'Allgrove « syndrome de triple A » : Achalasie, Alacrymie, Addisonisme.

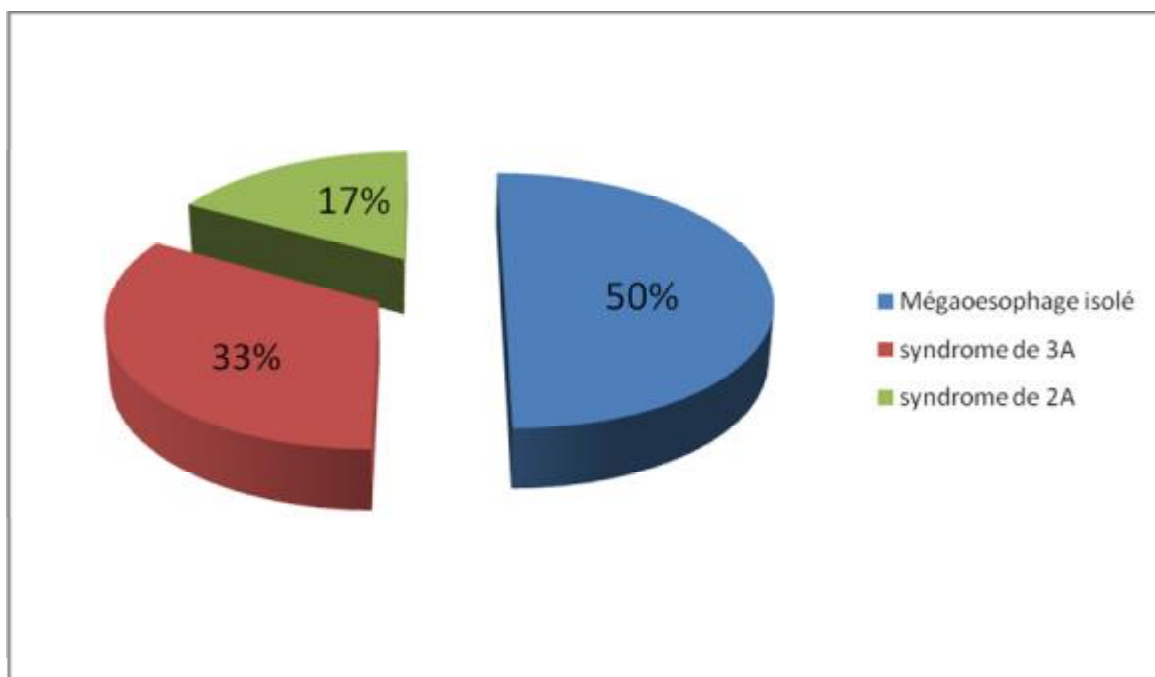


Figure n°20 : Répartition des patients en fonction de la forme clinique de mégaoesophage retenue.

6. La prise en charge thérapeutique

6.1 Traitement médical :

a) Le traitement symptomatique

-La correction des hypoglycémies et des troubles hydro-électrolytiques :

Une correction des hypoglycémies et des troubles hydro-électrolytiques a été instaurée en urgence chez les 2 patients qui les ont présentés.

-Traitement des vomissements :

Aucun de nos patients n'a été mis sous antiémétique ni sous nifédipine.

b) Traitement spécifique des signes associés

-Traitement de l'alacrymie :

Tous nos patients ayant une alacrymie sont suivis en consultation d'ophtalmologie. Ils ont été mis sous larmes artificielles pour un confort oculaire satisfaisant.

- Traitement de l'insuffisance surrénalienne :

Un traitement oral à base d'hydrocortisone Cp à la dose de 10 – 12 mg/m²/j a été instauré chez les 6 patients ayant l'insuffisance surrénalienne. Nos malades 3A ont été par la suite adressés en consultation d'endocrinologie pédiatrique pour le suivi de leur insuffisance surrenalienne.

6.2 Traitement chirurgical

-Dans notre étude, 15 patients ont bénéficié du traitement chirurgical du mégaoesophage ayant consisté en une séro-myotomie de Heller avec une confection d'une valve anti-reflux (83% des cas), 1 patient est actuellement programmé, 1 patient a été adressé à rabat pour chirurgie (malade qui relève du CHU de Rabat), et

pour un patient, la famille a refusé l'intervention chirurgicale devant l'amélioration clinique sous hydrocortisone pour syndrome d'Allgrove.

-Concernant la technique opératoire, 2 patients ont été opérés par laparotomie, 5 par coeliochirurgie, 4 patients par coeliochirurgie convertie à ciel ouvert, pour les autres patients la voie d'abord n'a pas été mentionnée sur les comptes rendus.

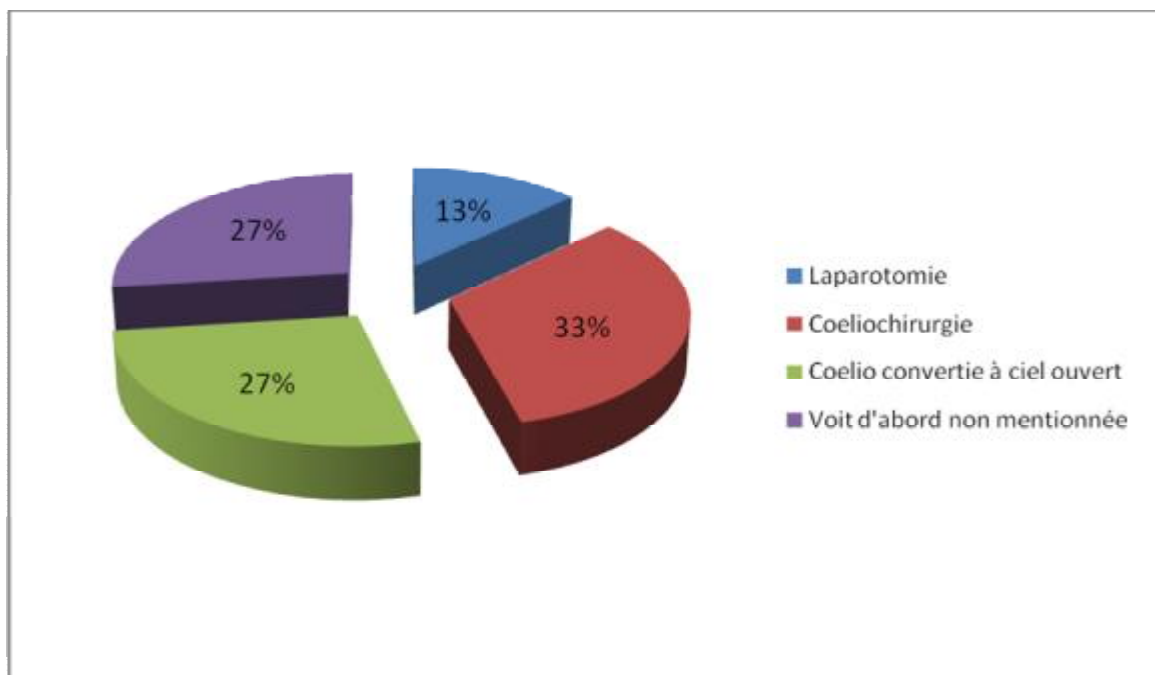


Figure n°21: La voie d'abord chez nos patients

6.3 Traitement endoscopique

-Aucun de nos patients n'a bénéficié d'un traitement endoscopique. On ne dispose pas pour le moment de ballonnet pour la dilatation pneumatique dans notre unité.

7. Evolution

- Evolution des vomissements

- 56% des enfants (10 cas) ont bien évolué sous traitement chirurgical sur le plan clinique et endoscopique, 3 cas ont présenté une persistance de vomissement et du spasme cardiaque, ils sont candidats à une dilatation pneumatique, 1 cas est en cours d'évaluation.

- Le devenir de 4 enfants était indéterminé vu qu'ils étaient perdus de vue.

Le TOGD de contrôle post-opératoire était retrouvé chez 4 patients de notre série, il a montré la persistance de la dilatation du corps oesophagien dans la moitié des cas.

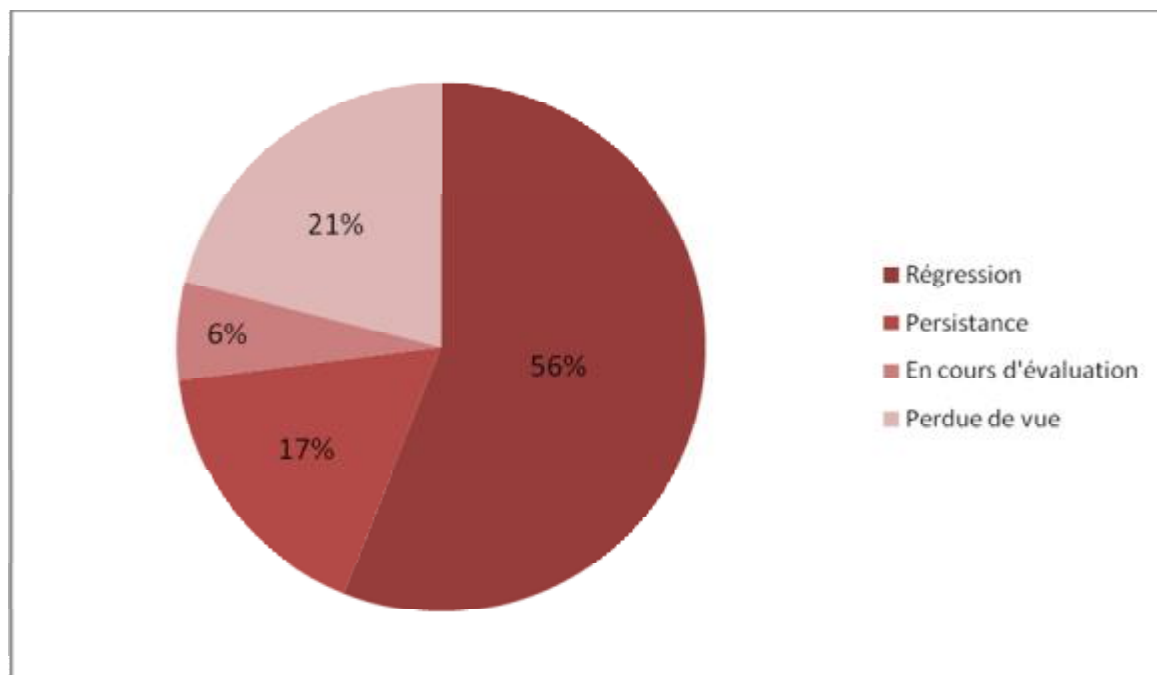


Figure n°22 : Répartition des patients en fonction de l'évolution

- Evolution spécifique des signes éventuellement associés

Sur les 6 patients présentant un syndrome de 3A, on note la régression de la mélanodermie chez 5 patients après instauration du traitement par hydrocortisone, pas ailleurs le traitement vient d'être débuté chez une seule patiente et les constatations évolutives seront prévues aux contrôles cliniques. Dans tous les cas, la découverte d'une insuffisance surrénalienne chez nos malades les fait référer en consultation d'endocrinologie pédiatrique pour un suivi parallèle. De même, les malades recrutés en endocrinologie pour insuffisance surrénalienne sont référés dans notre consultation pour chercher l'achalasie.

III- Etude analytique

Nous avons considéré le groupe A comme étant celui des malades ayant un mégaoesophage isolé et le groupe B celui des malades ayant un syndrome de 3A. Le groupe des malades ayant un syndrome de 2A ne contenait que 3 cas.

