

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2012

THESE N°: 72

**TRAITEMENT CHIRURGICAL DU MEGAOESOPHAGE
IDIOPATHIQUE CHEZ L'ENFANT
A PROPOS DE 23 CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mme. Khouloud BOUSSOUNI

Née le 21 Novembre 1985

Médecin Interne du CHU Ibn Sina Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Megaoesophage - Traitement - Intervention de Heller - Enfant.

JURY

Mr. M. N. BENHAMAMOUCH
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. M. ABDELHAK
Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. T. MESKINI
Professeur de Pédiatrie

JUGES

Mr. S. ETTAIR
Professeur de Pédiatrie



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation

10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie

12. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire

13. Pr. BENSOUA Mohamed Anatomie

14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
17. Pr. BALAFREJ Amina
18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
25. Pr. NAJI M'Barek *
26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUNHalima
28. Pr. BENSAID Younes
29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
30. Pr. IHRAI Hssain *
31. Pr. IRAQI Ghali
32. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali
34. Pr. AMMAR Fanid
35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE
36. Pr. EL FASSY Fihri Mohamed Taoufiq
37. Pr. EL HAITEM Naïma
38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
41. Pr. LACHKAR Hassan
42. Pr. OHAYON Victor*
43. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
45. Pr. DAFIRI Rachida
46. Pr. FAIK Mohamed
47. Pr. HERMAS Mohamed
48. Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNAOUI Mohamed
50. Pr. AOUNI Mohamed
51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
53. Pr. CHAD Bouziane
54. Pr. CHKOFF Rachid
55. Pr. KHARBACH Aïcha
56. Pr. MANSOURI Fatima
57. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
58. Pr. SEDRATI Omar*
59. Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Chirurgie générale
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

60. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
61. Pr. ATMANI Mohamed*
62. Pr. AZZOUZI Abderrahim
63. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
64. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
65. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
66. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
67. Pr. BENSOUDA Yahia
68. Pr. BERRAHO Amina
69. Pr. BEZZAD Rachid
70. Pr. CHABRAOUI Layachi
71. Pr. CHANA El Houssaine*
72. Pr. CHERRAH Yahia
73. Pr. CHOKAIRI Omar
74. Pr. FAJRI Ahmed*
75. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
76. Pr. KHATTAB Mohamed
77. Pr. NEJMI Maati
78. Pr. OUAALINE Mohammed*
Hygiène
79. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
80. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

81. Pr. AHALLAT Mohamed
82. Pr. BENOUDA Amina
83. Pr. BENSOUDA Adil
84. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
85. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
86. Pr. CHRAIBI Chafiq

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique

87. Pr. DAOUDI Rajae
88. Pr. DEHAYNI Mohamed*
89. Pr. EL HADDOURY Mohamed
90. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
91. Pr. FELLAT Rokaya
92. Pr. GHAFIR Driss*
93. Pr. JIDDANE Mohamed
94. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
95. Pr. TAGHY Ahmed
96. Pr. ZOUHDI Mimoun
Mars 1994
97. Pr. AGNAOU Lahcen
98. Pr. AL BAROUDI Saad
99. Pr. BENCHERIFA Fatiha
100. Pr. BENJAAFAR Nouredine
101. Pr. BENJELLOUN Samir
102. Pr. BEN RAIS Nozha
103. Pr. CAOUI Malika
104. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
105. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
106. Pr. EL AOUAD Rajae
107. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
108. Pr. EL HASSANI My Rachid
109. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
110. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
111. Pr. ERROUGANI Abdelkader
112. Pr. ESSAKALI Malika
113. Pr. ETTAYEBI Fouad
114. Pr. HADRI Larbi*
115. Pr. HASSAM Badredine
116. Pr. IFRINE Lahssan
117. Pr. JELTHI Ahmed
118. Pr. MAHFOUD Mustapha
119. Pr. MOUDENE Ahmed*
120. Pr. OULBACHA Said
121. Pr. RHRAB Brahim
122. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
123. Pr. SLAOUI Anas

- Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie Réanimation
 Neurochirurgie
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Anatomie
 Gynécologie Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
- Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Radiothérapie
 Chirurgie Générale
 Biophysique
 Biophysique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Gynécologie Obstétrique
 Immunologie
 Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Chirurgie Cardio- Vasculaire
 Chirurgie Générale
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

124. Mars 1994
125. Pr. ABBAR Mohamed* Urologie
126. Pr. ABDELHAK M'barek Chirurgie – Pédiatrique
127. Pr. BELAIDI Halima Neurologie
128. Pr. BRAHMI Rida Slimane Gynécologie Obstétrique
129. Pr. BENTAHILA Abdelali Pédiatrie
130. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali Gynécologie – Obstétrique
131. Pr. BERRADA Mohamed Saleh Traumatologie – Orthopédie
132. Pr. CHAMI Ilham Radiologie
133. Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae Ophtalmologie
134. Pr. EL ABBADI Najia Neurochirurgie
135. Pr. HANINE Ahmed* Radiologie
136. Pr. JALIL Abdelouahed Chirurgie Générale
137. Pr. LAKHDAR Amina Gynécologie Obstétrique
138. Pr. MOUANE Nezha Pédiatrie

Mars 1995

139. Pr. ABOUQUAL Redouane Réanimation Médicale
140. Pr. AMRAoui Mohamed Chirurgie Générale
141. Pr. BAIDADA Abdelaziz Gynécologie Obstétrique
142. Pr. BARGACH Samir Gynécologie Obstétrique
143. Pr. BEDDOUCHE Amocrane* Urologie
144. Pr. BENZAOUZ Mustapha Gastro-Entérologie
145. Pr. CHAARI Jilali* Médecine Interne
146. Pr. DIMOU M'barek* Anesthésie Réanimation
147. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine* Anesthésie Réanimation
148. Pr. EL MESNAoui Abbes Chirurgie Générale
149. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila Oto-Rhino-Laryngologie
150. Pr. FERHATI Driss Gynécologie Obstétrique
151. Pr. HASSOUNI Fadil Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
152. Pr. HDA Abdelhamid* Cardiologie
153. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed Urologie
154. Pr. IBRAHIMY Wafaa Ophtalmologie
155. Pr. MANSOURI Aziz Radiothérapie
156. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia Ophtalmologie
157. Pr. RZIN Abdelkader* Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
158. Pr. SEFIANI Abdelaziz Génétique
159. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali Réanimation Médicale

Décembre 1996

160. Pr. AMIL Touriya* Radiologie
161. Pr. BELKACEM Rachid Chirurgie Pédiatrie
162. Pr. BELMAHI Amin Chirurgie réparatrice et plastique
163. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim Ophtalmologie

164. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
165. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
166. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
167. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
168. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
169. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
170. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
171. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
172. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
173. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

174. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
175. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
176. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
177. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
178. Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
179. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
180. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
181. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
182. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
183. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
184. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
185. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
186. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
187. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
188. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
189. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
190. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
191. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
192. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
193. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

194. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
195. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
196. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
197. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
198. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
199. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
200. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
201. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
202. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

203. Pr. BENKIRANE Majid* Hématologie
204. Pr. KHATOURI ALI* Cardiologie
205. Pr. LABRAIMI Ahmed* Anatomie Pathologique

Janvier 2000

206. Pr. ABID Ahmed* Pneumophtisiologie
207. Pr. AIT OUMAR Hassan Pédiatrie
208. Pr. BENCHERIF My Zahid Ophtalmologie
209. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd Pédiatrie
210. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine Pneumo-phtisiologie
211. Pr. CHAOUI Zineb Ophtalmologie
212. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer Chirurgie Générale
213. Pr. ECHARRAB El Mahjoub Chirurgie Générale
214. Pr. EL FTOUH Mustapha Pneumo-phtisiologie
215. Pr. EL MOSTARCHID Brahim* Neurochirurgie
216. Pr. EL OTMANY Azzedine Chirurgie Générale
217. Pr. GHANNAM Rachid Cardiologie
218. Pr. HAMMANI Lahcen Radiologie
219. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim Anesthésie-Réanimation
220. Pr. ISMAILI Hassane* Traumatologie Orthopédie
221. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss Gastro-Entérologie
222. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim* Anesthésie-Réanimation
223. Pr. TACHINANTE Rajae Anesthésie-Réanimation
224. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida Médecine Interne

Novembre 2000

225. Pr. AIDI Saadia Neurologie
226. Pr. AIT OURHROUI Mohamed Dermatologie
227. Pr. AJANA Fatima Zohra Gastro-Entérologie
228. Pr. BENAMR Said Chirurgie Générale
229. Pr. BENCHEKROUN Nabiha Ophtalmologie
230. Pr. CHERTI Mohammed Cardiologie
231. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma Anesthésie-Réanimation
232. Pr. EL HASSANI Amine Pédiatrie
233. Pr. EL IDGHIRI Hassan Oto-Rhino-Laryngologie
234. Pr. EL KHADER Khalid Urologie
235. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah* Rhumatologie
236. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan Endocrinologie et Maladies Métaboliques
237. Pr. HSSAIDA Rachid* Anesthésie-Réanimation
238. Pr. LACHKAR Azzouz Urologie
239. Pr. LAHLOU Abdou Traumatologie Orthopédie
240. Pr. MAFTAH Mohamed* Neurochirurgie
241. Pr. MAHASSINI Najat Anatomie Pathologique

242. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
243. Pr. NASSIH Mohamed*
244. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Décembre 2001

245. Pr. ABABOU Adil
246. Pr. AOUAD Aicha
247. Pr. BALKHI Hicham*
248. Pr. BELMEKKI Mohammed
249. Pr. BENABDELJLIL Maria
250. Pr. BENAMAR Loubna
251. Pr. BENAMOR Jouda
252. Pr. BENELBARHDADI Imane
253. Pr. BENNANI Rajae
254. Pr. BENOUACHANE Thami
255. Pr. BENYOUSSEF Khalil
256. Pr. BERRADA Rachid
257. Pr. BEZZA Ahmed*
258. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
259. Pr. BOUHOUCHE Rachida
260. Pr. BOUMDIN El Hassane*
261. Pr. CHAT Latifa
262. Pr. CHELLAOUI Mounia
263. Pr. DAALI Mustapha*
264. Pr. DRISSE Sidi Mourad*
265. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
266. Pr. EL HIJRI Ahmed
267. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
268. Pr. EL MADHI Tarik
269. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
270. Pr. EL OUNANI Mohamed
271. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
272. Pr. ETTAIR Said
273. Pr. GAZZAZ Miloudi*
274. Pr. GOURINDA Hassan
275. Pr. HRORA Abdelmalek
276. Pr. KABBAJ Saad
277. Pr. KABIRI EL Hassane*
278. Pr. LAMRANI Moulay Omar
279. Pr. LEKEHAL Brahim
280. Pr. MAHASSIN Fattouma*
281. Pr. MEDARHRI Jalil
282. Pr. MIKDAME Mohammed*
283. Pr. MOHSINE Raouf

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale

284. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
285. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
286. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
287. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
288. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
289. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
290. Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

Décembre 2002

291. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
292. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
293. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
294. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
295. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
296. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
297. Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
298. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
299. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
300. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
301. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
302. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
303. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
304. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
305. Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
306. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
307. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
308. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
309. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
310. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
311. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
312. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
313. Pr. IKEN Ali	Urologie
314. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
315. Pr. JAAFAR Abdelouhab*	Traumatologie Orthopédie
316. Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
317. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
318. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
319. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
320. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
321. Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
322. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
323. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
324. Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
325. Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale

326. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
327. Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
328. Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
329. Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
330. Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
331. Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

332. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
333. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
334. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
335. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
336. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
337. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
338. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
339. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
340. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
341. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
342. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
343. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
344. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
345. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
346. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
347. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
348. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
349. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
350. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
351. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
352. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
353. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
354. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
355. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
356. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
357. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
358. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

359. Janvier 2005

360. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
361. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
362. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
363. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
364. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
365. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
366. Pr. AZIZ Nouredine*	Radiologie
367. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
368. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
369. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
370. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
371. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
372. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
373. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
374. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
375. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
376. Pr. EL HAMZAoui Sakina	Microbiologie
377. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
378. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
379. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
380. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
381. Pr. KENDOSSI Mohamed*	Cardiologie
382. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
383. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
384. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
385. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
386. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
387. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
388. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429. Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique

434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie
450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique

474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussein *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale

Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice

Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Applications Pharmaceutiques
Génétique Humaine
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Chimie Organique

Biochimie
Biologie
Biochimie
Chimie Organique
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

* *Enseignants Militaires*



Dédicaces





A Mes très chers parents

Aucune phrase, aucun mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le respect et l'amour que je vous porte.

Vous m'avez entouré d'une grande affection, et vous avez été toujours pour moi un grand support dans mes moments les plus difficiles.

Sans vos précieux conseils, vos prières, votre générosité et votre dévouement, je n'aurais pu surmonter le stress de ces longues années d'étude.

Vous m'avez apporté toute la tendresse et l'affection dont j'ai eu besoin. Vous avez veillé sur mon éducation avec le plus grand soin.

Vous êtes pour moi l'exemple de droiture, de lucidité et de persévérance.

A travers ce modeste travail, je vous remercie et prie dieu le tout puissant qu'il vous garde en bonne santé et vous procure une longue vie que je puisse vous combler à mon tour.

Sans vous je ne suis rien. Je vous dois tout.





*A mon cher mari Mustafa,
l'amour de ma vie*

*Pour ta tendresse, tes conseils judicieux, ta présence et tes
encouragements, je te dédie ce travail en témoignage de mes
sentiments les plus profonds.*





A mes grands parents

J'aurais bien voulu que vous soyez parmi nous en ce jour mémorable.