Nous avons réalisé une comparaison des caractéristiques épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives des 2 groupes.

Tableau n°4 : La comparaison des caractéristiques épidémiologiques entre le groupe mégaoesophage isolé et le groupe de 3A

	Groupe A N=9	Groupe B N=6	Valeur P
Age*	5,4 $\pm$ 4,1	4,9 $\pm$ 3,2	0,7
Le sexe (F) **	3(33,3%)	6(50%)	0,4
Consanguinité**	6(66,7%)	4(66,7%)	0,7

*Moyenne $\pm$ ET, test de Mann Whitney

**Nombre (pourcentage), test de khi deux

- La différence des moyennes d'âges entre les 2 groupes était statistiquement non significative (p 0,7).
- La comparaison du pourcentage des 2 sexes ainsi que la fréquence de consanguinité entre les deux groupes s'est avéré statistiquement non significative (P>0,05).

Tableau n°5 : La comparaison des données cliniques entre le groupe A et B

	Groupe A N=9	Groupe B N=6	Valeur P
Vomissement	8(88,9%)	6(100%)	0,6
Dysphagie	2(22,2%)	4(66,7%)	0,1
Alacrymie	0(0%)	6(100%)	0
Déshydratation	0(0%)	2(33,3)	0,14
RSP	8(88,9%)	6(100%)	0,6
Mélanodermie	0(0%)	6(100%)	0

*Nombre (pourcentage), test de khi deux

- 100% des enfants du groupe B avaient une Alacrymie et une mélanodermie contre 0% du groupe A (p<0,001).
- La dysphagie était plus marquée dans le groupe B mais sans caractère significatif.

Tableau n°6: La comparaison des données paracliniques entre le groupe A et B

	Groupe A N=9	Groupe B N=6	Valeur P
Les troubles électrolytiques *	0(0%)	2(33,3)	0,14
Hypoglycémie *	0(0%)	2(33,3)	0,14
Cortisolémie de 8H basse*	0(0%)	2(33,3%)	0,14
ACTH élevée*	0(0%)	6(100%)	0
Test de schirmer pathologique*	0(0%)	6(100%)	0
FOGD	Dilatation	7(77,8%)	6(100%)
	Spasme	8(88,9%)	6(100%)

* Nombre (pourcentage), test de khi deux

Les troubles hydroélectrolytiques et l'hypoglycémie étaient plus fréquents dans le groupe B, cependant la différence n'était pas significative.

Dans le groupe B, la cortisolémie était positive dans 33,3% des cas comparativement à 0% dans le groupe A sans que le résultat soit significatif, ce qui laisse conclure que la cortisolémie n'est pas toujours basse dans le groupe B.

Tous les patients du groupe A ont bénéficié d'une myotomie de Heller contre 83,3% du groupe B, la différence est statistiquement non significative ($p=0,42$)

Une bonne évolution a été noté chez tous les enfants du groupe B contre 66,7% du groupe A sans qu'il y a une différence statistiquement significative ($p=0,22$).

Rappelons que l'évaluation chez le groupe A était basée sur les données cliniques et sur les résultats endoscopiques post Heller qui montrent la persistance d'un spasme du cardia et d'une dilatation très importante du corps oesophagien.

L'évaluation de l'évolution a, également, pris en considération le type d'intervention : coelioscopie versus laparotomie. Ainsi, les malades qui n'ont pas bien évolué étaient opérés par laparotomie contrairement aux 2 malades opérés par coelioscopie et qui ont bien évolué.

Un suivi au long terme est prévu pour les malades du groupe A et ceux ayant un syndrome de 2A car l'évolution vers le syndrome de 3A est possible.

DISCUSSION

Le mégaoesophage idiopathique, également appelé achalasie œsophagienne, ou encore cardiospasme, est un trouble moteur primitif de l'œsophage qui associe un dysperistaltisme du corps œsophagien, une hypertonie de son sphincter inférieur et un défaut de relaxation du SIO lors de la déglutition [75].

I. Epidémiologie:

Il existe de rares études qui traitent le mégaoesophage chez l'enfant, nous en avons choisi 5 pour les comparer à la nôtre :

- La première date de 2004, réalisée à l'hôpital Armand Trousseau à Paris et porte sur 20 cas [24].
- La deuxième est une étude réalisée à l'hôpital d'enfants au CHU Ibn Rochd à Casablanca. Elle date de 2007 et porte sur 17 cas [25].
- La troisième date de 2001 et porte sur 16 cas et est réalisée à la clinique chirurgicale A de l'hôpital d'enfant de Rabat [26].
- La quatrième date de 2004 et porte sur 6 cas et est réalisée à Hôpital Mongi Slim, LA Marsa, tunisie [27]
- La cinquième est une étude réalisée au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat. Elle date de 2016 et porte sur 3 cas. [28]

1. La fréquence :

Le mégaoesophage idiopathique est une affection rare en pédiatrie : seulement 5% des cas se révèlent avant l'âge de 15 ans [24].

Sur les 601 malades observés par Olsen en 12 ans, 2,5% sont des enfants de moins de 14 ans, 5% des malades adultes ont eu leurs premiers symptômes pendant

l'enfance. Moersh, sur une série de 691 cas de mégaoesophage, ne trouve que 12 enfants de moins de 14 ans.

Tachovsky et Ellis, reprenant 297 cas de mégaoesophage traités par la technique de Heller, n'ont observé que 15 enfants. Sur près de 100000 enfants hospitalisés au saint Louis Children's hospital, Polk note seulement 5 cas de mégaoesophage [29].

En général, l'incidence du mégaoesophage est estimée chez l'enfant entre 0,5 et 2 Pour 100 000 habitants par an [26].

Dans la littérature mondiale, la plus large série contient entre 15 et 27 cas [30].

Tableau n°7: La fréquence du mégaoesophage dans les différentes séries

Séries	Période	Nombre de malades	Fréquence moyenne
S. Viola et al [24]	(1980-2004)	20	0,83/an
Rahhaoui [26]	(1985-2000)	16	1 /an
Mellouk [25]	(1978 -2005)	17	0,6 /an
Siala n [27]	(2005-2013)	6	0,75/an
El yahiyaoui [28]	(2011-2016)	3	0,6/an
Notre série	(2009-2016)	18	2,57/an

Notre série demeure la plus large si on considère le nombre de cas et des années d'étude, ainsi nous avons noté la plus grande fréquence avec un chiffre de 2,57 cas/an, ce qui est discordant avec les résultats retrouvés dans la littérature.

2. Les données démographiques

a) L'Age

Rarement, les troubles débutent avant l'âge de un an. Pour de nombreux auteurs, l'achalasie est exceptionnelle avant l'âge de deux ans [26].

Tableau n°8 : Age moyen selon les séries :

Séries	Age moyen
S. Viola et al [24]	6,4 ans
Rahhaoui [26]	8ans
Mellouk[25]	9ans
Siala n [27]	6ans
El yahyaoui [28]	8ans
Notre série	5ans et 4 mois

L'âge moyen dans notre série est le plus bas par rapport aux autres séries.

Les âges extrêmes chez nous sont de 6 mois (un cas) et 12 ans.

b) Le sexe

L'achalasie survient chez les deux sexes avec la même fréquence [29]. Cependant, quelques variations non significatives sont rapportées [31], et ceci vu le peu de cas publiés.

Tableau n°9 : Sexe Ratio selon les séries

Séries	Sexe Ratio M / F
S. Viola et al [24]	1,8
Rahhaoui [26]	0,6
Mellouk [25]	1 ,8
Siala n [27]	0,2
El yahyaoui [28]	0,5
Notre série	0,8

Dans notre série, on note une légère prédominance féminine, le sexe Ratio est de 0,8. Le sexe ratio des autres séries varie entre 1,8 (Mellouk) et (S.viola et al), et 0,2 (Siala N).

II. La prédisposition génétique

La prévalence de l'achalasie chez les couples consanguins, renforcent l'hypothèse d'une participation génétique. Dans la plupart des cas, l'achalasie représente une maladie sporadique (achalasie isolée), mais il existe des cas d'achalasie familiale qui suivent un mode de transmission dominant [17].

Les études génétiques étudiant les cas d'achalasie isolée ont identifié des polymorphismes nucléotidiques simples pour les gènes impliqués dans la réponse immunitaire et la fonction neuronale. En particulier en ce qui concerne les molécules HLA classe II [18], KIT [19], l'interleukine 10 [20] et IL 23R [21], et le récepteur du peptide intestinal vasoactif [22]. Plus récemment, une étude a démontré l'implication de la variation génétique des loci de la lymphotoxine α et du TNF α dans l'achalasie [23]. Mais il n'existe pas de vastes études évaluant la variabilité génétique chez les patients présentant une achalasie. Pour accéder à l'ensemble du génome il faudrait une étude avec 4000 malades et 4000 individus sains.

Dans notre série la consanguinité a été retrouvée chez 12 patients (67%).

III. La clinique :

Les signes d'appel sont peu spécifiques et souvent trompeurs, notamment chez le nourrisson, ou ils peuvent facilement évoquer un RGO et ils varient en fonction de l'âge. Cette symptomatologie est dominée par la dysphagie, les vomissements et les signes respiratoires [30-24].

1. signes digestifs :

1.1 La dysphagie :

Elle est toujours retrouvée au moment du diagnostic, mais elle reste particulièrement trompeuse et difficile à reconnaître chez l'enfant: chez les plus jeunes en raison de l'alimentation liquide ou mixée et de l'impossibilité à s'exprimer, chez les plus grands en raison de son caractère intermittent au début de la maladie. Elle est souvent accentuée par le stress [30, 24, 29, 32].

C'est l'apanage du grand enfant qui peut la décrire, ressemblant à celle de l'adulte, elle se distingue des dysphagies mécaniques par son allure capricieuse, variable d'un repas à l'autre, voire au cours du même repas, ses rémissions et son type volontiers paradoxal. Elle est aggravée par le froid, alors que les liquides tièdes passent plus volontiers. Plus qu'une douleur, cette dysphagie est parfois associée à une impression de gêne pénible.

Tableau n°10 : Fréquence de la dysphagie selon les séries :

Séries	Fréquence de la dysphagie
S. Viola et al [24]	9/20 (45%)
Rahhaoui [26]	11/16 (69%)
Mellouk [25]	16/17 (94%)
SIALA N [27]	6/6 (100%)
EL YAHYAOUI [28]	3/3 (100%)
Notre série	6/18 (33%)

Dans notre série, la dysphagie a été retrouvée dans 6 cas, soit 33%.

1.2 Les régurgitations :

Elles sont moins constantes que la dysphagie, surviennent au cours des repas ou pendant le sommeil et soulagent la gêne quand elle existe [29,32].

Lorsque le mégaoesophage évolue depuis longtemps, les régurgitations surviennent plus tardivement.

Elles sont faites d'aliments macérés non digérés. Elles peuvent être à l'origine de fausses routes.

Tableau n°11 : Fréquence des régurgitations selon les séries :

Séries	Fréquence des régurgitations
S. Viola et al [24]	19/20 (95%)
Rahhaoui [26]	-----
Mellouk [25]	-----
Siala n [27]	1/6 (17%)
El yahyaoui [28]	0/3
Notre série	1/18 (6%)

Dans notre série, les régurgitations étaient présentes dans 1 seul cas (6%).

1.3 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 [33,34].

Ils ont une valeur sémiologique réelle. Ils sont faits d'aliments non digérés.

Tableau n°12 : fréquence des vomissements selon les séries :

Séries	Fréquence des vomissements
S. Viola et al [24]	19/20 (95%)
Rahhaoui [26]	11/16 (68 ,7%)
Mellouk [25]	14/17 (82%)
Siala n [27]	1/6 (17%)
El yahyaoui [28]	3 /3 (100%)
Notre série	17/18 (94%)

Ils ont constitué le mode principal de révélation du mégaoesophage dans notre série (94%).

2. Les signes respiratoires :

Les manifestations respiratoires sont considérées comme la conséquence des fausses routes, l'hypothèse de compression des poumons par l'œsophage dilaté est peu probable [25].

Elles sont d'autant plus graves que l'âge de début est précoce [32, 29].

- broncho-pneumopathies et toux :

Ces troubles sont souvent les signes inauguraux au premier plan de la maladie, en raison de la méconnaissance de la dysphagie. Ils associent toux et broncho-pneumopathies récidivantes ainsi que d'autres signes : dyspnée paroxystique nocturne, accès de toux surtout nocturne avec wheezing, abcès pulmonaire et dilatation des bronches [32,29].

- douleurs thoraciques :

Elles ne sont pas rares. Ce symptôme parfois déroutant s'observe aussi dans l'oesophagite. Il peut s'agir de douleurs rétro sternales ou de douleurs épigastriques, parfois déclenchées par l'ingestion de boissons glacées [32].

Tableau n°13 : Fréquence des signes respiratoires selon les séries :

Séries	Fréquence des signes respiratoires
S. Viola et al [24]	16/20 (80%)
Rahhaoui [26]	10/16 (62,5%)
Mellouk [25]	13/17 (76%)
Siala n [27]	1/6 (17%)
El yahyaoui [28]	1/3 (33%)
Notre série	1/18 (6%)

Dans notre série, les signes respiratoires étaient présents dans 1 seul cas (6%).

3. les troubles de croissance :

L'amaigrissement est précoce, rapide, important et presque constamment retrouvé. L'analyse de la courbe pondérale permet de dater le début de la maladie [32,29].

Tableau n°14 : Fréquence de l'amaigrissement selon les séries :

Séries	Fréquence de l'amaigrissement
S. Viola et al [24]	16/20 (80%)
Rahhaoui [26]	11 (68,7%)
Mellouk [25]	15/17 (88%)
Siala n [27]	4/6 (67%)
El yahyaoui [28]	2/3 (67%)
Notre série	12/18 (67%)

Dans notre série, il a été noté dans 12 cas sur 18 (67%).

4. Les associations syndromiques :

En 1978, Allgrove et al rapportent pour la première fois le cas de deux frères et deux soeurs, issus d'un mariage consanguin et qui présentent une achalasie, une déficience de l'axe glucocorticoïde, et un défaut de sécrétion lacrymale, leur permettant de définir cette combinaison comme étant un trouble héréditaire familial connu sous le nom du syndrome d'Allgrove ou syndrome des 3 A [35,36]. Dans les années suivantes, un certain nombre d'auteurs ont publié des rapports similaires qui ont contribué à définir les principales caractéristiques de ce syndrome [35,36].

Un syndrome, connu comme le syndrome triple "A", est constitué d'une triade: achalasie, alacrymie et insuffisance surrénale résistante, avec une transmission sur un mode autosomique récessif causée par des mutations sur le chromosome 12.

A ce tableau typique « AAA », se greffent des perturbations neurologiques sévères, parfois très invalidantes, touchant le système nerveux central, autonome et périphérique. Ces atteintes ne sont pas contemporaines de la triade triple A, arrivant plus tardivement, mais sont invalidantes et responsables d'une diminution majeure de la qualité de vie des patients. C'est pourquoi, on qualifie parfois le syndrome de 4 A (Alacrimia, Achalasia, Adrenal insufficiency et Autonomic dysfunction).

Les 3 signes cardinaux peuvent ne pas être tous présents, dans ce cas on parle de syndrome de 2A (Achalasia et alacrymie), nécessitant une surveillance rapprochée car il y a le risque de transformation en syndrome de 3A.

Tableau n°15: Les associations syndromiques selon les séries :

	Viola [24]	Mellouk [25]	Rahhaoui [26]	SIALA N [27]	El yahyaoui [28]	Notre série
Syndrome de 2 A	0	-	-	1	2	3
Syndrome de 3 A	3	-	-	3	0	6
Syndrome de 4 A	2	-	-	1	0	0

Dans notre série, 9 patients avaient un syndrome génétique associé, soit 50% des cas.

- L'alacrymie :

L'alacrymie est l'un des trois symptômes cardinaux constituant le tableau de base du syndrome Triple A. Ce symptôme apparaît comme étant le plus précoce, et il est généralement constaté par les parents des patients atteints dans leur première année de vie, et qui présente une absence congénitale du pleure reflexe. C'est également le symptôme qui présente la plus grande prévalence au sein de la triade triple A avec environ 90% de sujets atteints.

L'alacrymie peut être asymptomatique ou responsable d'une sécheresse oculaire avec kératite et une augmentation du risque d'infection oculaire.

Pour confirmer une alacrymie, on procède au test de Schirmer. Ce test est utilisé en ophtalmologie et en contactologie pour détecter une hypo-lacrymie voire une alacrymie vraie.

Ce test diagnostique fût élaboré par Otto Schirmer, ophtalmologiste d'origine allemande vers la fin du dix-neuvième siècle [36].

Pour ce faire, on place un papier buvard calibré de 35 millimètres de long sur 5 millimètres de large dans le cul-de-sac lacrymal inférieur, au niveau du premier tiers interne de l'œil, on y associe également une anesthésie locale afin de bien mesurer le débit lacrymal basal et non un débit réflexe causé par l'introduction du papier buvard. On mesure la partie mouillée du papier buvard au bout de cinq minutes. Le test est positif si la longueur de la partie mouillée est inférieure à cinq millimètres en cinq minutes. (Voir tableau n°16).

Chez un sujet normal, ayant une quantité suffisante de larmes, les cinq millimètres de buvard sont imbibés en une minute environ, et au moins quinze millimètres seront imprégnés au bout du temps imparti. Pour une lecture facilitée, les nouveaux papiers buvard sont associés à un réactif qui engendre la coloration du papier buvard au contact des larmes.

Tableau n°16 : Tableau conciliant les normes retenues pour le test de Schirmer :

> 15 mm	Normal
14 – 9 mm	Hypolacrymie moyenne
8 – 4 mm	Hypolacrymie modérée
< 4 mm	Hypolacrymie sévère



Figure n°23 : représentation schématique du test de Schirmer [36].

Tableau n°17 : Fréquence de l'alacrymie selon les séries :

Séries	Fréquence de l'alacrymie
S. Viola et al [24]	5/20 (25%)
Rahhaoui [26]	-----
Mellouk [25]	-----
Siala n [27]	5/6 (87%)
El yahiyaoui [28]	2/3 (67%)
Notre série	9/18 (50%)

Le test de schirmer confirme l'alacrymie chez 9 patients de notre série (50% des cas), et l'un d'eux accuse une complication à type de xérophtalmie.

- L'insuffisance surrénalienne :

Le dernier symptôme de la triade Triple-A est constitué par le déficit surrénalien et sa fréquence est estimée à 70 % dans la maladie d'Allgrove.

D'une manière générale, ce déficit reste cantonné à un hypocortisolisme périphérique isolé. Les patients présentent souvent une insuffisance de réserve s'aggravant au cours du temps. La réponse au test dynamique n'est donc pas nulle (test au synacthène®, activité rénine plasmatique couché – debout). Ce déficit s'installe progressivement et l'âge de survenu est très variable, allant de la première à la troisième décennie, favorisant encore l'errance diagnostique. Néanmoins, ce déficit peut également toucher la fonction minéralocorticoïde et la fonction androgénique.

Avant que le syndrome Triple A ne soit documenté, les patients étaient considérés comme des addisonniens présentant la maladie d'Addison (insuffisance surrénalienne lente primitive).

D'ailleurs, il existe toujours une errance diagnostique, car le syndrome Triple-A ne s'impose pas si facilement pour le praticien, surtout si le tableau clinique général est pauvre.

Sur le plan dermatologique, une mélanodermie est présente dans trois quarts des cas (Image n°6 et n°7), elle se constitue progressivement lorsque le déficit glucocorticoïde est déjà ancien et le taux d'ACTH suffisamment élevé [38]. D'autres anomalies dermatologiques, à partir de l'étude de vingt malades atteints de syndrome d'Allgrove, ont été rapportées : une kératodermie palmoplantaire fissuraire et une horripilation. [39].



Image n°6: Mélanodermie diffuse sur les plis et les zones du frottement
(Hanche et sternum) (Prise de Google image)



Image n°7 : Mélanodermie évidente sur les lèvres et la muqueuse
(Prise de Google image)

Les patients présentant les signes d'insuffisance surrénalienne (ACTH plasmatique > 80 ng/L à 8h, cortisol plasmatique effondré, hypotension, hyponatrémie : < 135 mM et hyperkaliémie : $> 4,5$ mM) reçoivent un bilan complet permettant de mettre en place un traitement substitutif d'emblée, à vie, évitant ainsi la survenue d'épisodes de décompensation.

Dans notre série l'insuffisance surrénalienne est retenue sur des valeurs élevées d'ACTH chez 6 patients 33 % des cas.

- Les troubles neuropsychiques :

Le symptôme neurologique le plus fréquemment décrit est la dysautonomie (dystonie neurovégétative), avec un dérèglement global du système neurovégétatif [40]. Les signes pyramidaux, les signes périphériques et les troubles issus du bulbe cérébral (rythme cardiaque, respiration et pression artérielle) sont aussi largement évoqués [41].

Tableau n°18: Fréquence de la dysautonomie selon les séries :

Séries	Fréquence de La dysautonomie
S. Viola et al [24]	2/20(20%)
Rahhaoui [26]	----
Mellouk [25]	----
Siala n [27]	1/6 (17%)
El yahyaoui [28]	0/3 (0%)
Notre série	0/18 (0%)

Aucun cas de dysautonomie n'a été noté dans notre série.

IV. Le diagnostic différentiel

Chez l'enfant : les diagnostics différentiels à discuter sont [29]:

- 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 est 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 [29] 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 :
 - o Poser le diagnostic. En cas de mégaoesophage, elle ne retrouve pas d'obstacle.
 - o Evoquer d'autres étiologies exceptionnelles : l'épidermolyse bulleuse, l'herpes, les sténoses radiques et les compressions extrinsèques.

2. D'autres diagnostics sont possibles : le mégaoesophage secondaire peut être retrouvé au cours de diverses pathologies [29, 42, 43].

- 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.

V. La para-clinique :

Le diagnostic positif repose sur la radiologie et l'endoscopie [29], mais la manométrie est l'investigation la plus spécifique pour le diagnostic [30].

1. Radiographie thoracique

Elle peut être très évocatrice lorsqu'elle montre un niveau hydro aérique médiastinal correspondant au liquide de stase intra œsophagien, ainsi que l'ombre de dilatation œsophagienne. (Figure n°24).