Que la clémence de dieu règne sur vous et que sa miséricorde apaise vos âmes.

A ma sœur Amal et mes frères Badr et Zaid

En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui nous unit.

Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie.

A tous les membres de ma grande famille

(Boussouni, charkaoui, Taberkant et Bourziza).





A tous mes amis et camarades de promotion

Meryem benoulaid, Meryem Dridat ,lina, ouafae, Bouthainah,...

A tous ceux que j'ai omis d'écrire leurs noms.

Que notre amitié demeure pour toujours.

*A tous ceux qui m'ont aidé
dans la réalisation de ce travail.*





Remerciements





*A notre maître Président
Monsieur le professeur Benhmamouch mohamed najib
Professeur en chirurgie pédiatrique
CHU Ibn Sina Rabat.*

Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique, vos qualités humaines et professionnelles, ainsi que votre compréhension à l'égard des étudiants nous inspirent une grande admiration et un profond respect.

Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre grande gratitude.





*A notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur Mounir Kjsra
Professeur en chirurgie pédiatrique
CHU Ibn Sina Rabat.*

Nous sommes très sensibles au grand honneur que vous nous faites en acceptant de siéger dans notre jury.

Veillez accepter, maître, notre sincère estime et notre profond respect.





*A notre maître juge de thèse
Monsieur le Professeur Mbarek Abdelhak,
Professeur en chirurgie pédiatrique
CHU Ibn Sina Rabat.*

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de juger notre travail.

Vous nous avez reçu avec beaucoup d'amabilité, nous en sommes très touchés.

Veillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre reconnaissance et de nos sincères remerciements.





*A notre maître juge de thèse
Monsieur Le Professeur Meskini Taoufik
Professeur de pédiatrie
CHU Ibn Sina Rabat.*

*Nous sommes très émus par la spontanéité avec laquelle vous
avez accepté de juger notre travail.*

*Nous sommes très honorés par votre présence parmi notre jury de
thèse.*

*Trouvez ici, cher maître, le témoignage de notre gratitude et nos
respectueux sentiments.*





*A notre maître juge de thèse
Monsieur le professeur : ETLAIR SAID.
Professeur de pédiatrie au C.H.U de Rabat.*

*Nous avons été touchés par la grande amabilité avec laquelle
vous avez accepté de siéger dans notre jury.*

*Cet honneur que vous nous faites est pour nous l'occasion de
vous témoigner respect et considération.*

Soyez assuré de nos remerciements sincères.



Sommaire

INTRODUCTION	1
RAPPELS	5
RAPPEL ANATOMIQUE :	6
I. GENERALITES :	6
II. CONFIGURATION EXTERIEURE DE L'ŒSOPHAGE :	6
1)-Origine :.....	6
2)-Trajet et dimensions :.....	6
3)- Terminaison :.....	6
4)- Direction :.....	7
5)- Configuration :.....	7
III. DESCRIPTION DE LA PORTION ABDOMINALE DE L'ŒSOPHAGE:.....	10
1)- Rapports :.....	10
a)-En avant : l'œsophage est recouvert par le péritoine et répond à la face postérieure du foie. Sous le péritoine, cheminent les divisions du nerf vague gauche.	10
2)- Vascularisation :	12
a)Vascularisation artérielle.....	12
b)Vascularisation veineuse	12
c) Le drainage lymphatique	12
d) Innervation :.....	12
3)- Moyens de fixité du cardia	14
a) Connexions directes	14
b) Amarrages à distance	15

IV. CONSTITUTION HISTOLOGIQUE DE L'ŒSOPHAGE	16
1)- La musculuse	16
2)-La sous-muqueuse.....	16
3)-La musculaire muqueuse	16
4)-La muqueuse	16
RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	19
1)-Description des phénomènes moteurs œsophagiens	19
a) Zones de pression :	19
b) Péristaltisme œsophagien :.....	20
2) Origine et contrôle des phénomènes moteurs œsophagiens	22
a)Sphincter supérieur.....	22
b) Péristaltisme œsophagien	23
c) Sphincter inférieur	23
Etiopathogenie	27
I. HYPOTHESE GENETIQUE :	28
II. HYPOTHESE VIRALE :.....	28
III. HYPOTHESE AUTO-IMMUNE :	29
IV. HYPOTHESE NEURODEGENERATIVE.....	30
Physiopathologie	32
1. THEORIE DE L'ACHALASIE DE HURST (1915)	33
2. THEORIE DU CARDIOSPASME DE MIKULICZ (1884)	35
3. THEORIE DU CARDIOSPASME REACTIONNEL	35
Anatomie Pathologique	37
1. MACROSCOPIQUEMENT	38
2. MICROSCOPIQUEMENT	38
a)Changement primaire dans le plexus d'Auerbach	39
b)Changement lié à l'obstruction fonctionnelle	39
c) Changement lié probablement à la stase du contenu luminal	39
3. CONCLUSION :	40

MATERIELS ET METHODES	41
1. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES :	43
2. L'EXAMEN CLINIQUE :	43
3. LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE STANDARD :	44
4. LE TRANSIT OESOPHAGIEN	44
5. L'EXAMEN ENDOSCOPIQUE	45
6. L'EXAMEN MANOMETRIQUE	45
7. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL	46
RESULTATS	49
DISCUSSION	67
I-SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE :	68
1)-Fréquence :	68
2)-Répartition selon l'âge	69
3)-Répartition selon le sexe.....	70
4)-Terrain :.....	71
II. DIAGNOSTIC POSITIF	72
A. Durée d'évolution de la maladie	72
B. Symptomatologie clinique:	73
1-La dysphagie	73
2. Les régurgitations	74
3-Les troubles respiratoires	75
4-Les vomissements.....	77
5-L'amaigrissement.....	77
6-Les douleurs thoraciques ou thoraco-abdominales	78
7-L'hyper-sialorrhée et l'haleine fétide	79
8-Les troubles neuropsychiques.....	79
9. Evaluation clinique de l'achalasie (Score d'Eckardt).....	80
C. Formes associées à	82

1-Diverticule épiphrénique	82
2-Maladie de HIRSCHPRUNG.....	82
3-Un reflux gastro-oesophagien	82
4-Syndrome génétique.....	83
D. Examens paracliniques :	84
1 La radiographie thoracique standard	84
2-Le transit œsophagien	86
3-La manométrie	91
4-L'endoscopie	94
5-Scintigraphie œsophagienne	95
III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	96
1)-La sténose peptique :.....	96
2)- Les sténoses congénitales du bas œsophage par hétérotopie trachéo-bronchique :	96
3)- Incoordination crico-pharyngée.....	96
4)- Maladie des spasmes diffus de l'œsophage	96
5)- Œsophagites infectieuses	97
6)- Autres étiologies du mégaoesophage secondaire	97
IV. LE TRAITEMENT	98
1)-Le traitement médical	98
2)-Le traitement instrumental	99
2- a L'injection endoscopique intra cardiale de toxine botulinique.....	99
2-b Les dilatations œsophagiennes	100
2-b-1 Matériels	100
2-b-2 Technique	101
2-b-3 Complications	104
2-b-4 Contre Indications	105
2-b-5 Résultats :	105

3)-Le traitement chirurgical	107
A. L'intervention de HELLER	108
1. Technique chirurgicale	108
a- Evaluation du malade	108
b- Les voies d'abords.....	108
b-1Voie abdominale (laparotomie médiane sus ombilicale)	108
b-2 Vidéo-chirurgie	111
b-3 -Voie thoracique (technique d'ELLIS)	113
c- La myotomie	113
c-1 Par voie de la laparotomie	113
c-2 Par voie coelioscopique	114
c-3 La longueur de la myotomie	125
2. Prévention du reflux gastro-œsophagien	127
3-Les complications per-opératoires	133
a- La plaie muqueuse	133
b- Autres incidents per-opératoires.....	134
4-Résultats	134
a- Mortalité	134
b- Morbidité	135
c - Résultats fonctionnels	135
c-1-Résultats précoces	135
c-2 Echec de la myotomie de Heller	139
B- Chirurgie des récidives :	142
CONCLUSION.....	143
RESUMES	145
BIBLIOGRAPHIE	149

Liste des abréviations :

C1	: Première vertèbre cervicale.
C7	: 7ième vertèbre cervicale.
FOGD	: Fibroscopie oesogastroduodénale
TOGD	: transit oesogastroduodéal.
RGO	: Reflux gastro-oesophagien.
SAR	: Système anti-reflux.
SIO	: Sphincter inférieur de l'oesophage.
ATCD	: Antécédents.
RAS	: Rien à signaler.
DP	: Dilatation pneumatique
MH	: Myotomie de Heller
Kpa	: Kilo pascal.
Cm	: Centimètre.
g	: Gramme.
mm	: Millimètre.
min	: Minute.
mmHg	: Millimètre de mercure.
NANC	: Non adrénergique non cholinergique.
SSO	: Sphincter supérieur de l'oesophage.
TB	: Toxine botulique
VIP	: Vasoactive intestinal peptide
CCK	: cholecystokinine
GIP	: Gastric inhibitory peptide
PG	: Prostaglandine
Hp	: Helicobacter pylori
SPO	: Suites post-opératoires



Introduction



L'achalasia de l'œsophage ou mégaoesophage idiopathique est un trouble moteur primitif de l'œsophage caractérisé par une absence de péristaltisme du corps de l'œsophage et un défaut de relaxation du sphincter inférieur (SIO) lors de la déglutition avec une hypertonie basale. Cette pathologie est extrêmement rare puisque son incidence est estimée à 1/100000 naissances (1, 2).

Les symptômes cliniques sont : la dysphagie, parfois paradoxale, volontiers intermittente, le refus alimentaire chez le petit enfant, les vomissements et les régurgitations qui peuvent orienter à tort vers un reflux gastro-œsophagien, le retentissement sur la croissance staturo-pondérale est rapide, surtout chez le nourrisson et le petit enfant et peut aboutir à une dénutrition importante. Les douleurs rétro-sternales parfois constrictives(3).

Le diagnostic repose sur la manométrie œsophagienne qui permet d'objectiver les troubles moteurs de l'œsophage : absence de contractions œsophagiennes propagées en réponse à des déglutitions d'eau ou apéristaltisme de l'œsophage, absence de relaxation ou relaxation incomplète du SIO(4).

La réalisation d'un transit oeso-gastro-duodéal à la baryte peut montrer un aspect typique de sténose serrée du bas œsophage avec dilatation de l'œsophage sus-jacent et poche à air gastrique quasi absente.

L'endoscopie digestive haute est normale au début de la maladie.

A un stade plus évolué, elle permettra d'objectiver la stase salivaire en amont d'un cardia serré se franchissant avec une sensation de « ressaut ». Cette endoscopie permet également d'éliminer d'autres étiologies de dysphagie(3).

On distingue les achalasia idiopathiques des achalasia dites secondaires, observées au cours des collagénoses (sclérodémie) et de la maladie de Chagas (infiltration de l'œsophage par une parasitose, *Tripanosoma cruzi*) et des achalasia survenant dans un cadre syndromique.

Ainsi le mégaoesophage peut s'intégrer dans le syndrome de Sjogren, la séquence de Binder et le syndrome 3A associant de façon plus ou moins complète : une dysautonomie, une achalasia de l'œsophage, une alacrymie et un déficit en ACTH(4).

Du point de vue physiopathologique, l'achalasia idiopathique est liée à une perte des neurones inhibiteurs au niveau du plexus mésentérique œsophagien d'étiologie peu claire.

Néanmoins, la survenue d'infection virale précédant fréquemment l'apparition de la maladie, la présence de cas familiaux, d'auto-anticorps anti-plexus myentérique et d'infiltrat cellulaire T au niveau de ce plexus suggèrent un mécanisme de survenue multifactoriel (3,4).

Le traitement de cette pathologie a pour but de diminuer la pression du SIO par action pharmacologique, chirurgicale ou endoscopique (5).

Le traitement chirurgical est la myotomie de Heller, qui consiste à inciser longitudinalement la musculature œsophagienne, et à prolonger cette incision au niveau du cardia gastrique sur quelques centimètres. Un montage anti-reflux est le plus souvent, systématiquement associé afin de réduire le reflux postopératoire, effet secondaire majeur de la chirurgie.

Cette intervention est aujourd'hui toujours réalisée par voie abdominale, ce qui permet une meilleure approche de l'estomac. La laparoscopie est privilégiée, l'approche de l'angle de His étant par cette technique moins traumatique qu'une approche par laparotomie(5).

Le deuxième traitement (de référence chez l'adulte) est la dilatation pneumatique. Elle consiste à dilacérer les fibres du cardia avec un ballon de dilatation pneumatique.

Ces traitements, chirurgicaux et endoscopiques ont été essentiellement évalués en médecine adulte. En pédiatrie, la MH a longtemps été la méthode de référence, initialement réalisée par thoracotomie puis laparotomie et plus récemment par laparoscopie (4,5).

Notre travail porte sur une étude rétrospective de 23 cas de mégaoesophage idiopathique recueillis à la clinique chirurgicale infantile « A », au CHU Ibn sina de Rabat, sur une période de 26 ans allant du début de 1985 à la fin 2011.

Le but de ce travail est de rapporter l'expérience d'une équipe dans la prise en charge du mégaoesophage idiopathique de l'enfant, et d'analyser les résultats du traitement chirurgical en comparaison avec les données de la littérature.



Rappels



RAPPEL ANATOMIQUE : (5,6,7,8)

I. GENERALITES :

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 (figure N°1) (5).

II. CONFIGURATION EXTERIEURE DE L'ŒSOPHAGE :

1)-Origine :

L'œsophage fait suite au pharynx au bord inférieur du cartilage cricoïde, à la hauteur de C6.