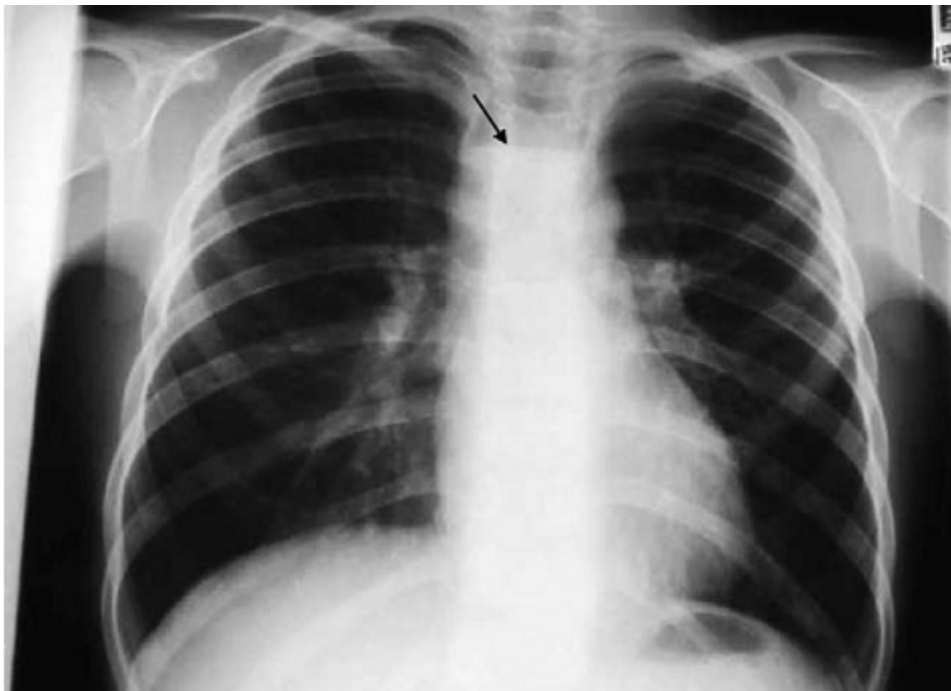


Figure n°24 : radiographie thoracique de face : niveau hydro-aérique médiastinal. [44]

Dans notre série, la radiographie thoracique standard n'est pas systématiquement réalisée.

2. Le transit œsophagien :

L'opacification de l'œsophage est généralement contributive en révélant précocement un retard d'évacuation du produit de contraste précédant l'aspect classique d'œsophage dilaté, atone, tortueux, donnant un aspect en chaussette, contenant un liquide de stase dans lequel se dilue le produit de contraste, au dessus d'un défilé cardial en queue de radis. (Figure 6)

Le transit baryté peut aussi mettre en évidence la perte de mouvement péristaltique (contractions anarchiques et inefficaces de l'oesophage), la présence de contractions tertiaires, l'absence de RGO ainsi que l'image d'un diverticule épiphrénique associé.

Le T.O permet de préciser le stade de la maladie :

- Anomalie dynamique : les ondes péristaltiques sont normales au tiers supérieur et deviennent plus intense au tiers inférieur ; la baryte passe difficilement dans l'estomac, le corps œsophagien n'est pas dilaté : stade I.
- Dilatation légère de l'œsophage en entonnoir avec un diamètre inférieur à 5cm : stade II.
- Dilatation modérée de l'œsophage en entonnoir avec un diamètre compris entre 5 et 8cm : stade III.
- Œsophage en chaussette fortement dilaté avec un diamètre supérieur à 8cm : stade IV. [29-45].

Tableau n°19: Stadification radiologique du mégaoesophage :

Dilatation de l'oesophage	Aspect	Diamètre
Stade I	Normal, anomalie dynamique	Œsophage non dilaté
Stade II	En entonnoir	< à 5 cm
Stade III	En entonnoir	Entre 5 et 8 cm
Stade IV	En chaussette	> à 8 cm

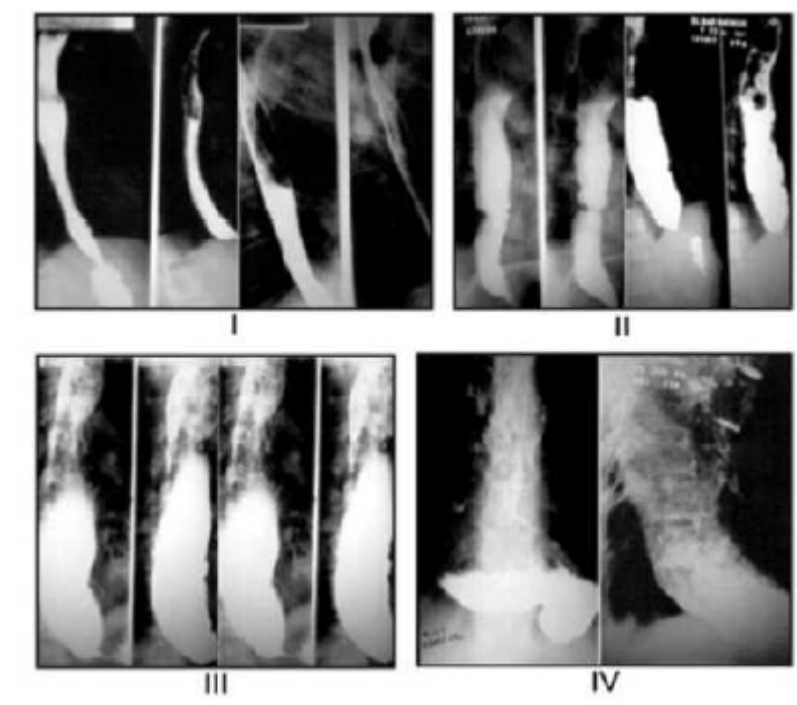


Figure n°25 : classification radiologique du mégaoesophage [46].

Cependant, il peut rester normal dans 8 à 10% des cas avérés [47].

L'aspect du bas œsophage peut parfois se confondre avec une sténose congénitale localisée à la jonction cardio œsophagienne et la certitude diagnostique est apportée par la manométrie. [48]



Figure n°26 : T.O : œsophage dilaté au-dessus d'un cardia en queue de radis [44].

Tableau n°20 : Résultats du TOGD selon les séries :

Séries	Pourcentage de réalisation du TOGD	TOGD anormaux	Dilatation de L'œsophage	Aspect effilé du bas oesophage	Retard d'évacuation du PDC
Viola [24]	100%	14/20	14/14	14/14	14/14
Mellouk [25]	100%	17 /17	17/17	17/17	4/17
Rahhaoui [26]	100%	16/16	13/16	13/16	3/16
Notre série	100%	18/18	17/18	4/18	NS

NS : Non signalé

Cet examen a été contributif chez tous nos patients en montrant une dilatation œsophagienne en amont d'un cardia rétrécis plus au moins associée à un aspect effilé du bas œsophage ce qui concorde avec les résultats des autres séries.

3. Endoscopie digestive haute :

C'est un outil important pour soutenir le diagnostic d'achalasie et éliminer la sténose peptique, la sténose caustique, les sténoses congénitales localisées au cardia ainsi que la pseudo achalasie causée par une tumeur de l'œsophage distal, l'apanage surtout de l'adulte.

L'aspect typique retrouvé à l'endoscopie associe un œsophage dilaté avec un orifice terminal régulier. L'œsophage distal est visiblement étroit mais avec une douce insufflation et légère pression, l'endoscope peut facilement franchir ce défilé. Il n'existe pas de reflux, la muqueuse est le plus souvent normale. Dans les formes évoluées, l'endoscopie est gênée par la stase alimentaire. Il faut donc précéder l'examen d'un lavage œsophagien. À ce stade, la muqueuse présente parfois quelques altérations blanchâtres ou anormalement rouges par œsophagite de stase.

L'examen endoscopique est indispensable au diagnostic dans les formes où il n'y a aucun passage gastrique et celles où l'œsophage est à peine dilaté.

Tableau n°21 : Résultats de la fibroscopie œsophagienne selon les séries :

Séries	Fibroscopies réalisées	Dilatation du corps œsophagien	Spasme du cardia
Viola [24]	20/20	12/20	8/20
Mellouk [25]	11/17	10/11	10/11
Rahhaoui [26]	8/16	8/8	8/8
El yahyaoui [28]	3/3	1/3	2/3
Notre série	18/18	14/18	17/18



Figure n°27 : cardiospasme de l'œsophage à la fibroscopie digestive (277).

4. La manométrie œsophagienne

C'est l'examen clé pour le diagnostic. Elle retrouve trois anomalies dont seule la troisième est indispensable au diagnostic :

- élévation de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage.
- relaxation incomplète voir absente
- absence de péristaltisme primaire :

C'est le signe constant et indispensable au diagnostic. Les contractions après déglutition sont synchrones et en général de faible amplitude.

Quand le corps de l'œsophage est très distendu, aucune contraction ne peut être visualisée. [48]

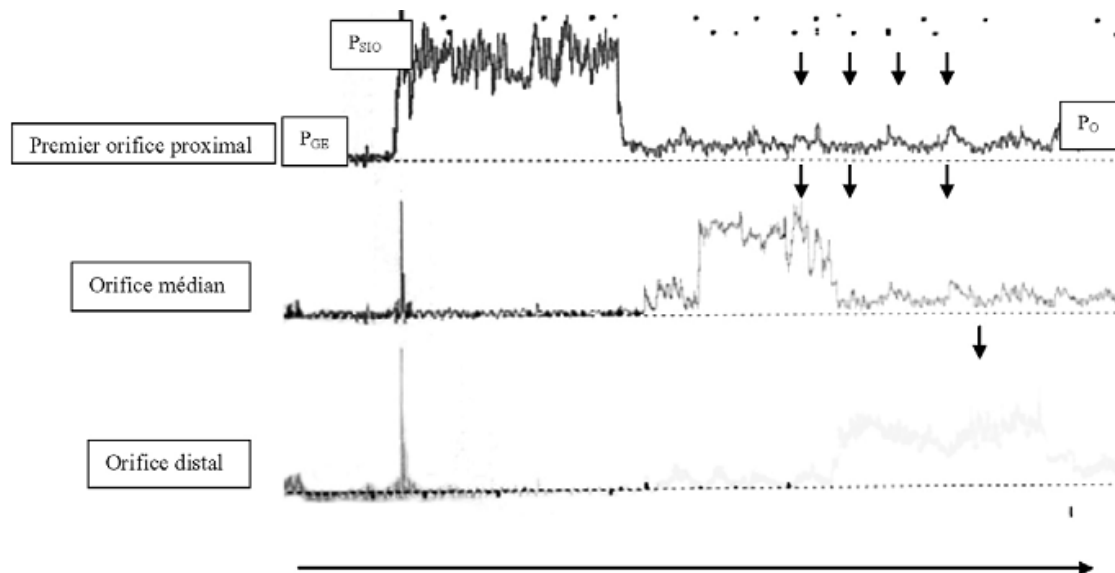


Figure n°28 : tracé manométrique montrant une hypertonie du SIO et une inversion du gardian de pression œsogastrique [44]

PSIO : pression du sphincter inférieur de l'œsophage.

PGE : pression gastrique expiratoire

PO : pression œsophagienne.

↓ : Ondes primaires correspondant aux déglutitions

Tableau n°22 : Résultats de la manométrie selon les séries:

Séries	Manométries réalisées	Dysperistaltisme	Défaut de relaxation du SIO
Viola [24]	19/20	17/19	17/19
Mellouk [25]	3/17	3/3	3/3
Rahhaoui [26]	5/16	5/5	5/5
El yahiyaoui[28]	1/3	1/1	1/1
Notre série	2/18	2/2	2/2

La manométrie a été réalisée chez deux malades de notre série.

Au final :

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 [29].

VI. Traitement :

1. Traitement médical

Généralement, les médicaments ne sont utilisés que de façon palliative et transitoire pour permettre la réhabilitation nutritionnelle dans l'attente d'une cure chirurgicale [49].