2)-Trajet et dimensions :

L'œsophage est médian, pré vertébral. Il traverse successivement :

La partie inférieure du cou : l'œsophage cervical

Le thorax : l'œsophage thoracique

Le diaphragme : l'œsophage diaphragmatique

La partie supérieure de l'abdomen : l'œsophage abdominal (2-4 cm)

3)- Terminaison :

L'œsophage se termine dans l'estomac. L'orifice ou cardia, profond et ovalaire

- A grand axe oblique en bas et à droite.
- L'angle de His que forme l'œsophage avec la grosse tubérosité, au sommet de la petite courbure.

4)- Direction :

L'œsophage est vertical, dans l'ensemble légèrement oblique en bas et à gauche, mais il est flexueux :

- Concave en avant
- Sinueux transversalement, oblique vers la gauche jusqu'à D4 au niveau de la crosse de l'aorte, puis vers la droite de D4 à D7, enfin de nouveau vers la gauche jusqu'au cardia.

5)- Configuration :

L'œsophage est aplati d'avant en arrière dans sa partie supérieure plus ou moins cylindrique, il s'évase en bas vers le cardia.

- La lumière œsophagienne est une fente aplatie largement ouverte au cardia, surtout elle est irrégulière et présente :

Quatre rétrécissements : cricoïdien, aortique, bronchique et diaphragmatique.

- Des segments dilatés intermédiaires et souvent en bas, au niveau du diaphragme ou juste au dessus, une zone ampullaire symétrique bien visible sur les radiographies : l'ampoule épiphérique (6,7).

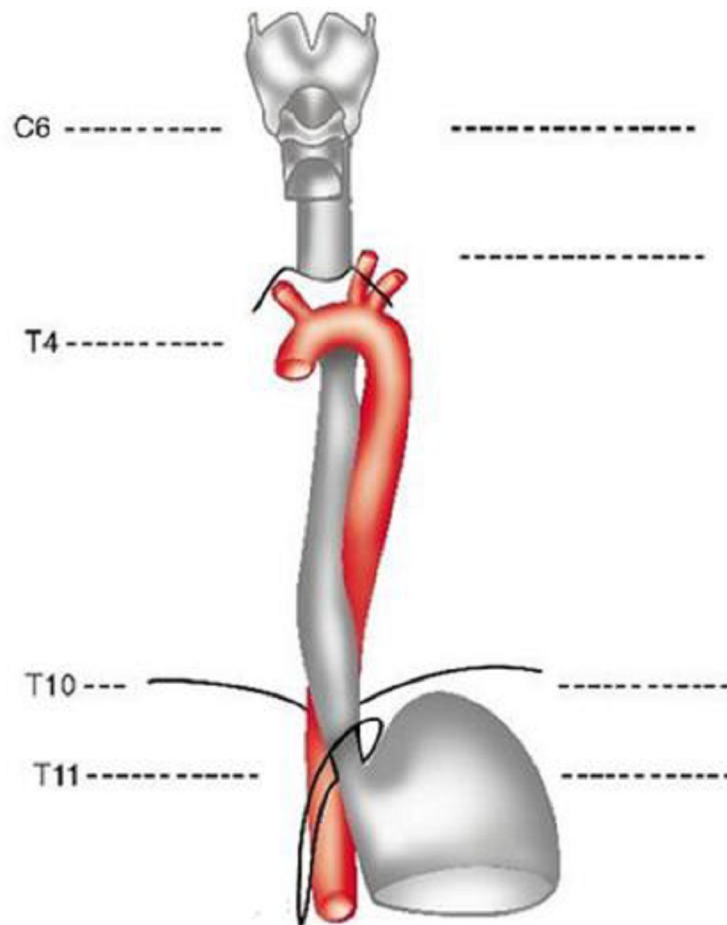


Figure n°1 : topographie générale de l'œsophage (6) :

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

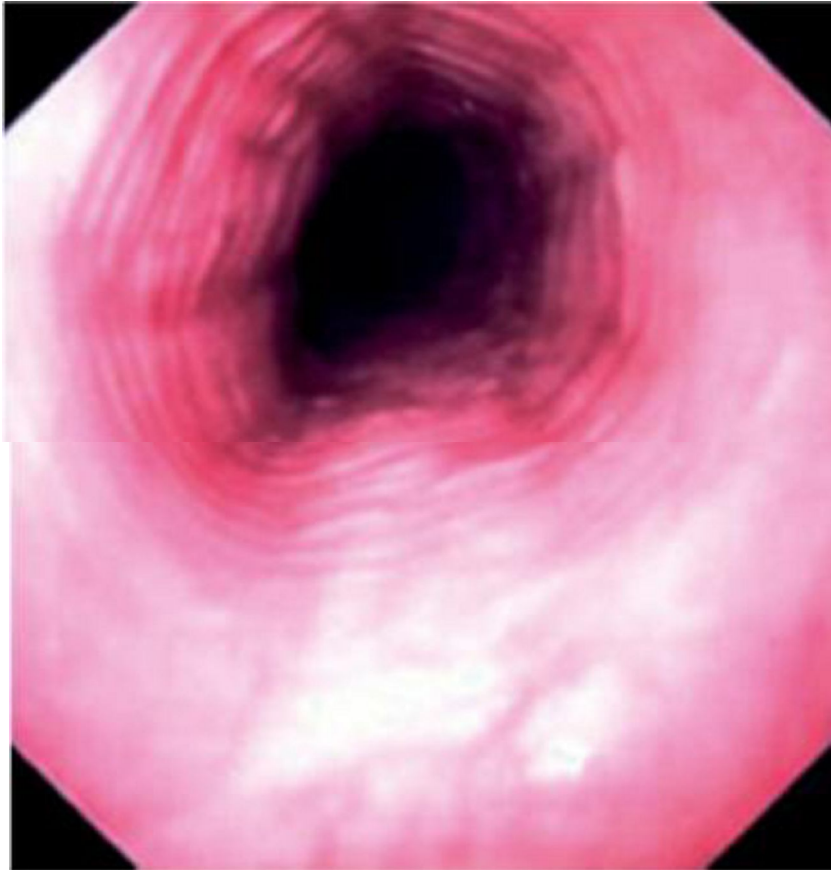


Figure n°2 : image endoscopique de l'œsophage configuration interne (6)

III. DESCRIPTION DE LA PORTION ABDOMINALE DE L'ŒSOPHAGE :

Seule l'anatomie du bas œsophage a un intérêt particulier dans notre étude et va être donc utile à décrire.

La portion abdominale de l'œsophage est très courte et apparaît bien par traction sur l'estomac. Elle forme avec la portion diaphragmatique un ensemble anatomique d'une extrême importance chirurgicale.

L'œsophage abdominal est topographiquement un organe profond, thoraco-abdominal accessible selon les cas par voie abdominale ou thoracique ou encore combinée(6).

1)- Rapports :

a)-En avant : l'œsophage est recouvert par le péritoine et répond à la face postérieure du foie. Sous le péritoine, cheminent les divisions du nerf vague gauche.

b)- En arrière : l'œsophage repose sur le pilier gauche du diaphragme. Sur sa face postérieure cheminent les ramifications du nerf vague droit par l'intermédiaire du diaphragme, cette face répond à l'aorte, en arrière et à la partie la plus déclive du poumon gauche.

c)- Latéralement : à droite, l'œsophage répond au petit épiploon dont le feuillet antérieur se continue avec le péritoine antérieur et le feuillet postérieur se réfléchit sur la paroi abdominale postérieure.

A gauche, l'œsophage répond :

- En haut, au ligament triangulaire gauche du foie dont le feuillet inférieur se continue avec le péritoine œsophagien.
- En bas, au péritoine pariétal qui recouvre le diaphragme.

L'œsophage abdominal est entouré sur toute sa longueur d'une gaine fibreuse péritonéale, en avant, diaphragmatique, en arrière. Cette gaine adhère au péritoine sous phrénique et aux piliers du diaphragme.

d)- 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. La participation à la continence œsogastrique est assurée par : le hiatus œsophagien, le sphincter œsophagien inférieur, l'incisure cardiale et la pression abdominale positive (6, 8).

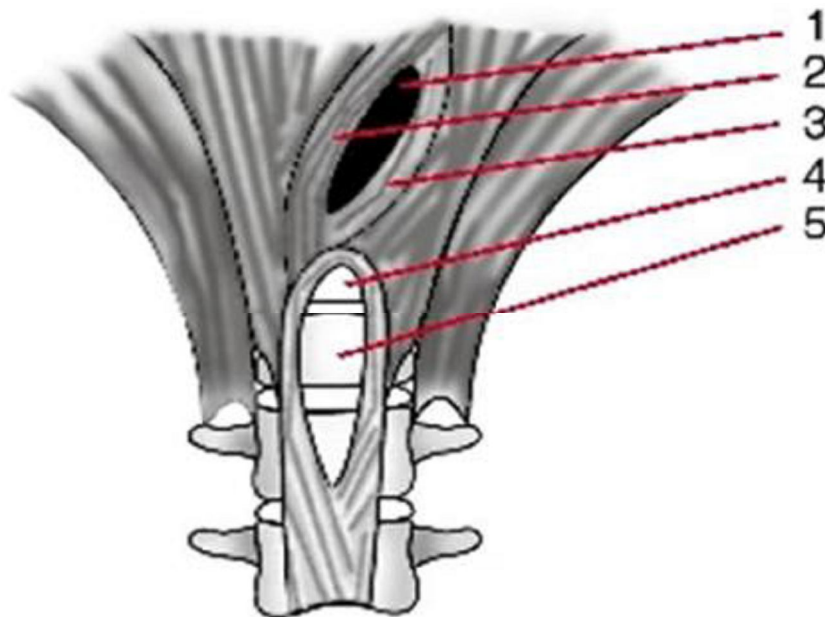


Figure n°3 : Hiatus œsophagien diaphragmatique (6).

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

2)- Vascularisation :(6)

a) Vascularisation artérielle :

Les artères d'origine abdominale ou artères œsophagiennes inférieures proviennent de deux sources : la coronaire stomachique et l'artère diaphragmatique inférieure gauche.

L'artère coronaire stomachique donne une branche cardio-œsophagienne antérieure qui monte sur le flanc droit de l'œsophage.

L'artère diaphragmatique inférieure gauche donne dans 50% des cas un ou deux rameaux œsophagiens grêles.

La portion diaphragmatique et abdominale est la moins bien vascularisée.

b) Vascularisation veineuse :

Les veines du bas œsophage gagnent la veine porte par la veine coronaire stomachique, réalisant ainsi une anastomose porto-cave qui se traduit par des varices œsophagiennes lors d'une hypertension portale.

c) Le drainage lymphatique :

Les lymphatiques du bas œsophage se jettent dans les ganglions de la chaîne coronaire stomachique.

d) Innervation :

L'innervation du bas œsophage est une continuité de la portion thoracique.

Le nerf vague est directement ou par l'intermédiaire du nerf récurrent le seul nerf qui assure à l'œsophage la sensibilité et la motricité. Le rôle du système sympathique est vaso-moteur.

L'innervation est également assurée par le système nerveux intrinsèque constitué par les plexus intra-muraux de MEISSNER et d'AUERBACH qui se trouvent entre les deux couches musculaires et qui assurent la coordination des contractions musculaires en une onde péristaltique organisée.

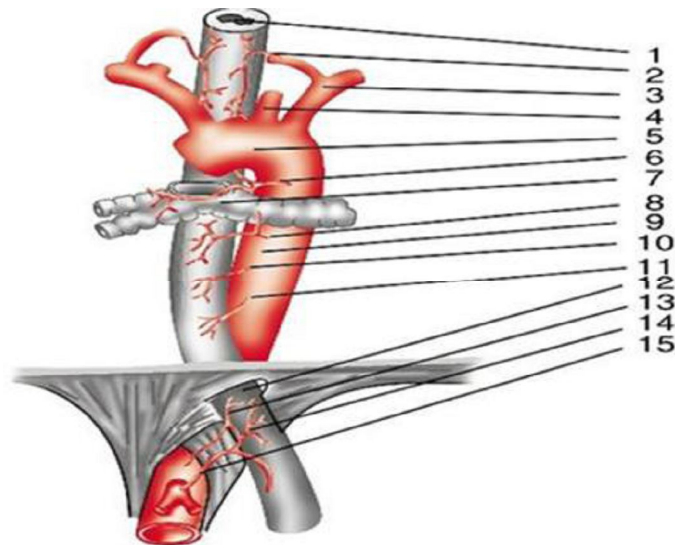


Figure n°4 : vascularisation de l'œsophage (6).

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 stomacique.

3)- Moyens de fixité du cardia (6, 8):

Leur efficacité est variable. Ils comportent des connexions directes et des amarrages à distance.

a) Connexions directes :

➤ Le méso-œsophage postérieur :

Il est situé entre les deux feuillets péritonéaux qui relient l'œsophage à la paroi postérieure.

Il est formé d'un tissu cellulo-fibreux qui relie la face postérieure et les faces latérales de l'œsophage au plan pré-aortique et latéralement aux piliers. Ce tissu occupe toute la hauteur et toute la largeur de la face postérieure de l'œsophage abdominal. Dense sur toute son étendue, il apparaît d'autant plus fibreux que l'on se rapproche du diaphragme. Il se continue en bas et à droite, au niveau de la petite courbure, avec le tissu cellulaire qui entoure la crosse de la coronaire stomachique et vers la gauche avec le tissu cellulaire situé à la face postérieure de la grosse tubérosité entre les deux feuillets du ligament gastro-phrénique, l'ensemble constitue le ligament suspenseur de l'estomac qui fixe la grosse tubérosité à la coupole diaphragmatique gauche.

Ce tissu cellulo-fibreux joue un rôle essentiel dans le maintien sous-diaphragmatique de l'ensemble fonctionnel que forment l'œsophage abdominal, le cardia et la grosse tubérosité. La section du méso-œsophage postérieur permet à la rétractilité du muscle œsophagien de jouer pleinement et d'entraîner l'œsophage abdominal vers le haut.

➤ -La membrane phréno-œsophagienne ou membrane de LAIMER- BERTELLI :

C'est une structure qui prolonge le fascia transversalis à partir de la face inférieure du diaphragme. Au niveau de l'hiatus, elle contient de nombreuses fibres élastiques surtout chez le sujet jeune et se divise en deux lames, supérieure et inférieure, qui vont s'insérer sur le pourtour de l'œsophage en réalisant deux troncs de cône opposés par leurs bases. Les fibres de la lame supérieure s'étendent à la manière d'un filet sur le bas œsophage thoracique en s'entrelaçant avec les fibres musculaires. La lame inférieure, beaucoup plus grêle, s'insère de la même façon sur l'œsophage un peu au dessus du cardia.

Entre les deux lames se trouve de la graisse qui facilite le glissement de l'œsophage.

La membrane phréno-œsophagienne est un moyen de fixité discutable.

b) Amarrages à distance :

➤ - Le ligament gastro-phrénique :

Il relie la grosse tubérosité gastrique au plan pariétal postérieur. Ce fuseau d'accolement se poursuit derrière l'œsophage en un véritable ligament oeso-phrénique postérieur.

➤ - La pars condensa du petit épiploon :

Elle fixe le bord droit de l'œsophage abdominal au foie.

➤ - Les éléments vasculo-nerveux :

La faux de l'artère coronaire stomacique : c'est un excellent moyen de fixité.

Les pneumogastriques : leur rôle semble beaucoup plus modeste.

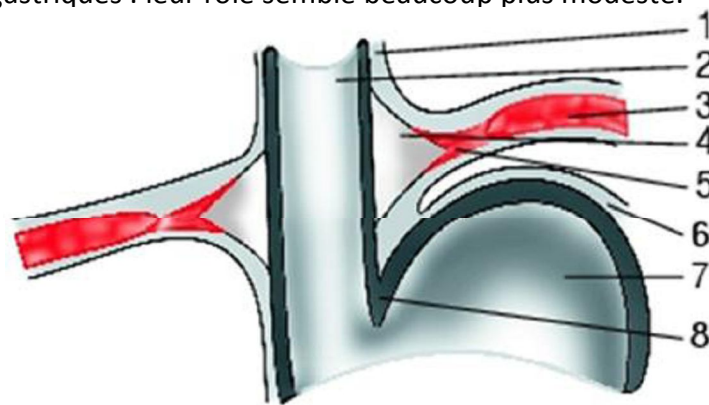


Figure n°5 : Les rapports péritonéaux et les moyens de fixité (6) :

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

IV. CONSTITUTION HISTOLOGIQUE DE L'ŒSOPHAGE (7,9):

La paroi œsophagienne a 3 mm environ d'épaisseur, dépourvue de séreuse ne comporte que quatre couches, de la superficie à la profondeur :

1)- La musculuse :

Composée de deux couches musculaires :

- Les fibres musculaires circulaires internes qui véhiculent la contraction propagée.
- Les fibres longitudinales qui rétractent brièvement l'œsophage lors de la déglutition.
- Au niveau du tiers supérieur, elle est faite de fibres musculaires striées, et aux deux tiers inférieurs, de fibres musculaires lisses.

Les fibres musculaires naissent en partie de la face dorsale du cartilage cricoïde, d'autres font suite au muscle constricteur inférieur du pharynx. Le plexus d'Auerbach se trouve entre la couche longitudinale et la couche circulaire : la myotomie de Heller a pour but de libérer la muqueuse de ces fibres musculaires.

2)-La sous-muqueuse :

Constituée d'un tissu conjonctif lâche et élastique, elle contient les parties sécrétrices des glandes muqueuses, ainsi que des éléments vasculo-nerveux destinés à la muqueuse.

3)-La musculaire muqueuse :

Elle est formée par un plexus de fibres musculaires lisses, longitudinales et obliques.

4)-La muqueuse :

Elle comporte un épithélium de type pavimenteux stratifié non kératinisé, reposant sur un chorion conjonctivo-élastique. Vers le haut, l'épithélium est en continuité avec celui de l'oropharynx, vers le bas, sa limite avec la muqueuse cylindrique gastrique est nette, souvent en dent de scie (ligne en Z).

La muqueuse œsophagienne forme au niveau du cardia un repli correspondant à l'angle de His : la valvule cardio-œsophagienne de GUBARROFF. Celle-ci est insuffisante à fermer le cardia et c'est l'ensemble valvule de GUBARROFF – orifice œsophagien du diaphragme – musculature oblique de l'estomac qui correspond au « sphincter cardinal » physiologique.

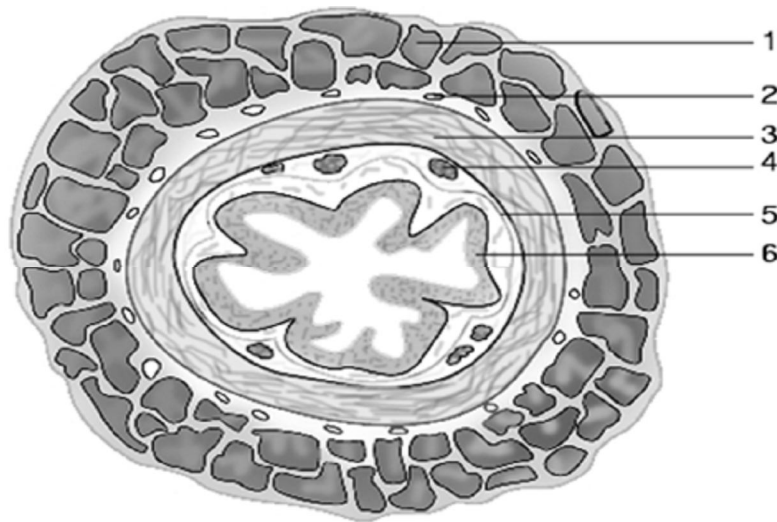


Figure n °6 : coupe transversale de l'œsophage étude histologique (6).

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

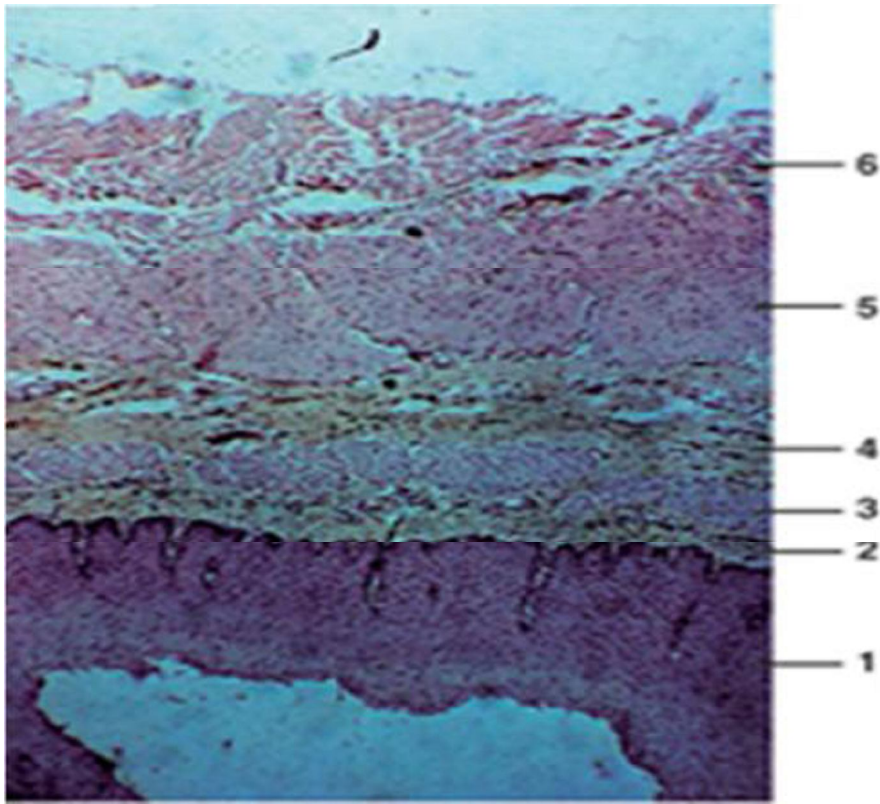


Figure n°7 : coupe histologique de la paroi œsophagienne (9)

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.

RAPPEL PHYSIOLOGIQUE (10, 11, 12,13)

1)-Description des phénomènes moteurs œsophagiens :

L'œsophage assure « au coup par coup » la propulsion du bol alimentaire vers l'estomac. Il est responsable de la phase terminale de la déglutition, il assure aussi sa propre protection contre le reflux gastrique acide. (10)

a) Zones de pression :

La pression dans le corps de l'œsophage au repos est inférieure à 10mmHg à la pression atmosphérique et est égale à la pression intra thoracique.

La valeur absolue de cette pression négative augmente avec l'inspiration. Au repos, la lumière œsophagienne est presque entièrement collabée entre les régions de haute pression des sphincters pharyngo-œsophagien et inférieur.

Au niveau du sphincter pharyngo-œsophagien, il existe au repos une zone de haute pression (15 à 30 mmHg). Une demi-seconde avant qu'il ne soit atteint par l'onde de haute pression née dans le pharynx au début de la déglutition, le sphincter pharyngo-œsophagien se relâche pour permettre le passage alimentaire et reste ouvert pendant un temps très court. La pression s'y élève ensuite très vite atteignant des valeurs doubles ou triples des valeurs de repos (10, 11).

Cette forte ascension de pression s'oppose au reflux œsophagopharyngien.

Ainsi, lors de la déglutition, comme au repos, le sphincter supérieur de l'œsophage constitue une barrière efficace entre pharynx et œsophage.

Au niveau de sphincter inférieur, la pression au repos est légèrement plus basse qu'au niveau du sphincter pharyngo-œsophagien (environ 5 à 10 mmHg), mais plus élevée que dans le corps de l'œsophage ou l'estomac ; la mesure des pressions endocavitaires permet donc de localiser assez nettement la jonction cardio-œsophagienne. C'est au niveau de cette

zone de haute pression que se situe le point dit « d'inversion respiratoire » : à l'inspiration, le cathéter placé dans l'estomac enregistre une augmentation de pression d'environ 5 mmHg, alors qu'à l'expiration la pression diminue (type abdominal). Si le cathéter se trouve dans la zone de haute pression (sphincter inférieur de l'œsophage), la pression diminue pendant l'inspiration et augmente pendant l'expiration (type thoracique).

Dès que naît l'onde péristaltique œsophagienne au dessus du sphincter supérieur, les formations sphinctériennes musculaires du bas œsophage se relâchent pour une période de 8 à 9 secondes jusqu'à l'arrivée de l'onde de contraction. Après quoi, elles se ferment lentement : la pression y atteint pendant quelques secondes 15 à 20 mmHg puis revient à sa valeur de repos(10,11).

b) Péristaltisme œsophagien :

Il existe trois types de contractions œsophagiennes(12) :

➤ **Péristaltisme primaire (onde propulsive) :**

Cette onde prend naissance au dessus du sphincter supérieur de l'œsophage à la suite d'un mouvement de déglutition. La propulsion du bol alimentaire depuis le pharynx jusque dans le haut œsophage donne à cette onde une force vive initiale importante, la pression dans l'œsophage atteignant 30 à 120 mmHg.

Cette flèche de pression positive initiale déclenche l'onde péristaltique primaire et inaugure une suite d'événements moteurs de grande importance, permettant le transport des aliments depuis le pharynx jusque dans l'estomac. L'onde propulsive se dirige de haut en bas avec à peu près la même force, sauf vers le bas œsophage où elle diminue dans le vestibule.

L'onde péristaltique primaire intéresse un segment d'œsophage initialement de 4 à 8 cm, puis plus bas, de 10 à 30 cm. La vague de pression demeure 3 à 7 secondes en chaque point de l'œsophage. La vitesse de propagation de l'onde est de 2 à 5 cm par seconde. Au

niveau du vestibule, les modifications de pression ralentissent la vitesse du transit alimentaire. Il faut au total 7 à 9 secondes pour que l'onde propulsive primaire parcourt toute la longueur de l'œsophage.

Cependant, la durée du transit œsophagien varie avec la consistance des aliments, ainsi, sous l'effet de la seule pesanteur, les liquides peuvent atteindre le vestibule en moins de 2 secondes.

➤ **Péristaltisme secondaire :**

Ces ondes péristaltiques sont déclenchées par la distension de l'œsophage sous l'effet du bol alimentaire ou d'un reflux gastro-œsophagien. Elles ont les mêmes caractéristiques d'amplitude et de vitesse de propagation que les ondes primaires, mais leur mécanisme de formation est différent. Elles persistent aussi longtemps qu'un aliment séjourne dans l'œsophage et outre leur rôle propulsif, elles jouent un rôle de nettoyage de l'œsophage.