Les substances pouvant être utilisées sont :

- Les dérivés nitrés à action prolongée : leur administration à la dose de 5mg réduit la pression du SIO de 65% et améliore la dysphagie dans 80% des cas [26].
- La nifédipine, administrée par voie sublinguale à la dose de 10 mg réduit la pression du SIO de 50% et diminue la rétention œsophagienne.

Dans la série de Viola [24], 9 enfants ont été traités initialement par la nifédipine : trois n'ont pas répondu, un a eu une efficacité transitoire suivie après trois mois d'un échappement thérapeutique et un a été perdu de vu.

Dans notre série et les trois autres séries, aucun malade n'a reçu de traitement médical.

2. Traitement instrumental :

2.1 Injection de toxine botulinique :

La toxine botulinique constitue la principale substance utilisée dans le traitement de l'achalasie. Son injection intra-sphinctérienne agirait par blocage de l'acétylcholine. [50,51]

Bien que les résultats obtenus avec l'injection de toxine botulinique ne soient pas permanents, elle constitue un bon moyen pour obtenir un bon état respiratoire et nutritionnel en vue d'une préparation à la chirurgie.

Les injections de toxine botulinique ont prouvé leur efficacité dans le traitement du mégaoesophage 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).

a) 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 mégaoesophage idiopathique est l'effet curarisant local, et ceci par injection intra-sphinctérienne par voie endoscopique.

b) Technique : [44]

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 oesogastrique.

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, a 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.

Certaines études 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.

Aucun malade de notre série n'a bénéficié de cette technique.

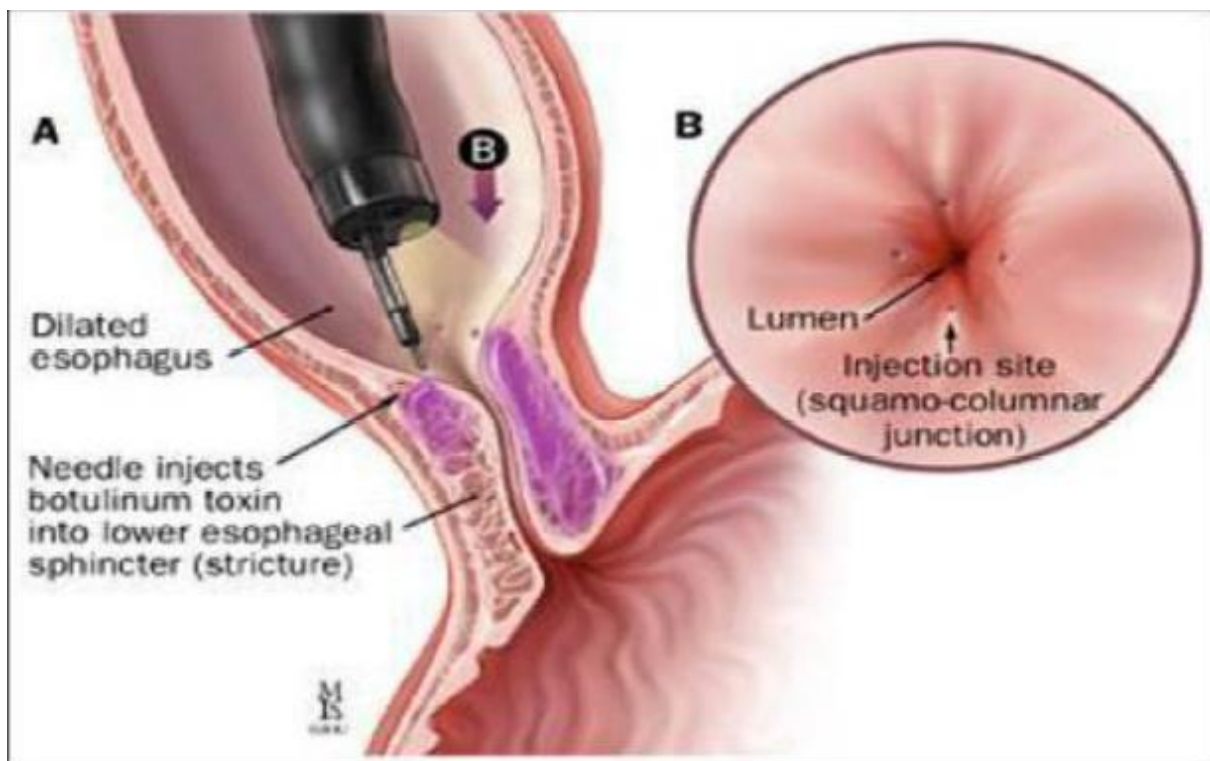


Figure n°29 : Schéma de l'injection de toxine botulique [44].

2.2 Les dilatations pneumatiques :

a- Technique [52] :

Elle est réalisée chez un patient à jeun, en position semi couchée gauche, prémédiqué (DIAZEPAM, ATROPINE), après une anesthésie pharyngée. Un examen endoscopique préalable permet d'établir un bilan précis des lésions, d'aspirer le contenu gastrique résiduel et de s'assurer de l'absence d'ulcère et de diverticule épiphrénique.

La mise en place du ballonnet et son maintien en bonne position lors du gonflage est d'une importance capitale.

La durée de la dilatation et les pressions utilisées dépendent de l'intensité de la douleur ressentie par le patient. Le contrôle manométrique par mesure de la pression du SIO sera fait le jour même.

Les séances seront répétées jusqu'à diminution de la pression initiale du SIO de plus de 60%.

Pour obtenir ce résultat, une à trois séances à environ une semaine d'intervalle sont nécessaires.

Une bonne coopération du malade est nécessaire.

La dilatation œsophagienne est contre indiquée en cas de diverticule œsophagien épiphrénique, de troubles de la coagulation, de varices œsophagiennes, d'anévrisme aortique ainsi que d'ulcère œsophagien.

b- Risque :

Le risque majeur est la perforation œsophagienne dont la fréquence va de 0 à 5% [68]. Parmi les facteurs de risque, on peut citer la malnutrition, une biopsie œsophagienne récente, le diverticule épiphrénique et les dilatations itératives [53].

Toute alimentation doit être suspendue 12 heures après la dilatation.

Une perforation œsophagienne est évoquée devant une douleur persistant plus de 30 minutes après la dilatation ou bien la survenue de fièvre dans les heures qui suivent.

Si la perforation est diagnostiquée tardivement, une alimentation parentérale exclusive, une aspiration œsophagienne continue et une antibiothérapie peuvent suffire pour fermer la brèche et obtenir une guérison complète.

En cas de diagnostic tardif, le traitement sera forcément chirurgical.

D'autres complications moins fréquentes peuvent survenir : l'hémorragie digestive, le pneumo médiastin ou bien l'épanchement pleural ou péricardique.

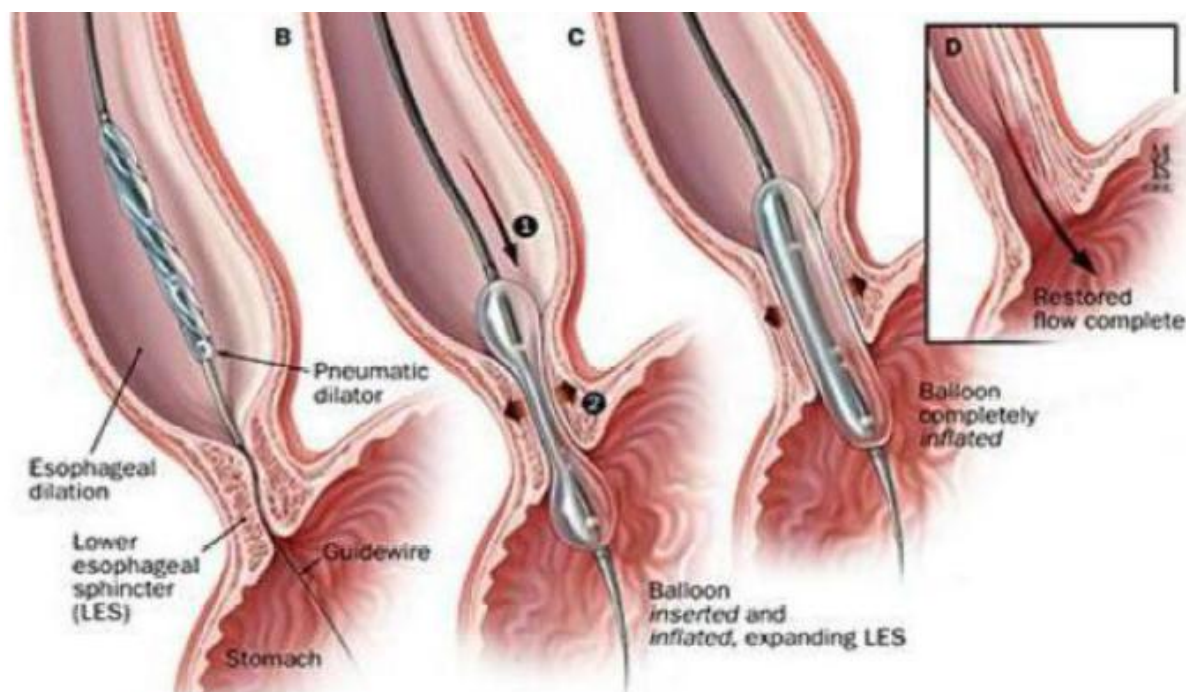


Figure n°30 : Schéma montrant les différentes étapes de la dilatation pneumatique.

[54]

La dilatation pneumatique par ballonnet a été appliquée à l'enfant par plusieurs équipes avec un taux de succès de 60 à 90% [55, 56,57, 58].

Cependant, son efficacité est souvent transitoire nécessitant des dilatations itératives [57] et des complications à type de perforation et de RGO sévère sont observées chez plus de 10% des malades [Viola 55, 59].

Certaines équipes proposent de débiter par la dilatation chez les enfants âgés de plus de 9 ans [55, 60].

Aucun malade des séries de Mellouk, Rahhaoui, El yahyaoui ainsi que notre série n'a bénéficié de traitement par dilatation.

Dans la série de Viola, un seul malade a bénéficié d'une dilatation au ballonnet avec un bon résultat initial, suivi d'une rechute clinique et manométrique.

3. Le traitement chirurgical

C'est le principal moyen thérapeutique dans le traitement de l'achalasie chez l'enfant. La myotomie de Heller est la technique chirurgicale la plus utilisée. La voie d'abord peut être abdominale par laparotomie ou laparoscopie ou bien thoracique par thoracotomie ou thoracoscopie.

a-Principe :

Excision d'une bandelette musculaire longitudinale sur la face antérieure de l'œsophage associée à un procédé anti reflux.

b- Technique :

- Préparation :

Elle comporte une rééquilibration hydro-électrolytique ainsi qu'un lavage évacuateur en cas de volumineux mégaoesophage. Une antibiothérapie parentérale est démarrée 6 heures avant l'intervention.

- Voies d'abord :

ü La voie abdominale :

- Le malade est placé en décubitus dorsal, avec un billot sous la base du thorax.
- Libération de l'hiatus :

On sectionne la pars flaccida du petit épiploon, puis le péritoine préoesophagien juste sur le bord antérieur du hiatus. La section péritonéale est terminée sur le bord gauche de l'œsophage jusqu'à l'angle de His.

ü Libération de l'œsophage :

La dissection de l'œsophage est limitée à la face antérieure afin de conserver les moyens de fixité aux faces latérale et postérieure et éviter un RGO post opératoire.

ü La voie thoracique : technique d'Ellis :

ü Le malade est placé en décubitus latéral droit (thoracotomie gauche), billot sous la pointe des omoplates.

ü L'incision est réalisée par thoracotomie postéro latérale dans le

8ème espace intercostal gauche. L'œsophage est libéré, les nerfs vagues sont repérés et soigneusement préservés. Les marges de l'hiatus sont soigneusement libérées de l'œsophage par dissection excluant le ligament phrénœsophagien qui aidera à maintenir le cardia au dessus du diaphragme.

- L'abord par chirurgie vidéo assistée :

De plus en plus pratiquée du fait du bénéfice esthétique et le raccourcissement et l'amélioration des suites opératoires.

Elle a fait ses preuves à travers le monde.

Elle peut se faire par laparoscopie ou bien thoracoscopie, plus facile et exposant moins au RGO post opératoire.

- La myotomie :

▼ Technique (figures 31, 32, 33, 34).

Elle est précédée d'un temps préopératoire minutieux :

• le pneumogastrique gauche est ménagé.

• Les petits vaisseaux transversaux sont sectionnés entre deux ligatures.

• La face antérieure de l'œsophage est libérée sur une hauteur de 8 à 10 cm.

• La myotomie enlève toute la musculature de la paroi antérieure de l'œsophage selon deux lignes verticales distantes de quelques mm.

• La myotomie débute par une incision au bistouri sur 2 à 3 cm

De la couche musculaire externe, puis interne, du bas œsophage jusqu'à la sous muqueuse.

- La section est continuée par des ciseaux à pointe mousse :

• En haut elle est continuée jusqu'à perte du contrôle visuel.

• En bas on s'arrêtera au cardia ou débordera légèrement sur l'estomac.

Les myotomies excessivement longues exposant à un risque de RGO post opératoire

- Les bords de la myotomie sont bien décollés et suturés respectivement aux piliers droit et gauche du diaphragme de façon à maintenir la brèche musculaire béante [62].

▼ Complications :

La complication per opératoire majeure est la plaie muqueuse. Celle-ci doit être soigneusement irriguée et fermée par une ou plusieurs sutures. L'insufflation d'air en per opératoire est utile à la mise en évidence des plaies punctiformes [62].

D'autres incidents peuvent survenir : l'ouverture de la plèvre qui doit être suturée sans drainage et la vagotomie accidentelle.

Afin d'éviter un RGO post opératoire, un procédé anti reflux est associé à la myotomie.



Figure n°31 : Réalisation de la myotomie et exposition du plan muqueux. [63]

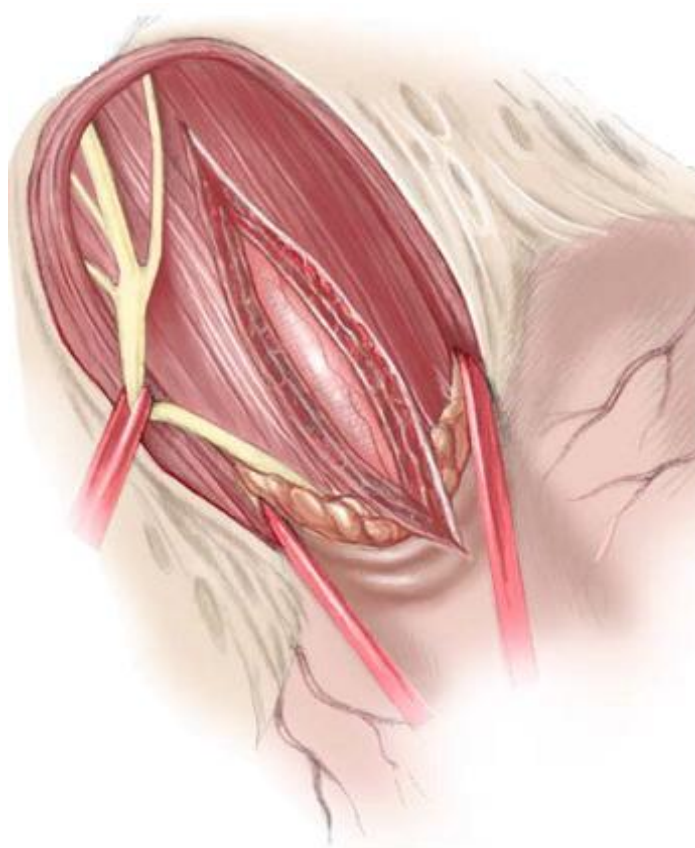


Figure n°32 : Incision de la myotomie de Heller. [63]



Figure n°33 : ligature du manchon fungique aux berges de la myotomie. [63]

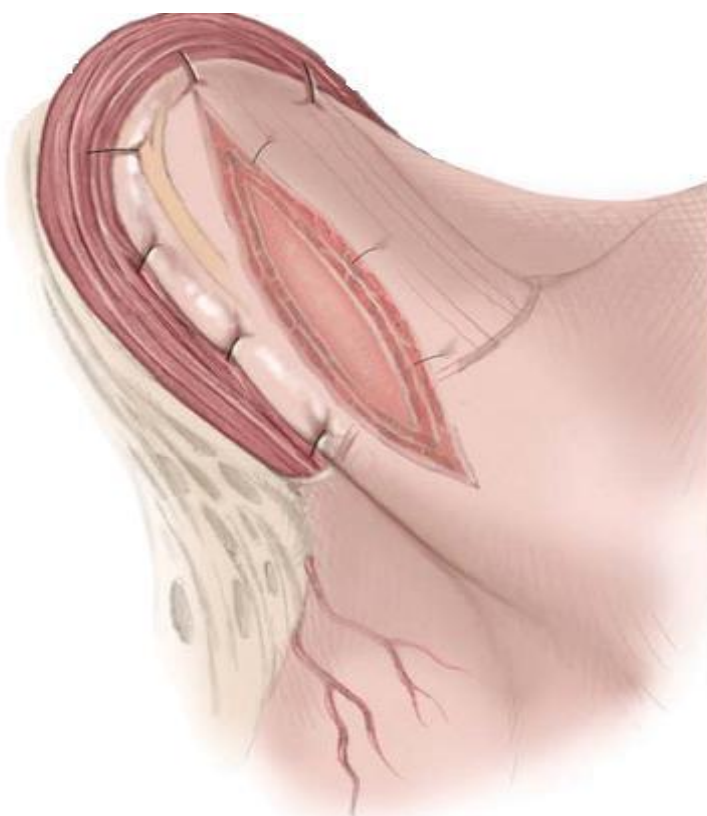


Figure n°34 : Amarrage de la valve au pilier diaphragmatique. [63]

v Les indications :

Le traitement du mégaoesophage doit être le plus précoce possible.

Le traitement médical est réservé au stade initial avec dysphagie minime et petite dilatation du corps œsophagien.

La chirurgie est proposée d'emblée ou bien après échec de quelques séances de dilatation bien conduites.

Le but de la chirurgie de l'achalasie est le soulagement complet de l'obstruction fonctionnelle avec préservation de la fonction du SIO [65].

Le traitement de référence est la myotomie de Heller qui consiste à réaliser une incision longitudinale extra-muqueuse de la couche musculaire du cardia sur une dizaine de centimètres. Cette chirurgie est réalisée par laparotomie ou laparoscopie [64, 65] associée à un geste anti-reflux [66,67].

La myotomie est efficace dans 92 % des cas [68], elle présente les meilleurs résultats sur le long terme. Les complications possibles sont les perforations et une dysphagie persistante (5 à 10 % des cas).

Tableau n°23 : Voies d'abord et technique chirurgicale selon les séries :

	Viola [24]	Mellouk [25]	Rahhaoui [26]	SIALA N [27]	El yahyaoui [28]	Notre série
Malades opérés	19/20 (95%)	15/17 (88%)	16/16 (100%)	6/6	3/3 (100%)	15/18 (79%)
Laparotomie	18/19 (95%)	15/15 (100%)	16/16 (100%)	6/6	3/3 (100%)	2 /15
Laparoscopie	1/19 (5%)	0	0	0	0	- 5/15 -conversion à ciel ouvert : 4/15
Technique	Heller	Heller	Heller	Heller	Heller	Heller
Système anti reflux	Valve antérieure : 19/19	Nissen : 11/15 Dor : 4/15	Dor : 7/16 Lortat Jacob 3/16 Nissen : 3/16 Toupet : 2/16	-----	Hémi valve antérieure 2/3 Nissen: 1/3	Valve Antérieur : 1/15 Dor : 2/15 Hémi valve antérieure : 1/15 Lortat Jacob : 1/15 Non précisé : 10/15

NB : Dans notre série, la voie d'abord n'a pas été mentionnée pour 4 patients opérés.

D'après plusieurs auteurs, les résultats obtenus par myotomie de Heller ont une efficacité similaire qu'elle soit réalisée par vidéo-chirurgie ou chirurgie ouverte. Cependant, la célioscopie expose à moins de risques et permet un séjour hospitalier plus court [69].

Par ailleurs, la laparoscopie par rapport à la thoracoscopie apparaît plus simple et permet la réalisation d'un système anti reflux [70, 71, 72].

L'incidence du RGO après myotomie de Heller dans la population pédiatrique est de 20% [73, 74, 75]. Parmi les facteurs de risque : l'extension de la myotomie dans le cardia, quand elle dépasse 2 cm, le risque de RGO est majeur [76].

De plus la survenue du RGO post opératoire apparaît dépendre du temps : dans une étude de 120 patients, Jara et al [105] ont noté que 24% des patients développent un RGO à moins d'une année et 48% 10 ans après.

L'approche rationnelle est donc l'addition d'un procédé anti reflux à la myotomie de Heller [26].

V. LE SUIVI ET L'EVOLUTION

1. Evolution postopératoire immédiate [Tableau n°24] :

Séries	Brèche de la muqueuse	Mortalité
Viola [24]	1/19	0
Mellouk [25]	0/17	0
Rahhaoui [26]	0/16	0
El yahiyaoui [28]	0/3	0
Notre série	1/15	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%.

Aucune complication n'est survenue dans le post opératoire immédiat.

Dans notre série, nous avons eu une complication postopératoire immédiate consécutive à une brèche de la muqueuse œsophagienne avec un taux presque similaire aux autres études.

2. Evolution à moyen et à long terme :

L'efficacité de la myotomie au long cours est jugée cliniquement sur l'amélioration ou la disparition des symptômes fonctionnels, radiologiquement sur la diminution du calibre de l'œsophage et la diminution de la sténose du cardia, l'endoscopie vérifiera la régression du spasme au niveau du cardia et la manométrie est intéressante pour s'assurer de la normalisation de la pression au niveau du cardia.

Tableau n°25 : Résultats éloignés de la myotomie selon les séries :

Séries	Malades suivis	Recul moyen	Amélioration des symptômes
Viola [24]	18/19	3ans	12 /18
Mellouk [25]	12/15	31 mois	11/12
Rahhaoui [26]	15/16	14,4 mois	12/15
El yahyaoui [28]	3/3	NR	3/3
Notre série	14/18	37 mois	10/11

NR : Non retrouvé

L'étude de Viola comporte un nombre important de perdus de vue et montre une persistance d'anomalies manométriques prédominant au corps de l'œsophage avec réapparition des symptômes cliniques dans 5 cas sans nécessiter de geste chirurgical [24].

Dans l'étude de Mellouk, 12 patients parmi les 15 opérés ont été vus régulièrement en consultation avec un recul moyen de 31 mois. Les résultats fonctionnels étaient :

- disparition de la dysphagie : 8 cas.
- amélioration des signes respiratoires : 4 cas.
- reprise pondérale : 3 cas.

Dans l'étude de Rahhaoui, 15 patients ont été suivis en post opératoire. Le recul moyen était de 14,4 mois. Une amélioration des symptômes a été notée chez 12 patients soit 80%.