➤ **Contractions tertiaires :**

On peut observer chez l'homme un troisième type de contractions œsophagiennes : les contractions dites tertiaires qui sont faibles et non

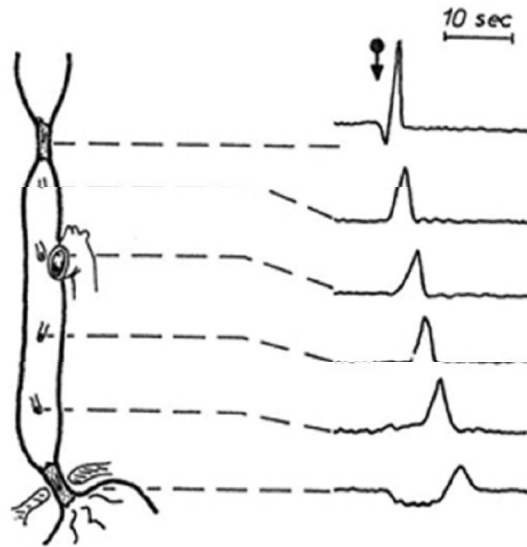


Figure n°8 : représentation schématique du péristaltisme primaire enregistré par manométrie intraluminaire (12).

Propulsives. Elles représentent des contractions simultanées des muscles lisses. On les rencontre rarement chez les sujets jeunes sains, mais assez souvent chez les sujets âgés où elles peuvent contrarier la déglutition.

2) Origine et contrôle des phénomènes moteurs œsophagiens :

a) Sphincter supérieur :

L'activité tonique est due à l'arrivée permanente d'influx vegaux. La transmission neuromusculaire est à médiation cholinergique.

L'activité phasique de relaxation est déclenchée par la déglutition et caractérisée par une interruption des influx nerveux moteurs. L'activité tonique est renforcée par les cholinergiques et les anticholinestérasiques (10).

b) Péristaltisme œsophagien :

Le péristaltisme primaire est induit par un arc réflexe dont l'origine se situe au niveau du pharynx et qui intéresse le centre de la déglutition. Les fibres efférentes empruntent le vague et mettent en jeu des récepteurs muscariniques.

Dans le cas de péristaltisme secondaire, le déclenchement n'est pas vagal mais fait intervenir des réflexes locaux intéressant les plexus intramuraux.

Le mécanisme interne de propagation des ondes péristaltiques est encore mal connu. Les réflexes poly synaptiques mettant en jeu le système nerveux autonome semblent intervenir : en effet, les neurones cholinergiques excitateurs se rendent aux deux couches musculaires, alors que les fibres non cholinergiques non adrénergiques auraient une activité inhibitrice au niveau de la couche circulaire interne.

A côté des mécanismes nerveux, il faut faire une place à l'activité myogénique propre du muscle œsophagien. La propagation des ondes péristaltiques serait due essentiellement à une latence croissante de la réponse musculaire à la stimulation vagale induite par la déglutition au fur et à mesure que l'on se déplace vers l'œsophage distal. Ce phénomène serait lui-même en rapport avec des variations de concentrations électrolytiques (en potassium) intracellulaires.

Les agents cholinergiques adrénergiques et l'histamine renforcent le péristaltisme œsophagien. Les anticholinergiques diminuent l'amplitude et la vitesse de propagation des ondes péristaltiques(12).

c) Sphincter inférieur (13):

De très nombreux facteurs sont susceptibles de modifier le fonctionnement du sphincter inférieur de l'œsophage.

Le maintien du tonus de base semble d'abord le fait de propriétés biochimiques particulières des fibres lisses sphinctériennes et est essentiellement d'origine myogène. Différentes propriétés du sphincter inférieur de l'œsophage sont caractéristiques d'une activité sphinctérienne physiologique et/ ou témoignent de la présence de récepteurs pharmacologiques nombreux. Ainsi, les fibres musculaires lisses de cette région ont :

- Des caractéristiques de tensio-étirement différentes de celles du corps de l'œsophage.
- Un seuil de réponse aux agents neuro-humoraux plus faible.
- Une réponse inversée (inhibition) à certaines stimulations nerveuses.
- Une activité électrique lente.

Cet état de tension permanente et intrinsèque est augmenté par certains facteurs nerveux et humoraux (voir tableau n°1). Ainsi, l'augmentation de la pression intra-abdominale provoque une augmentation de la pression sphinctérienne du bas œsophage. Ce mécanisme adaptatif qui maintient un gradient de pression oeso-gastrique (s'opposant au reflux) est à médiation vagale et est aboli par la vagotomie. La stimulation cholinergique provoque une contraction du sphincter. Le rôle des fibres alpha-adrénergiques dans le maintien du tonus de base est également vraisemblable ; la destruction de ces structures par la 6 hydroxydopamine ou l'administration d'antagonistes alpha-adrénergiques réduisent de 20 à 30 pour cent la pression de repos du sphincter inférieur. Le rôle du système sympathique dans les conditions physiologiques paraît cependant encore incertain ; il pourrait jouer un rôle modulant, son contrôle s'exerçant par l'intermédiaire de neurones cholinergiques excités soit directement par les axones sympathiques, soit indirectement par suite de l'inhibition des neurones inhibiteurs intrinsèques (non adrénériques, non cholinergiques).

Parmi les nombreuses substances hormonales capables de renforcer l'activité sphinctérienne, la gastrine a donné lieu aux travaux les plus nombreux.

L'administration exogène de gastrine à dose pharmacologique (ou de pentagastrine), ou sa libération endogène sous l'effet d'une alcalinisation antrale ou d'un repas protéique, s'accompagnent d'une augmentation de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage. Cette action est inhibée par de nombreuses autres hormones.

L'origine de la relaxation induite par la déglutition est actuellement mieux connue. L'innervation vagale qui la commande emprunte des filets nerveux étagés différents de ceux déclenchant le péristaltisme. Ces neurones s'articulent dans la paroi du sphincter avec des neurones inhibiteurs non cholinergiques non adrénérgiques : le rôle des terminaisons riches en VIP (vasoactive intestinal peptide) paraît actuellement vraisemblable. A côté des neurotransmetteurs proprement-dits, le rôle des prostaglandines a également été envisagé, en particulier pour les PGE1 et PGE2 ; certaines données suggèrent qu'elles pourraient jouer un rôle dans la libération du médiateur inhibiteur. Ceci expliquerait l'augmentation de pression observée au niveau du sphincter inférieur après administration d'indométacine (agent inhibant la synthèse des prostaglandines) (10).

Tableau N°1 : principales substances (hormones, neuromédiateurs ou agents pharmacologiques) modifiant l'activité du sphincter inférieur de l'œsophage(11).

Substances augmentant la pression de repos	Substances diminuant la pression de repos
Acétylcholine Substances alpha adrénergiques Eserine – Néostigmine Edrophonium	<ul style="list-style-type: none"> • Substances bêta-adrénergiques • Vasoactive intestinal peptide(VIP) • Nucléotides cycliques • Sérotonine • Anticholinergiques
Gastrine Motiline Bambésine Angiotensine Histamine	<ul style="list-style-type: none"> • Sécrétine • Glucagon • Cholécystokinine(CCK) • Somatostatine • Gastric inhibitory peptide (GIP) • Progestérone (+ œstrogène)
PGF2 alpha	<ul style="list-style-type: none"> • PGE1 et PGE2
Gisapride Métoclopramide Dompéridone Indométacine	<ul style="list-style-type: none"> • Alcool • Nicotine • Papavérine - théophylline



Etiopathogenie



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

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

I. HYPOTHESE GENETIQUE :

Les cas familiaux et pédiatriques d'achalasia sont très rares et ne peuvent pas affirmer l'existence d'une prédisposition génétique au mégaoesophage (14, 15, 16).

Par ailleurs, plusieurs cas de figures sont rapportés dans la littérature mondiale, notamment, 10 cas de transmission verticale apparente d'achalasia, et certains cas de frères et sœurs porteurs d'un mégaoesophage, dont beaucoup sont nés de parents consanguins (14,15). Un seul rapport traite le cas de jumeaux monozygotes atteints d'achalasia œsophagienne (16) et un autre celui de deux frères et sœurs associant la maladie de Hirschsprung et un mégaoesophage(17).

A la lumière de ces rapports, certains auteurs ont suggéré que l'affection était d'ordre héréditaire et que la transmission de la maladie était sous mode autosomique récessif (15).

II. HYPOTHESE VIRALE :

Plusieurs études ont impliqué l'action des agents viraux dans la pathogénie du mégaoesophage. Un rapport préliminaire a noté une augmentation statistiquement significative dans le titre des anticorps anti-virus de la rougeole chez les malades atteints de mégaoesophage en comparaison avec ceux des sujets sains (4). Une autre étude utilisant des techniques d'hybridation de l'ADN a pu mettre en évidence le virus de la varicelle dans trois des neuf spécimens de myotomie des malades atteints de mégaoesophage (14). Cependant, les recherches concernant le cytomégalovirus et le simplex virus de l'herpès type 1 étaient négatives. La famille du virus de l'herpès a été spécifiquement visée étant donné leur nature de virus neurotropes. En outre, la prédilection des virus de l'herpès pour l'épithélium

pavimenteux en fait une hypothèse attirante. Une telle sélectivité du tissu pourrait expliquer pourquoi l'achalasia implique seulement l'œsophage et épargne le reste du tractus gastro-intestinal.

Des études plus récentes utilisant des méthodes plus avancées (y compris les techniques de la réaction polymérase en chaîne), n'ont cependant, pas pu détecter la présence de la rougeole, l'herpès ou les virus du papilloma humains dans les tissus de myomectomie de malades atteints de mégaoesophage (14, 15, 16). Ces études négatives n'excluent pas, la possibilité d'un autre type viral ou d'une infection virale résolue avec disparition de l'antigène viral pathogène du tissu de l'hôte, comme étant une étiologie probable de l'achalasia. Une étude récente renforce cette théorie, et démontre l'apparition d'une réponse inflammatoire suite à des antigènes viraux ; ceci en dépit de l'incapacité des investigateurs à détecter le virus dans les échantillons de tissus (17).

III. HYPOTHESE AUTO-IMMUNE :

Des descriptions historiques précoces ont mis en évidence une infiltration inflammatoire des régions affectées de l'œsophage. Ceci a amené les chercheurs à évoquer un éventuel rôle de l'auto-immunité dans la pathogénie du mégaoesophage(4).

Cette infiltration inflammatoire du plexus myentérique était présente dans tous les spécimens lors d'une analyse historique portant sur 42 pièces d'oesophagectomie(14). Les études immuno-histologiques ont caractérisé ces cellules infiltratives comme étant des cellules lymphocytaires T CD 3 et CD 8 positifs (15). Une infiltration significative par les éosinophiles a également été démontrée chez certains malades (18).

Des études moléculaires ont notamment mis en évidence l'association entre le mégaoesophage et la classe 2 du complexe d'histocompatibilité. On a ainsi pu identifier une association très fréquente avec l'antigène leucocytaire humaine (HLA) DQA 1, DQA*0101, DQA*103, DQB1*0602, DQB1*0603 (en comparaison avec le génotype des sujets sains) (14, 15, 16, 17). Cette classe d'antigène leucocytaire humaine exprimée sur les neurones du

plexus myentérique pourrait être visée comme antigène étranger. Par ailleurs, certains(14) ont démontré l'existence d'anticorps dirigés contre le plexus myentérique dans le sérum de 58 malades souffrant de mégaoesophage, contre 4 seulement des 54 contrôles réalisés chez les sujets sains. Ces anticorps ont notamment été recherchés dans le sérum des malades souffrant de maladie de Hirschsprung ou de cancer de l'œsophage : aucun cas n'a été détecté; de même, qu'ils ont été retrouvés chez un seul des 11 malades ayant une œsophagite peptique.

Une deuxième étude a détecté des anticorps anti-neurones du plexus myentérique dans le sérum de 7 des 18 malades ayant une achalasia œsophagienne, mais pas dans celui des sujets sains (17). Cependant, certains investigateurs ont démontré l'existence d'anticorps anti-neurones dans le sérum de malades souffrant de reflux gastro-œsophagien. Ceci suggère que ces anticorps anti-neurones soient produits en réponse aux dégâts que subissent les tissus et représentent, plutôt, un épiphénomène et non pas un facteur causal (16).

IV. HYPOTHESE NEURODEGENERATIVE :

La neurodégénérescence est une perte des neurones dans le noyau moteur dorsal du vague avec des altérations dégénératives atteignant ses fibres nerveuses(18). Les lésions expérimentales d'animaux peuvent reproduire les mêmes caractères anormaux de la motilité œsophagienne lors de mégaoesophage. De telles conclusions ont mené les investigateurs à prétendre d'une part, que l'atteinte primaire dans l'achalasia toucherait en premier lieu le noyau moteur dorsal et les fibres nerveuses du nerf vague ; d'autre part, que les caractères anormaux de plexus myentérique du nerf vague étaient secondaires. Cependant, la majorité des études ont conclu que les caractères anormaux prédominants existent dans le plexus myentérique avec une diminution marquée ou absence complète de cellules ganglionnaires ; elles ont aussi trouvé une infiltration inflammatoire intense de plexus (4, 17).

L'inflammation neurale n'a pas été décrite dans l'autre partie du système nerveux central ou autonome des malades atteints de mégaoesophage. Ceci va à l'encontre de l'hypothèse de dégénérescence nerveuse. En outre, les défauts dans l'innervation vagale seraient supposés mener à d'autres anomalies cliniques extra œsophagiennes qui incluraient des désordres de la vidange gastrique ; ces derniers sont peu communs dans l'achalasie (14, 15). Par ailleurs des anomalies significatives du fonctionnement œsophagien est une manifestation clinique rare chez les malades ayant bénéficiés d'une vagotomie.



Physiopathologie

La pathogénie du mégaoesophage idiopathique demeure quelque peu obscure constituant une énigme dans l'approche de cette affection. Cependant, de nombreuses théories ont tenté de rendre compte de ce phénomène(4).