Dans notre étude, 14 patients ont été suivis en post opératoire ,4 patients ont été perdus de vue, et un patient en cours d'évaluation.

Une amélioration des symptômes a été notée chez 10 patients parmi les 14 patients suivis.

▼ Le contrôle radiologique :

Tableau n°26 : Le contrôle radiologique selon les séries selon les séries :

Séries	TO réalisés	Réduction du calibre oesophagien	Persistance de la dilatation	RGO
Viola [24]	-	-	-	-
Mellouk[25]	8	8	0	0
Rahhaoui[26]	6	5	1	2
El yahyaoui[28]	-	-	-	-
Notre série	4	2	2	NS

▼ Le contrôle manométrique :

Dans la série de Viola, 9 enfants ont bénéficié d'une manométrie de contrôle 2 à 92 mois après l'intervention. Dans tout les cas, le tonus du SIO s'est amélioré, mais il persistait un défaut de relaxation et une dyskinésie à des degrés variables mais moindre qu'avant la chirurgie.

Dans la série de Rahhaoui, elle a été réalisée chez 2 patients et a montré une hypotonie du SIO et un aperystaltisme résiduel dans les 2 cas.

Dans la série de Mellouk ainsi que la notre, on n'a pas réalisé de manométrie de contrôle.

CONCLUSION

ET

RECOMMANDATIONS

A la lumière de ce travail, nous insistons sur la nécessité de développer d'avantage un certain nombre de points :

Ø La précocité du diagnostic :

La majorité de nos patients a été diagnostiquée après un délai minimal de plusieurs mois, 88,9% des patients avaient un retard staturo-pondéral au moment du diagnostic et 2 enfants avaient de véritables signes de dénutrition. La rareté de la pathologie fait qu'on y pense moins par rapport aux autres maladies responsables de vomissements chroniques. La dysphagie n'est pas un signe fréquemment rapporté par les enfants. Nous recommandons donc d'élargir les indications d'explorations digestives devant les vomissements chroniques de l'enfant : FOGD et TOGD au moins.

Ø Le diagnostic positif :

Un TOGD objectivant une sténose avec mégaoesophage en amont doit être complété par une FOGD pour étayer la nature fonctionnelle de la sténose et explorer la qualité de la muqueuse et de la lumière œsophagienne.

La manométrie œsophagienne est, cependant, l'outil clé pour le diagnostic certain du mégaoesophage mais aussi pour sa classification.

Ø L'association 3A :

Nous ne l'avons pas trouvée aussi rare que ce qui est décrit dans la littérature. Le grand pourcentage de la consanguinité dans notre contexte fait probablement qu'on ait un nombre important de cette association. Existe-il des mutations génétiques spécifiques dans notre population ? Une étude génétique plus raffinée devrait se développer dans ce sens.

Sur le plan clinique, devant toute découverte radio-endoscopique d'un mégaoesophage, l'interrogatoire et l'examen clinique doivent rechercher la notion

d'alacrymie et de mélanodermie qui doivent être confirmés par un test de schirmer et le dosage d'ACTH pour une orientation syndromique 3A.

Vice versa, devant toute insuffisance surrénalienne et/ ou une alacrymie, l'interrogatoire doit rechercher des signes digestifs pouvant orienter vers un mégaoesophage.

Ø La prise en charge :

Après avoir posé le diagnostic du syndrome 3A, un traitement à base d'hydrocortisone doit être instauré en urgence pour éviter les troubles glycémiques et hydro-électrolytiques parfois très sévères. Les malades opérés peuvent présenter encore des vomissements dus plutôt à l'insuffisance surrénalienne qu'à l'échec de l'intervention de Heller.

Ø L'évolution :

L'échec de la cure chirurgicale de l'achalasie dans certaines situations nous amène à chercher et développer d'autres moyens thérapeutiques tels l'injection de la toxine botulique et les dilatations pneumatiques par ballonnets.

RESUME

RESUME

Le mégaoesophage idiopathique, également appelé achalasie œsophagienne, ou encore cardiospasme, est un trouble moteur primitif de l'œsophage qui associe un dysperistaltisme du corps œsophagien, une hypertonie de son sphincter inférieur et un défaut de relaxation lors de la déglutition.

C'est une affection rare en pédiatrie. Son incidence est de 0.5 à 2 pour 100 000 habitants par an. Son étiologie et sa physiopathologie demeurent mal connues et elles sont le sujet de plusieurs recherches.

Le mégaoesophage peut s'associer à d'autres anomalies notamment le syndrome des 3 A (Achalasie, Alacrymie, Addisonisme) ou également appelé syndrome d'Allgrove, et la dysautonomie familiale (syndrome de 4A).

Ce travail est une étude rétrospective et prospective, descriptive et analytique portant sur 18 cas de mégaoesophage diagnostiqués au sein du service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès, sur une période de 7 ans allant de janvier 2009 à décembre 2016. Les objectifs de ce travail sont d'étudier le profil clinique et de distinguer les formes syndromiques, adapter la prise en charge en fonction des associations retrouvées, et d'étudier l'impact de la prise en charge médico-chirurgicale sur l'évolution à moyen et à long terme.

Nous avons colligé durant cette période 18 cas d'enfants atteints de mégaoesophage. L'âge moyen des malades est de 5ans et 4 mois avec des extrêmes allant de 6 mois à 12 ans avec présence de notion de consanguinité de premier degré chez 12 de nos patients. Sur le plan Clinique, les vomissements chroniques étaient le maître symptôme retrouvé chez 17 patients (94%), une dysphagie chez 6 patients (33%), une alacrymie chez 9 patients (50%). Sur le plan biologique, la

cortisolémie était basse chez 2 malades et l'ACTH était élevée chez 6 patients portant le syndrome de 3A.

La radiologie et l'endoscopie digestive étaient nos principaux moyens diagnostiques. La manométrie œsophagienne a été faite seulement chez deux enfants confirmant le diagnostic de mégaoesophage.

La myotomie de Heller réalisée par laparotomie ou par laparoscopie et associée à la confection d'une valve antireflux a constitué le traitement de choix chez nos malades.

Nous avons analysé par la suite nos résultats en deux groupes : groupe A : patients ayant un mégaoesophage isolé et groupe B : patients ayant un syndrome de 3 A.

Nous avons comparé les différentes caractéristiques épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutives des 2 groupes. Aucun résultat n'a été significatif en dehors de l'absence des éléments en faveur d'un syndrome de 3A dans le groupe A. Cependant, l'évolution après la myotomie de Heller, était meilleure dans le groupe B (100%) que dans le groupe A (66,6%) sans avoir un P significatif.

SUMMARY

The idiopathic mega-esophagus, also called esophageal achalasia, or cardiospasm, is a primary esophageal motility disorder including lack of peristalsis of the esophagus, hypertonia of lower esophageal sphincter as well as a defect of relaxation during swallowing.

Achalasia is a rare condition in pediatrics. Its incidence is 0.5 to 2 per 100 000 inhabitants per year. Its etiology and pathophysiology remain poorly known and are the subject of several researches.

The mega-esophagus may associate with other abnormalities such as the 3A syndrome (Achalasia, Alacrymia, Addisonism) also called « Allgrove syndrome”, and familial dysautonomia (4A syndrome).

This work is a retrospective, prospective, descriptive and analytical study of 18 mega-esophagus cases diagnosed in the Department of Pediatrics at the CHU Hassan II of Fez, over a period of 7 years (January 2009 to December 2016). The aim of this Work is to study the clinical profile and to distinguish the syndromic forms, adapt the management according to the associated conditions and study the impact of the medico-surgical management on the disease evolution over the medium to long term.

During this period we collected 18 cases of children with mega-esophagus. The average age of the patients is 5 years and 4 months with extremes ranging from 6 months to 12 years with the presence of first degree inbreeding in 12 of our patients. Clinically, chronic vomiting was the main symptom found in 17 patients (94%), dysphagia in 6 patients (33%), and alacrymia in 9 patients (50%). Biologically, cortisol levels were low in 2 patients and ACTH was elevated in 6 patients with 3A syndrome.

Radiology and digestive endoscopy were our main diagnostic tools. The oesophageal manometry was performed on two children confirming the diagnosis of mega-esophagus.

The Heller myotomy performed by laparotomy or laparoscopy and associated with making an antireflux valve was the treatment of choice for our patients.

We then analyzed our results in two groups: group A: Patients with isolated mega-esophagus and group B: patients with 3 A syndrome.

We compared the different epidemiological, clinical, paraclinical, therapeutic and evolutionary characteristics of the two groups. No significant results were found except for the absence of the elements in favor of a syndrome of 3A in group A. However, After the Heller myotomy, the evolution was better in group B (100%) than in group A (66.6%) without having a significant P.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] S. Moreau, M. Goollet de Ruggy, E Babin, A Valdazo, P Delmas : anatomie et physiologie de l'oesophage, Encyclopédie médico-chirurgicale : 20-800-A-10 2010 Elsevier, paris.
- [2] D. Bastian, J. Mourot : traité de Technique chirurgicale appareil digestif : anatomie chirurgicale de l'oesophage : 40-170 (1987).
- [3] Nakajima, et al, 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.
- [4] F. H. Netter MD, A. F. Delley, J. H. Meyers : Atlas d'anatomie humaine (1995), p : 220-229.
- [5] www.chups.jussieu.fr (C.H.U Pitié-Salpêtrière).
- [6] 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.
- [7] G. E. Boeckxstaens. The lower esophageal sphincter: neurogastroenterol Motil (2005). 17 (Suppl 1), 13-21.
- [8] Goldblum JR, Rice TW, Richter JE. Histopathologic features in esophagomyotomy specimens from patients with achalasia. Gastroenterology. sept 1996;648-654.
- [9] Ruiz-de-León A, Mendoza J, Sevilla-Mantilla C, Fernández AM, Pérez-de-la-Serna J, González VA, et al. Myenteric antiplexus antibodies and class II HLA in achalasia. Dig. Dis. Sci. janv 2002;15-19.
- [10] Clark SB, Rice TW, Tubbs RR, Richter JE, Goldblum JR. The nature of the myenteric infiltrate in achalasia: an immunohistochemical analysis. Am. J. Surg. Pathol. Août 2000;1153-1158.

- [11] Galey KM, Wilshire CL, Niebis S, Jones CE, Raymond DP, Litle VR, et al.
Atypical variants of classic achalasia are common and currently under-recognized: a study of prevalence and clinical features. *J. Am. Coll. Surg.* juill 2011;155-161; discussion 162-163.
- [12] Dogan I, Puckett JL, Padda BS, Mittal RK. Prevalence of increased esophageal muscle thickness in patients with esophageal symptoms. *Am. J. Gastroenterol.* Janv 2007;137-145.
- [13] Lennon VA, Sas DF, Busk MF, Scheithauer B, Malagelada JR, Camilleri M, et al.
Enteric neuronal autoantibodies in pseudoobstruction with small-cell lung carcinoma. *Gastroenterology.* janv 1991;137-142.
- [14] Facco M, Brun P, Baesso I, Costantini M, Rizzetto C, Berto A, et al. T cells in the myenteric plexus of achalasia patients show a skewed TCR repertoire and react to HSV-1 antigens. *Am. J. Gastroenterol.* juill 2008;1598-1609.
- [15] Castagliuolo I, Brun P, Costantini M, Rizzetto C, Palù G, Costantino M, et al.
Esophageal achalasia: is the herpes simplex virus really innocent? *J. Gastrointest. Surg.* Janv 2004;24-30; discussion 30.
- [16] Booy JD, Takata J, Tomlinson G, Urbach DR.
The prevalence of autoimmune disease in patients with esophageal achalasia. *Diseases of the Esophagus.* 1 avr 2012;25(3):209-213.
- [17] Gordillo-González G, Guatibonza YP, Zarante I, Roa P, Jacome LA, Hani A. Achalasia familiar: report of a family with an autosomal dominant pattern of inheritance. *Dis. Esophagus.* janv 2011;E1-4.
- [18] Latiano A, De Giorgio R, Volta U, Palmieri O, Zagaria C, Stanghellini V, et al. HLA and enteric antineuronal antibodies in patients with achalasia. *Neurogastroenterol. Motil.* juill 2006;520-525.

- [19] Alahdab YO, Eren F, Giral A, Gunduz F, Kedrah AE, Atug O, et al. Preliminary evidence of an association between the functional c-kit rs6554199 polymorphism and achalasia in a Turkish population. *Neurogastroenterol. Motil.* janv 2012;27-30.
- [20] Nuñez C, García-González MA, Santiago JL, Benito MS, Mearín F, de la Concha EG, et al. Association of IL10 promoter polymorphisms with idiopathic achalasia. *Hum. Immunol.* sept 2011;749-752.
- [21] De León AR, de la Serna JP, Santiago JL, Sevilla C, Fernández-Arquero M, de la Concha EG, et al. Association between idiopathic achalasia and IL23R gene. *Neurogastroenterol. Motil.* juill 2010;734-738, e218.
- [22] Paladini F, Cocco E, Cascino I, Belfiore F, Badiali D, Piretta L, et al. Age-dependent association of idiopathic achalasia with vasoactive intestinal peptide receptor 1 gene. *Neurogastroenterol. Motil.* juin 2009;597-602.
- [23] Wouters MM, Lambrechts D, Becker J, Cleynen I, Tack J, Vigo AG, et al. Genetic variation in the lymphotoxin- α (LTA)/tumour necrosis factor- α (TNF α) locus as a risk factor for idiopathic achalasia. 20 nov 2013-304848.
- [24] Vioala S, Goutet J.M. Le mégaoesophage de l'enfant: profil clinique et évolution à long terme. *Archives de pédiatrie* 12(2005) :391-96.
- [25] MELLOUK.N Le mégaoesophage primitif de l'enfant : Thèse de médecine, Casablanca, 2007, n° 179.
- [26] RAHHAOUI.F Mégaoesophage idiopathique chez l'enfant : Thèse de médecine Rabat n°10 année : 2001.
- [27] Siala n., Lagha m., Azzabi o., Fetni i., Rebah o., Dridi y., Selmi i., Ben ammar b., Halioui s., Maherzi a. Mégaoesophage idiopathique chez l'enfant : A propos de 6 cas , Archives de Pédiatrie ,21,5, Pages 756

- [28] El yahiyaoui.M Pathologie de la charnière oesogastrique chez l'enfant : Thèse de médecine Rabat n°179 année : 2016.
- [29] Révillon Y, Lortat – Jacob S. Mégaoesophage La chirurgie digestive de l'enfant. Pp : 147-155.
- [30] Karnak I, Senocak M.E. Achalasia in childhood: surgical treatment and outcome. Eur J ped surj 2001 ; 11 : 233.
- [31] Digestive Diseases and sciences (publisher: springer Netherlands) Volume 47, number 11) date: November 2002 pages: 2538-2543.
- [32]. Metman E.H, Debbabi S. Troubles moteurs de l'œsophage EMC traité de gastroenterologie, 1994.9-201-A-10.
- [33]. Raven RW. Achalasia of the oesophagus in children BNJ 5267: 1614-1616.
- [34]. Myers NA, Jolley SG, Taylor R.: Achalasia of the cardia in children: a worldwide survey. J Pediatr Surg 1994; 29; 1375-1379.
- [35]. Spiegel R, Shaley S, Huebner A, Horovitz Y. Association of chronic symptomatic neutropenia with the Triple A syndrome. J Pediatr Hematol Oncol. 2005 Jan;27(1):53-5. PubMed | Google Scholar
- [36]. Aghajanzadeh M, Safarpour F, Hydayati MH, Kohssari MR, Mashhour MY, Soleymani AS. Allgrove syndrome: reports of cases and literature. Saudi J Gastroenterol. 2006 Jan-Mar;12(1):34-5. PubMed | Google Scholar
- [37]. F. Kallabi, L. Boudjella, A. Tebaibia, H. Kamoun. Étude génétique du syndrome d'Allgrove
- [38]. Allgrove J, Clayden GS, Grant DB, Macaulay JC. Familial gluco-corticoid deficiency with achalasia of the cardia and deficient tear production. Lancet 1978;1:1284 6.

- [39]. Lahmidani N , El yousfi M, El abkari M, Ibrahimi A. syndrome d'Allgrove chez un patient aux antécédents de sté-nose hypertrophique du pylore.A
Propos d'un cas avec revue de la littérature. Acta Endosc 2012 ;42 :52-3.
- [40]. Kimber J, McLean BM et al. Allgrove or 4"A" syndrome : an autosomal recessive syndrome causing multisystem neurological disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003 : 74 and 654-57.
- [41]. Houlden H, Smith S et al. Clinical and genetic characterization of families with triple A (Allgrove) syndrome. Brain. 2002 : 125 and 2681-90.
- [42]. Objectifs en Hépatogastro-Entérologie – collégiale des hépatogastroentérologie
- [43]. Vaysse Ph, Guitard J, Moscovici J, Cao-van C, Juskiewenski S. Mégaoesophage par achalasie chez l'enfant. Chir pédiatr. 1989, 23 : 81-86.
- [44]. NAKAYAMA. DK, SHORTER. NA,, BOYLE . J .T, et al : Pneumatic dilatation and operative treatment of achalasie in children.
- [45]. Raven RW. Achalasie of the oesophagus in children BNJ 5267: 1614-1616.
- [46]. G. Schmutz, V. Lepennec, X. Vien, M. Chichard, JL. Cyr, E. Turcotte, F. Benard: Méthodes d'imagerie de l'oesophage et indication. EMC, 2010, 33-060-a-15.
P 2
- [47]. Myers NA, Jolley SG, Taylor R. Achalasie of the cardia in children :a worldwide survey .J. Pediatr Surg 1994 ; 29 : 1375-9.
- [48]. Cargill G, Goutet JM, Onorati C, Munk A. La manométrie oesophagienne chez l'enfant et le nourrisson. Ann Pediatr (Paris) 1985 ; 32 : 193-202.
- [49]. G. Mattioli. Outcome of laparoscopic Nissen fundoplication with gastrooesophageal reflux disease and supraoesophageal surgical endoscopy (2004) 18 : 463-465.

- [50]. GUIJ. J.M, DELARUE.A. Pathologie acquise de l'oesophage_editions techniques EMC, Ped, 1993, 4-017-A-20, p8-10.
- [51]. HOLLOWAY. RH, DODDS. WJ, HELM. JF et al. Integrity of of cholinergic innervation to the lower oesophagel sphincter in achalasia.
- [52]. PASRICHA.PJ, RAVICH.WJ, HENDRIX. TR, et al : Intraspincteric botulium for the treatment of achalasia. N. Engl.J. Med, 1995, 332, p : 774-778.
- [53]. BOROTO.E, GAUDRIC.M :Facteurs de risque de perforation oesophagienne lors de la dilatation pneumatique pour achalasia.
- [54]. ML Barussaud, E Lestessier Nantes DESC Brest : Achalasie de l'œsophage dilatation endoscopique ou chirurgicale ? JUIN 2005.
- [55]. Azizkhan RG, Tapper D, Eraklis A, Achalasia in childhood : a 20 year experience.
- [56]. Berquist WE, Byrne WJ, Ament ME, Fonkalsrud EW, Euler AR.
Achalasia : diagnosis, management, and clinical course in 16 children.
Pediatrics 1983 ; 71 : 798-805.
- [57]. Perisic VN, Scepanovic D, Radlovic N : Nonoperative treatment of achalasia.
- [58]. Babu R, Grier D, Cusick E, Spicer RD : Pneumatic dilatation for childhood achalasia.
- [59]. Gershman G, Ament ME, Vargas J : Frequency and medical management of esophageal perforation after pneumatic.
- [60]. Porras G, Hernandez MH, Izundegui G, Porras JD :Selecting the surgical procedure for simple and complicated esophageal achalasia in children.
- [61]. DESCOS.L : Le mégaoesophage idiopathique : étude clinique. Cahiers méd. Lyon, 1973, 49,2205-2215.
- [62]. DAVID.L, DUDGEON: Achalasia Abdominal surgery of infancy and childhood, 1992, 36, p : 1-10.

- [63]. PAYNE. WS, ELLIS.FH. Jr, OLSEN. AM : Treatment of cardiospasm (achalasia of the Esophagus) in children. Surgery, 1961, 50, n° 5 p : 731.
- [64]. Holcomb 3rd GW, Richards WO, Riedel BD. Laparoscopic esophagomyotomy for achalasia in children.J Pediatr Surg 1996 ; 31 : 716-8.
- [65]. KEITH.B, ALLEN and RICHARD.R : Surgy for achalasia of the cardia in children : the Dor-GAVRILIU procedure. Journal of pediatric surgery, vol 27, n° 11, 1992, p : 1418-1421.
- [66]. Vantrappen G, Hellemans J. Achalasia. In : Vantrappen G, Hellemans J, editors : Diseases of the esophagus. New York, Heidelberg, Berlin : Springer-Verlag ; 1974. P. 287-354.
- [67]. Tomlinson P, Grant AF: A review of 74 patients with oesophageal achalasia : the results of cardiomyotomy with and without Nissen fundoplication. Aust NZJ Surg 1981 ; 51 : 48-51.
- [68]. Mattioli G, Cagnazzo A.The surgical approach to esophageal achalasia Eur J Pediatr Surg, 7 (1997), 323-327.
- [69].LELLI. JL Jr, DRONGOWSKI. RA, CORAN. AG : Efficacy of the transhiatal modified Heller myotomy in children with achalasia-a 21 – year experience. J. pediatr. Surg, 1997, 32 (2) : 333-338, 1985.
- [70].ANCONA. E, ENSELMINO. M, ZANIVOTO. G et al : Esophageal achalasia : laparoscopic versus conventional open Heller-Dor operation.
- [71].CUSCHIERI. A, SHIMI. S, NATHANSON. LK : Laparoscopic cardiomyotomy for achalasia. JR. Coll. Surg. Edinb, 1991, 36 : 152-154.
- [72].SWANSTROM.LL, PENNINGS.J : Laparoscopic esophagomyotomy for achalasia Surg. Endosc, 1995, 9, p : 286-292.
- [73].AZIZKHAN. RG, TAPPER. D, ERAKLIS. A : Achalasia in childhood : a 20-year experience. J. pediatr. Surg, 15 : 452, 1980.

- [74].BALLANTINE. TVN, FITZGERALD. JF, GROSFELD. JL : Transabdominal esophagomyotomy for achalasia in children J. pediatr. Surg, 1980, 15 : 457-461.
- [75].VANE. Dw, COSBY.K, WEST.K et al : Late results following esophago myotomy in children with achalasia. J pediatr. Surg, 1988, 23, p : 515-519.
- [76]. JARA. FM, TOLEDO-PEREYRA. LH, LEWIS et al : Long-term results of esophagomyotomy for achalasia of esophagus. Arch. Surg, 114 : 935-936, 1979.