1. THEORIE DE L'ACHALASIE DE HURST (1915) :

Physiologiquement, il existe une succession de contractions propulsives d'amont et de relâchement d'aval initiée par une onde péristaltique primaire.

L'étude manométrique révèle des ondes de haute pression dans l'œsophage supérieur chez la plupart des enfants affectés d'un mégaoesophage, en même temps, on a une élévation de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage supérieure à 60 mmHg qui selon cette théorie, serait due à une non relaxation du sphincter au moment de la réplétion œsophagienne. Quand ces conditions deviennent chroniques, les ondes propulsives normales dégénèrent en ondes secondaires avec faibles dysrythmie des contractions tertiaires. Ceux-ci résultent de la décompensation de la musculature œsophagienne due à l'obstruction distale. Cette décompensation peut revenir à la normale après une myotomie réussite (12).

La cause primaire de cette achalasia serait la dégénérescence des cellules ganglionnaires des plexus d'Auerbach. Une démonstration en est apportée par l'étude du mégaoesophage de la maladie de Chagas au cours de laquelle, sous l'influence d'une toxine libérée par le parasite (*Trypanosoma Cruzi*), une dégénérescence des cellules neuronales est constamment observée (4)

L'atteinte du système nerveux extrinsèque comme celle du système nerveux intrinsèque semble maintenant bien établie. Des altérations cellulaires neuronales au niveau du noyau moteur central du nerf pneumogastrique ont été décrites.

La reproduction expérimentale du mégaoesophage a été réalisée en agissant à trois niveaux différents :

- Au niveau des plexus nerveux de l'œsophage par destruction -ischémie-réfrigération ou action de neurotoxines ;
- Au niveau des nerfs pneumogastriques par vagotomie cervicale bilatérale ;
- Au niveau du système nerveux central.

On a ainsi pu évoquer deux types d'étiologie : centrale et périphérique. Néanmoins, quel que soit le niveau de l'atteinte initiale, sa cause demeure inconnue. Le rôle des facteurs congénitaux proposé par certains est encore hypothétique (15).

La dénervation suggérée par les études morphologiques explique les anomalies de la contraction en réponse à certaines stimulations pharmacologiques. Le corps de l'œsophage et le sphincter se contractent avec une force excessive en réponse aux stimulants cholinergiques (mécholyl, carbachol). Cette hypersensibilité à l'acétylcholine n'est cependant pas provoquée par une dénervation cholinergique complète, car l'édrophonium, un inhibiteur de la cholinestérase provoque lui aussi une hypertonie du sphincter chez les sujets atteints d'achalasia. Le corps de l'œsophage et le sphincter inférieur, par un mécanisme qui n'est pas complètement compris, possèdent une hypersensibilité à la gastrine.

La principale caractéristique de la physiopathologie de l'achalasia, est l'inhibition défectueuse de la tonalité du sphincter inférieur de l'œsophage, par défaillance des fibres inhibitrices non adrénérgiques non cholinergiques. L'administration de cholecystokinine-octopeptide entraîne une relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage chez les sujets normaux, mais elle produit une contraction de ce sphincter chez les sujets atteints d'achalasia(10,13).

2. THEORIE DU CARDIOSPASME DE MIKULICZ (1884) : (12)

De nombreuses expériences ont établi la preuve de l'existence d'un cardiospasme. Cependant, celui-ci n'est pas permanent (théorie du cardiospasme réactionnel de DEBRAY – BESANCON-DODDS-CREAMER).

Au repos, lorsque l'œsophage est rempli de sécrétions et de liquide alimentaire, il existe une pression de base, au niveau du corps de l'œsophage, qui est peu élevée par rapport au sujet témoin, lors de la réplétion œsophagienne, la pression du sphincter œsophagien inférieur ne diminue pas.

Si l'œsophage est préalablement vidé, avant la perfusion par sonde, on constate l'apparition d'un cardiospasme lors de la réplétion œsophagienne, la pression au niveau du sphincter œsophagien inférieur s'élève, contrairement à ce que l'on observe chez le sujet normal. Le cardiospasme est donc principalement réactionnel au remplissage œsophagien.

Lorsque la pression intra-œsophagienne a atteint une certaine valeur (variable selon les sujets), le sphincter œsophagien inférieur est forcé et une partie du bol alimentaire passe dans l'estomac.

3. THEORIE DU CARDIOSPASME REACTIONNEL : (15)

DEBBAY et F.BESAUCON constatèrent qu'en réponse à la réplétion œsophagienne, il y a une augmentation de pression immédiate et constante, contrairement à une réaction normale de relaxation du sphincter œsogastrique.

Ce cardiospasme réactionnel augmente de manière parallèle à l'augmentation de pression intraoesophagienne, jusqu'à un certain seuil où la force de résistance du sphincter inférieur de l'œsophage cède, à ce moment alors il y a ouverture du passage oesogastrique.

Ce spasme se continue un peu plus en haut, en un oesophagospasme réactionnel, justifiant ainsi les raisons pour qu'une myotomie soit efficace, elle doit dépasser largement en haut le cardia.

En conclusion, la physiopathologie du mégaoesophage demeure mal connue, ce que l'on sait certainement, c'est qu'il n'y a pas de lésion du bas œsophage, et qu'il s'agit donc d'un processus dyskinésique, qui touche l'ensemble de l'œsophage, même s'il prédomine à son extrémité inférieure.



*Anatomie
Pathologique*

Les lésions anatomopathologiques au cours du mégaoesophage idiopathique sont encore mal connues en raison du petit nombre d'études valables. En réalité, aucune hypothèse univoque, qui explique le primum movens de l'achalasie œsophagienne, ne peut être à l'heure actuelle retenue.

Grossièrement, on observe des lésions macroscopiques non spécifiques et des lésions microscopiques typiques.

1. MACROSCOPIQUEMENT :

L'œsophage comporte invariablement deux segments : supérieur et inférieur.

Le segment supérieur est dilaté et allongé. Cela concerne l'œsophage cervical et presque tout l'œsophage thoracique. La paroi musculaire circulaire est très épaissie, alors que la couche longitudinale l'est à un degré moindre.

La muqueuse, probablement du fait de la stase, présente un aspect inflammatoire.

Le segment inférieur, plus court (2 à 5cm), paraît rétréci par rapport au segment supérieur. En fait, il convient plutôt de parler de disparité de calibre (7).

2. MICROSCOPIQUEMENT :

L'étude histologique au niveau de la zone étroite retrouve deux couches musculaires d'épaisseur normale. Cela doit être opposé au segment supérieur, où la couche circulaire est largement plus épaisse. Il existe un certain degré de fibrose au niveau de la sous muqueuse.

Les études au microscope électronique ont montré des cellules musculaires anormales dans leur développement et dans l'aspect de leur cytoplasme. Il existerait aussi des anomalies entre les membranes cellulaires des fibres musculaires. De nombreuses controverses se sont élevées sur les modifications des plexus nerveux. Les plexus peuvent présenter des fibres amyéliniques hypertrophiées avec infiltration par des éléments monocellulaires. Ils sont parfois remplacés par du tissu fibreux cicatriciel.

Il existe également des lésions du vague avec des signes de dégénérescence wallérienne ainsi qu'une diminution des cellules nerveuses dans le noyau dorsal du vague responsable de l'achalasia.

Des expérimentations animales ont montré que la destruction bilatérale du noyau ambiguë chez le chien ou du noyau moteur du vague chez le chat conduit à l'achalasia (4). L'hypertonie du sphincter inférieur de l'œsophage pourrait résulter d'un déséquilibre entre des fibres cholinergiques excitatrices intactes et des fibres inhibitrices défaillantes(10).

Ainsi, les auteurs ont divisé les altérations histologiques en trois groupes :

a) Changement primaire dans le plexus d'Auerbach :

Consiste en une réduction du nombre des cellules ganglionnaires sur toute la longueur de l'œsophage. Elles peuvent être complètement absentes ou seulement rares. Les cellules ganglionnaires restantes sont distribuées fortuitement sur toute la longueur de l'œsophage et apparaissent histologiquement normales.

b) Changement lié à l'obstruction fonctionnelle :

Cette seconde altération est appelée : inflammation myoentérique primaire. Ceci consiste en de variables infiltrats de lymphocytes et éosinophiles dans et autour du nerf (nerveux et/ou périnerveux). Il n'existe pas une histologie évidente de cette inflammation.

c) Changement lié probablement à la stase du contenu luminal :

Complicé d'une inflammation chronique de la muqueuse et de la sous-muqueuse, associé à un changement dégénératif et atrophique des glandes sous-muqueuses. Les auteurs dénomment ce processus par adénite lymphocytaire, en se référant à une augmentation du nombre des lymphocytes intramuqueux.

3. CONCLUSION :

Dans le cadre du mégaoesophage idiopathique, c'est surtout les lésions histologiques qui rendent compte du mécanisme de ce trouble fonctionnel.

Enfin, il faut insister sur la survenue de lésions secondaires à l'œsophagite de stase, dont la plus dangereuse est la cancérisation(10,11).



*Matériels
et méthodes*



Dans cette étude rétrospective, nous avons analysé les données de 23 observations de mégaoesophage idiopathique colligées à la clinique chirurgicale « A » à l'H.E.R, étalée sur une période de 26 ans allant du début 1985 à la fin 2011.

Nous notons d'emblée que toutes nos observations seront exploitées du point de vue clinique, radiologique et thérapeutique.

L'analyse de nos observations, nous a permis d'avancer les résultats suivants :

Le mégaoesophage idiopathique dans la population pédiatrique est une affection rare avec une fréquence moyenne de 1cas/an.

L'âge moyen de nos patients est de 8 ans, avec des extrêmes de 1et 14 ans.

On note une prédilection pour le sexe féminin, ainsi 15 filles (66,6%) et 8 garçons (33 ,3%) retrouvés dans notre statistique.

La notion d'antécédents familiaux de mégaoesophage idiopathique a été notée chez un seul enfant (obs.3), la notion de décès dans la famille à la suite de vomissements chroniques est retrouvée chez 2 enfants (obs.12.17), l'alacrymie est détectée chez 4 patients (obs.7 .12.18.23), et l'ictère dans la petite enfance est noté chez 3 malades (obs.6.9.15). Enfin, nous rapportons l'association du mégaoesophage à la maladie coeliaque chez un enfant (obs16).

Le délai écoulé entre les premières manifestations cliniques et le diagnostic de mégaoesophage varie de 3 mois à 11 ans, la durée d'évolution moyenne est de 3,4 ans.

1. LES MANIFESTATIONS CLINIQUES :

La dysphagie paradoxale et intermittente, maître symptôme de la maladie, a été retrouvée dans 18 cas (78.2%) les autres signes associés à la dysphagie sont essentiellement représentés par :

- Les vomissements dans 16 cas (69,5%)
- Les régurgitations dans 9 cas (39,13%)
- Les troubles respiratoires dans 9 cas (39%)
- Les douleurs dans 4 cas (17.3%)
- La constipation dans 2 cas (8,6%)
- Deux enfants ont été considérés un temps comme anorexiques (8,6%)
- L'hypersialorrhée dans un cas (4,3%)

L'évolution s'est fait vers un amaigrissement chez 15 patients (65,2%).

2. L'EXAMEN CLINIQUE :

Il revêt un grand intérêt dans le cadre du mégaoesophage idiopathique.

Le retard staturo-pondéral est retrouvé chez 10 de nos patients (43,4%), la déshydratation chez 4 patients (17.3%).

Cinq patients, présentaient des lésions associées : alacrymie chez 4 enfants (obs.7.12.18.23), un cas d'hippocratisme digital (obs.16) et un cas de bifidité du pouce (obs.2)

Un des trois enfants présentant une alacrymie (obs.7), présente aussi une voix rauque, avec à l'examen neurologique une hyperlaxité ligamentaire généralisée, hypotrophie des éminences thénar et hypothénar, en faveur d'une paralysie bulbaire progressive.

3. LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE STANDARD :

Elle n'est parlante que si le mégaoesophage idiopathique est suffisamment volumineux.

Dans notre série la radiographie thoracique standard réalisée systématiquement a montré des anomalies radiologiques dans 4 cas, à type :

- Opacité médiastinale postérieure (obs.3)
- Ligne para-œsophagienne déviée à droite, avec petite poche à air gastrique (obs.5).
- Clarté aérique avec niveau horizontal au niveau du médiastin supérieur (obs.9.23)

Chez un patient (obs.4), la radiographie thoracique standard a objectivé des adénopathies interbronchiques bilatérales, et chez un autre une distension pulmonaire bilatérale (obs.7)

4. LE TRANSIT OESOPHAGIEN :

Le transit oeso-gastro-duodéal a été pratiqué systématiquement chez tous nos malades.

La dyskinésie œsophagienne se traduit par plusieurs signes radiologiques :

- Dans 20 cas, l'image typique de mégaoesophage dans sa forme modérée (stade III) a été observée, se traduisant par une sténose régulière, centrée du bas œsophage avec passage tardif du produit de contraste, dilatation d'amont, et se terminant en « queue de radis », dont trois sont associés à une gastrite (obs.6.obs.21.23)
- Dans 3 cas l'œsophage est modérément dilaté, hypotonique, évoquant une forme mineure de mégaoesophage (stade II) (obs.7.11.13).

5. L'EXAMEN ENDOSCOPIQUE :

L'oesophagoscopie est d'un apport capital pour le diagnostic du mégaoesophage, elle permet, d'une part, de confirmer la dilatation œsophagienne et la présence d'un cardiospasme, d'autre part, d'éliminer une œsophagite peptique ou d'autres anomalies.

Dans notre série, l'oesophagoscopie a été réalisée chez 14 patients, et la dilatation œsophagienne associée à la réduction du calibre de l'extrémité inférieure de l'œsophage a été retrouvée dans tous ces cas. La biopsie per-endoscopique a été réalisée

Chez 4 patients objectivant des signes en faveur d'un mégaoesophage, associé dans 3 cas à une gastrite interstitielle antrale avec de nombreux *Helicobacter-pylori*.

6. L'EXAMEN MANOMETRIQUE :

La manométrie permet des diagnostics précoces avant même l'apparition des signes radiologiques. Pratiquée en postopératoire, elle devient un critère objectif dans l'évaluation des résultats.

Elle n'a été réalisée que chez 8 patients, montrant dans tous ces cas une dyskinésie œsophagienne en faveur d'un mégaoesophage :

- Hypertonie du sphincter inférieur avec une relaxation incomplète et de courte durée.
- Les contractions au niveau du corps de l'œsophage sont de faible amplitude, non propagées, et la pression de repos est augmentée.
- Alors que la motricité du sphincter supérieur est normale.

7. LE TRAITEMENT CHIRURGICAL :

Tous nos patients ont été opérés d'emblée, sans qu'ils bénéficient d'un traitement médical ou instrumental.

La chirurgie à ciel ouvert par voie abdominale a été utilisée dans la majorité des cas. La vidéochirurgie a été réalisée chez une seule malade (obs.n .21).

Le geste chirurgical a consisté en une myotomie longitudinale intéressant la musculature de l'œsophage inférieur et du cardia empiétant sur la face antérieure de l'estomac, sa longueur s'étend sur environ 7cm, pour être plus complète en épaisseur, la sonde de blackmore a été utilisée chez un seul patient (obs.5), et la sonde à ballonnet de type Foley a été également utilisée chez un autre (obs.6).

En per-opératoire, nous avons signalé une plaie muqueuse dans 5 cas (21,7%) qui a été réparée immédiatement.

Le système anti-reflux est associé systématiquement à la myotomie chez tous nos patients. Plusieurs procédés ont été utilisés :

- Procédé de Dor dans 8 cas (30,4%)
- Fundoplicature circulaire de Nissen dans 4 cas (17.3%)
- Procédé de Lortat-jacob dans 3cas (13%)
- Procédé de Toupet dans 2 cas (8,6%)
- Valve antérieure selon Thall dans 5 cas (17,3%)
- Procédé de Hill dans un cas (4,3%)

La mortalité opératoire était nulle.

Les résultats immédiats enregistrés pendant la période de l'hospitalisation ont été satisfaisants dans tous les cas (100%). Le séjour postopératoire moyen est de 10 jours avec des extrêmes de 7 à 15 jours.

Dans notre série, 23 patients ont été suivis cour de consultations régulières.

Le recul postopératoire est compris entre 3 mois 6 ans, avec une moyenne de 14,4 mois.

Les résultats éloignés chez les malades suivis sont essentiellement appréciés sur l'amélioration clinique, c'est-à-dire la disparition de la dysphagie et des régurgitations en même temps que survient une reprise pondérale. Ainsi, la dysphagie a disparu chez 18 patients (78,2%) et elle est réapparue chez 3 patients (14,2%) (obs.5.6.7) dans les suites tardives de l'intervention.

Cette dysphagie était :

- Minime dans 1 cas. (obs.5)
- Modéré dans 2 cas. (obs.6.7).

Pour les 23 patients qui ont été suivis en consultation, le transit œsophagien de contrôle fut réalisé dans 10 cas, il a montré :

- Une réduction du calibre œsophagien avec un bon passage oeso-cardial dans 7 cas (obs.2.7.8.14.16.20.21).
- Une persistance de la dilatation œsophagienne dans 2 cas (obs.6.19).
- Un reflux gastro-œsophagien dans 3 cas (obs.7.8.17).

Le contrôle manométrique a été pratiqué chez 2 patients objectivant une hypotonie du sphincter inférieur avec apéristaltisme du corps œsophagien (obs.6.7).

La fibroscopie postopératoire n'a été pratiquée que chez un seul patient, et elle a montré une sténose œsophagienne fonctionnelle franchissable (obs.7).

Ainsi, les résultats éloignés obtenus sont :

- Très bons dans 15 cas (66,6%), ce sont les patients chez lesquels la dysphagie a disparu, il n'y a pas de reflux gastro-œsophagien, et le transit œsophagien de contrôle (réalisé chez 5 patients parmi ces 15 cas) a montré une réduction du calibre œsophagien et un bon passage oeso-cardial.
- Bons dans 3 cas (14,2%), ce groupe comporte deux patients chez lesquels la dysphagie a réapparu dans les suites tardives de l'intervention, minime chez un patient(obs.5) et modérée chez l'autre(obs.6). Cette dysphagie non associée à un reflux a disparu spontanément au bout de quelques mois chez les deux patients .

Le contrôle radiologique fait chez deux patients de ce groupe (obs.6.19) a montré une persistance de la dilatation de l'œsophage thoracique.

-Moyens dans 3 cas (14,2%), un patient a présenté une dysphagie modérée associée à un reflux gastro-œsophagien (obs.7), et les deux autres ont eu une disparition de la dysphagie mais ils ont présenté un reflux gastro-œsophagien (obs.8.17) .Le TOGD de contrôle a été réalisé chez ces deux derniers, il a confirmé la présence d'un reflux gastro-oesophagien et il a montré un œsophage légèrement distendu et hypotonique. Cependant, ce reflux gastro-œsophagien était passager, et il a disparu au bout d'un mois de traitement médico-postural chez les trois patients, avec disparition parallèle de la dysphagie chez le premier patient.

-Aucun échec n'a été signalé dans notre série.

Nous n'avons relevé ni hernie hiatale, ni sténose peptique, ni cancérisation, et aucune fistule n'a été observée.



Résultats



Le traitement chirurgical du mégaoesophage avait consisté en une cardiomyotomie extra-muqueuse de Heller par voie abdominale dans tous les cas, sauf dans un seul (obs.21) où l'intervention a été réalisée par coelioscopie. Dans tous les cas, il s'agissait d'une myotomie totale œsophagienne et cardiale et associée systématiquement à un système anti-reflux.

La plaie muqueuse per-opératoire a été noté chez 5 patients (21,7%), des sutures par la soie ou par le vicryl ont été réalisées pour réparer ces plaies avec succès.

La cardiomyotomie extra-muqueuse est d'une grande bénignité : la mortalité opératoire a été nulle.

Les suites opératoires immédiates ont été simples chez tous les patients (100%) et le séjour postopératoire moyen est de 10 jours avec des extrêmes de 7 jours à 15 jours.

Les 23 patients sont revus, trois patients ont été perdus de vue (obs.15.18.19). Le recul postopératoire moyen est de 11,9 mois (extrêmes entre 3 mois et 6 ans).

L'appréciation du résultat se heurte à un certain degré de subjectivité. Il a été jugé cliniquement sur la disparition des signes fonctionnels surtout la disparition de la dysphagie, et radiologiquement sur la diminution du calibre de l'œsophage et la qualité d'évolution de celui-ci.

Pour les 23 patients suivis, le TOGD de contrôle fut réalisé dans 10 cas, il a montré :

- Une réduction du calibre œsophagien avec un bon passage oeso-cardial dans 8 cas (obs.2.7.8.14.16).
- La persistance de la dilatation de l'œsophage dans 2 cas (obs.6.19).
- Un reflux gastro-oesophagien dans 3 cas (obs.7.8.17).

La manométrie de contrôle n'a été pratiquée que chez 2 patients (obs.6.7) et elle a montré une hypotonie du sphincter inférieur de l'œsophage avec apéristaltisme résiduel dans les 2 cas.

La fibroscopie de contrôle a été réalisée chez 2 patients (obs.7.17), objectivant une sténose fonctionnelle franchissable (obs.7) et elle est revenue normale chez le 2^{ème} (obs.17).

Ainsi, nos résultats éloignés sont classés en 3 groupes :

- Très bons résultats : 15 cas (71,4%), avec absence de signes fonctionnels (dysphagie).
- Bons résultats : 2 cas (9,5%), avec réapparition de troubles dysphagiques dans les suites tardives de l'intervention, ayant disparu spontanément après.
- Résultats moyens : 3 cas (14,2%), avec présence d'un reflux gastro-œsophagien, ayant disparu au bout d'un mois de traitement médico-postural.

Aucun échec n'a été signalé dans notre série.

N ° d'observation N du dossier Année Nom	Age sexe	ATCD	Durée d'évolution	Signes cliniques	Examen clinique
1 7988 1985 H.Fatima	5ans Féminin	R.A.S	2 ans 1/2	- Dysphagie -Régurgitation -Douleurs rétrosternales -Amaigrissement	Normal
2 4239 1985 I.Mustapha	7 ans Masculin	RAS	5 ans 1/2	-Dysphagie -Régurgitation -Vomissement -Amaigrissement	-Enfant hypotrophe présente toujours des dents de lait -Bifidité du pouce gauche
3 3002 1987 A.Malika	9 ans Féminin	-Frère opéré à l'âge de 6 ans pour mégaoesophage -Sœur opérée à l'âge de 5 ans pour mégaoesophage	5 ans	-Dysphagie -Vomissement -Hypersialorrhée -Troubles respiratoires	Normal
4 16281 1989 G.Mohamed	5 ans ½ Masculin	R.A.S	5 ans	-Dysphagie -Régurgitation -Broncho- pneumopathies à répétition	Normal

R.A.S : rien à signaler ATCD : antécédents

N ° d'observation	Radiographie Thoracique standard	Transit oeso- Gastro-duodéal	Fibroskopie Anatomie- pathologique	Manométrie
1	R.A.S	Sténose régulière du bas œsophage avec dilatation d'amont	Non faite	Non faite
2	R.A.S	Sténose régulière, centrée du bas œsophage avec dilatation D'amont, se termine en « queue de radis »	Non faite	Non faite
3	Opacité médiastin ale postérieure (œsophage Thoracique dilaté)	-Dilatation de tout l'œsophage en amont d'une sténose de sa portion abdominale. -Passage oeso-gastrique facile.	Non faite	Non faite
4	Adénopathies inter- bronchiques bilatérales	Dilatation de l'œsophage thoracique se terminant en « queue de radis »	Œsophage dilaté sur 18 à 25 cm, réduction régulière du calibre jusqu'à arriver du cardia punctiforme	Non faite

N° d'observation	Type d'intervention + SAR	Suites Immédiates	Suites lointaines	Evolution (Recul)
1	Heller + Procédé de Dor	-Simples -SPO : 8 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids	Très bonne (6mois)
2	Heller + Procédé de Dor	-Simples -SPO : 10 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids -TOGD de contrôle : œsophage de calibre normal, hypertonique, le passage de la baryte dans l'estomac se fait lentement.	Très bonne (7 mois)
3	Heller + Procédé de Dor -Biopsie.	-Simples -SPO : 8 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids	Très bonne (1 an)
4	Heller + Procédé de Dor -Biopsie.	-Simples -SPO : 10 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids	Très bonne (5mois)

SAR : système anti-reflux

SPO : suites postopératoires

TOGD : Transit oeso-gastro-duodéal

N° d'observation N du dossier Année Nom	Age sexe	ATCD	Durée d'évolution	Signes cliniques	Examen clinique
5 1065 1989 E.Najat	14 ans Féminin	R.A.S	11 ans	-Dysphagie -Vomissements -Douleurs rétrosternales -Amaigrissement	Retard staturo-pondéral
6 12655 1991 T.Najib	13 ans Masculin	Ictère à l'âge de 4ans	3 mois	-Dysphagie -Vomissements -Amaigrissement	Normal
7 16331 1992 B.Hanan	10 ans Féminin	Alacrymie depuis la naissance	2 ans	-Vomissements -Constipation -Amaigrissement -Asthénie -Anorexie	-Voix rauque et hypolacrymie légère. -Retard staturo-pondéral -L'examen neurologique : Hyperlaxité ligamentaire généralisée avec hypotrophie des éminences thénar et hypothénar en faveur d'une paralysie bulbaire progressive.
8 555 1993 M.Rania	1 an Féminin	R.A.S	4 mois	-Régurgitation -Vomissement -Troubles respiratoires -Amaigrissement	Retard staturo-pondéral

N° d'observation	Radiographie Thoracique standard	Transit Oeso-gastro-doudéal	Fibroscopie Anatomie pathologique	Manométrie
5	-Ligne para-œsophagienne déviée à droite. -Petite poche à air gastrique	Importante dilatation de la totalité de l'œsophage, avec troubles dyskinétiques sans sténose d'aval.	Réduction du calibre de l'extrémité inférieure de l'œsophage	SIO : la pression de repos est augmentée, la relaxation est de courte durée et incomplète. -Corps de l'œsophage : contractions de faible amplitude, non propagées souvent biphasiques, la pression de repos est augmentée SSO : la motricité est normale
6	R.A.S	Rétrécissement régulier du bas œsophage étendu sur 8 cm, avec importante dilatation en amont et stase œsophagienne, c'est un rétrécissement centré se raccordant en pente douce avec les parois dilatées, ceci est associé à une gastrite.	Non faite	- SIO : hypertonie majeure, entravant la relaxation qui est le plus souvent absente et incomplète. -Corps de l'œsophage : la pression est positive, les ondes de contractions sont de faible amplitude. - SSO : la motricité est normale.
7	R.A.S	Œsophage modérément dilaté, hypertonique, contenant des résidus alimentaires.	-l'œsophage est dilaté -sous la bouche de Killian existe une réaction inflammatoire avec anomalie dynamique de l'œsophage et de la bouche de Killian	- SIO : la pression de repos est augmentée, la relaxation est incomplète, inconstante et de courte durée. -Corps de l'œsophage : les ondes de contractions sont présentes ; de faible amplitude, de durée augmentée, répétitives et non propagées. - SSO : la motricité est normale.
8	R.A.S	Rétrécissement du bas œsophage, avec dilatation d'amont, aspect évocateur d'un mégaoesophage congénital.	-La lumière œsophagienne augmentée de diamètre, se laissant facilement franchir. -Biopsie : cardia continent.	Non faite

N° d'observation	Type d'intervention + SAR	Suites immédiates	Suites lointaines	Evolution (recul)
5	Heller+procédé de Lortat-Jacob -sonde de blackemore -Incident : petite brèche muqueuse suturée.	-Simples -SPO : 11 jours	-Réapparition d'une dysphagie minime. -Prise de poids	Bonne (2ans)
6	-Heller -SAR : oesophrénopexie -Contrôle du calibre œsophagien libéré à l'aide d'un ballonnet gonflé d'une sonde de Foley -Incident : brèche muqueuse suturée.	-Simples -SPO : 11 jours	-Réapparition d'une dysphagie modérée -TOGD de contrôle : persistance de la dilatation de l'œsophage thoracique, les passages oeso-gastriques se font correctement sans stase, ni RGO. -Manométrie de contrôle : Hypotonie du SIO avec apéristaltisme du corps de l'œsophage.	Bonne (6 mois)
7	Heller + Procédé de Dor	-Simples -SPO : 10 jours	-Réapparition d'une dysphagie modérée. -TOGD de contrôle : dilatation modérée du 1/3 supérieur de l'œsophage avec aspect tubulé des 2/3 inférieurs, RGO+++ -Manométrie de contrôle : hypotonie du SIO et apéristaltisme résiduel. -Fibroskopie de contrôle : sténose œsophagienne fonctionnelle franchissable.	Moyenne (6 ans)
8	Heller + Procédé de Lortat-Jacob	-Simples -SPO : 15 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids -TOGD de contrôle : aspect légèrement distendu et hypotonique de l'œsophage en amont de la fundoplicature, le cardia est béant avec RGO modéré.	Moyenne (11 mois)

N° d'observation N du dossier Année Nom	Age Sexe	ATCD	Durée d'évolution	Signes cliniques	Examen clinique
9 12546 1997 C.Bouchra	12 ans Féminin	Notion d'ictère dans la petite enfance	1 an	-Dysphagie -Régurgitation -Vomissement -Douleurs épigastriques -Troubles respiratoires -Amaigrissement	Légère défense épigastrique
10 5744 1997 Z.Halima	7 ans Féminin	R.A.S	4 mois	-vomissement -Amaigrissement	Retard staturo-pondéral
11 7132A8 H.Azeddine	11 ans Masculin	R.A.S	3 ans	-Dysphagie -Régurgitation -Broncho- pneumopathies à répétition -Amaigrissement	Cassure de la courbe staturo-pondérale
12 1867 A8 1998 G.Leila	5 ans Féminin	-Alacrymie -Angines à répétition -Sœur décédée à l'âge de 2 ans 1/2 (vomissements ?)	2 ans	-Dysphagie -vomissements -Amaigrissement	Peau déshydratée, présence de plis, les yeux creux.

N° D'observation	Radiographie Thoracique standard	Transit oeso-gastro-duodéal	Fibroscopie Anatomie-pathologique	Manométrie
9	Présence d'une clarté aréique avec niveau horizontal au niveau du médiastin supérieur.	Sténose du bas œsophage avec importante dilatation d'amont.	-Gastrite nodulaire -Suspicion d'un mégaoesophage. -Biopsie : gastrite interstitielle antrale avec Hp très nombreux.	Non faite
10	R.A.S	Aspect effilé en « queue de radis » de l'œsophage abdominal avec dilatation d'amont.	Non faite	Non faite
11	R.A.S	-Dilatation modérée de l'œsophage en fuseau atteignant toute sa longueur. -Son extrémité inférieure s'effile progressivement jusqu'au cardia qui présente un rétrécissement régulier et axial. -Les ondulations péristaltiques sont rares et irrégulières.	L'œsophage est plein d'aliments ⇒ La fibroscopie est impossible (trois tentatives)	Non faite
12	R.A.S	-l'œsophage dilaté à lumière large, présentant de multiples contractions avec progression lente de la baryte.	-l'œsophage dilaté sur toute sa hauteur. -Muqueuse œsophagienne normale. -Cardia franchit sans difficulté.	Non faite

SIO: Sphincter inférieur de l'œsophage **SSO** : Sphincter supérieur de l'œsophage

HP : Helicobacter-pylori

N° d'observation	Type d'intervention + SAR	Suites immédiates	Suites lointaines	Evolution (recul)
9	Heller + Procédé de Toupet	-Simples -SPO : 10 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids	Très bonne (7mois)
10	Heller + Valve antérieure selon Thal -Incident : brèche muqueuse suturée.	-Simples -SPO : 10 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids.	Très bonne (2 ans)
11	Heller + Valve complète selon NISSEN	-Simples -SPO : 7 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids	Très bonne (4 mois)
12	Heller + Procédé de Lortat-Jacob	-Simples -SPO : 8 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids	Très bonne (8 mois)

N° d'observation N° du dossier Année Nom	Age Sexe	ATCDS	Durée D'évolution	Signes cliniques	Examen clinique
13 2279A9 1999 A.Mohamed	3 ans1/2 Masculin	R.A.S	3 ans	-Dysphagie -Régurgitation -Vomissement	Léger retard staturo- pondéral
14 2488 2000 H.Nisserine	10 ans Féminin	Ictère dans la petite enfance	5 ans	-Dysphagie -Troubles respiratoires -Amaigrissement -Constipation	Normal
15 3949 2000 E .Brahim	6 ans Masculin	Maladie coeliaque	2 ans	-Dysphagie -Vomissement -Anorexie	Déshydratation
16 12624 2000 M. Najat	10 ans Féminin	Frère décédé à l'âge de 4 ans (vomissement chronique)	8 ans	-Dysphagie -Régurgitations -Troubles respiratoires	Hippocratisme digital.

N° D'observation	Radiographie Thoracique standard	Transit oeso- gastro-duodéal	Fibroscopie Anatomie pathologique	Manométrie
13	R.A.S	-Œsophage modérément dilaté, Hypotonique, de contraction tertiaire -Sténose centrée et régulière de sa portion terminale	Non faite	Non faite
14	R.A.S	Sténose de la portion terminale de l'œsophage avec dilatation d'amont.	Rétrécissement et tuméfaction du cardia	-SIO : la pression de repos est augmentée, la relaxation est inconstante, incomplète. -Corps de l'œsophage : les contractions sont non propagées de faible amplitude et de longue durée. -SSO : La motricité est normale.
15	R.A.S	Importante dilatation de l'œsophage en amont d'une sténose de l'œsophage abdominal.	-Dilatation de l'œsophage avec réduction du calibre du cardia. -Biopsie : en faveur d'un mégaoesophage	Non faite
16	Distension pulmonaire bilatérale	L'œsophage de calibre très augmenté, avec sténose filiforme du bas œsophage, régulière, centrée, permissive évoquant un aspect de mégaoesophage.	Non faite	-SIO : la pression de repos est inconnue, la relaxation non explorée. -Corps de l'œsophage : les contractions sont non propagées, de faible amplitude et de longue durée. -SSO : la motricité est apparemment normale.

N° d'observation	Type d'intervention + SAR	Suites immédiates	Suites lointaines	Evolution (recul)
13	Heller + Procédé de Dor	-Simples -SPO : 10 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids	Très bonne (2 ans)
14	Heller + Valve type Toupet -Incident : brèche gastrique punctiforme suturée à la soie 3/0	-Simples -SPO : 11 jours	-Disparition de la dysphagie -Prise de poids. -TOGD de contrôle : réduction du calibre œsophagien avec un bon passage oeso-gastrique	Très bonne (3 mois)
15	Heller + Hémivalve antérieure de Dor	-Simples -SPO : 10 jours		
16	Heller + Procédé de NISSEN complet -Incident : brèche muqueuse Gastrique réparée par vicryl	-Simples -SPO : 13 jours	-Disparition de la dysphagie -TOGD de contrôle : importante dilatation œsophagienne avec passage oeso-gastrique retardé sur une sténose peu serrée de l'œsophage abdominal	Très bonne (3 mois)

N° d'observation N° du dossier Année Nom	Age Sexe	ATCDS	Durée D'évolution	Signes cliniques	Examen clinique
17 2900 2001 M.Nezha	4 ans Féminin	R.A.S	1 An et demi	-Vomissements post- prandiaux précoces	Normal
18 3144 2003 B.Houda	4 ans et 2 mois Féminin	Personnels : -Gastro-entérite à l'âge de 1 an avec amaigrissement de 3 Kg Familiaux -Consanguinité de 1 ^{er} degré des parents	6 mois	-Dysphagie -Vomissements post- prandiaux précoces -Fausses routes -Alacrymie	Normal
19 4160 2004 H .Soukaina	13 Ans Féminin	R.A.S	4 ans	-Dysphagie aux solides puis aux liquides -Amaigrissement non chiffré	-Retard staturo-pondéral (Poids :-3DS, taille :-2DS)
20 6163 2004 M.Aziz	3 ans et demi Masculin	Personnels : -Broncho- pneumopathies à répétition Familiaux : -Sœur opérée pour sténose peptique sur RGO	1 an	-Dysphagie importante aux solides -Régurgitations -Amaigrissement	-Enfant dénutri avec rebond pondéral (-5DS) -Pli de déshydratation sévère.
21 4260 2006 I.Lamya	12 ans Féminin	Personnels : -amygdalectomie Familiaux : R.A.S	1 an	-Dysphagie aux solides -Vomissements -Epigastralgies calmées par le repas -Amaigrissement	-Pli cutané de déshydratation
22 729 2010 S.Nassima	3 ans et 1/2 Féminin	RAS	3 ans	-Vomissements post- prandiaux précoces	Retard staturo- pondéral (Poids -3DS ; taille -3DS)
23 12090 2011 L/Mustapha	6 ans Masculin	Personnels : -Broncho-pneumopathie traitée en milieu hospitalier Familiaux : RAS	4 ans	-Dysphagie aux solides puis aux liquides -Alacrymie	Normal

RAS : rien à signaler

ATCD : antécédents

N° d'observation	Radiographie Thoracique standard	Transit oeso-gastro-duodénal	Fibroscopie Anatomie pathologique	Manométrie
17	R.A.S	-Sténose filiforme de l'oesophage abdominal avec importante dilatation d'amont et des contractions tertiaires.	Non faite	Non faite
18	R.A.S	-Présence d'un rétrécissement modéré de la partie terminale de l'oesophage accompagné d'une dilatation de l'oesophage d'amont. -Cardia est en place. - On n'arrive pas à obtenir une réplétion gastrique totale chez cet enfant ce qui empêche la recherche d'un RGO	-Sténose serrée à 22 cm de l'arcade dentaire -Absence de signes d'oesophagite sus sténotique	Non faite
19	R.A.S	-Dyskinésie oesophagienne, avec stase intermittente du 1/3 supérieur de l'oesophage sans lésion organique sous jacente. -A la fin de l'examen, l'oesophage se vide complètement. -Absence de RGO.	Sténose cardiaque annulaire difficilement franchissable au dessus d'une oesophagite peptique érosive.	-Troubles atypiques de relaxation du SIO -Péristaltisme normal -Anomalies motrices non spécifiques à contrôler 3 à 6 mois.
20	R.A.S	-Sténose quasi-totale de l'extrémité inférieure de l'oesophage. -Aspect évoquant une sténose peptique mais l'éventualité d'un mégaoesophage à ne pas écarter.	-Sténose serrée infranchissable sans signes d'oesophagite.	-Hypertonie du SIO. -Apéristaltisme -Achalasie hypokinétique
21	R.A.S	-Sténose du bas oesophage avec importante dilatation d'amont.	-Sténose localisée à 33 cm de l'arcade dentaire difficilement franchissable. -Absence d'oesophagite évolutive. -Biopsie : Aspect de gastrite micronodulaire sévère.	-Hypertonie du SIO avec relaxation insuffisante en réponse à la déglutition. -Apéristaltisme du corps de l'oesophage. -Aspect en faveur d'achalasia hypokinétique.
22	-Déviation de la ligne oesophagienne vers la droite	-Sténose du bas oesophage serrée régulière avec dilatation de l'oesophage en amont -Absence de RGO	-Sténose du cardia franchissable -Dilatation du bas oesophage -Absence de lésions d'oesophagite	-Non faite (enfant non coopérant, ne sait ni avaler ni déglutir).
23	RAS	-Sténose régulière de la jonction oeso-cardiale étendue sur 2cm	-cardia s'ouvre difficilement à la stimulation -Dilatation oesophagienne en amont du cardia -Biopsies gastriques : gastrite nodulaire	-Non faite

N°d'observation	Type d'intervention + SAR	Suites immédiates	Suites lointaines	Evolution (recul)
17	Heller+Confection d'une valve Toupet 270 prenant les deux berges de la seromyotomie	Simple	-Pas de dysphagie -Pas de vomissements -TOGD de contrôle : Cardia sous diaphragmatique Réduction du calibre œsophagien Petit RGO.	-Très bonne évolution clinique et radiologique (TOGD de contrôle : normal) -Recul :(1 an et 5 mois)
18	Heller + SAR type NISSEN	-Simple -SPO : 8 Jours	-Enfant va bien, ne présente aucune symptomatologie.	
19	Heller + SAR type NISSEN	-Simple -SPO : 12 jours -TOGD : Persistance de la dilatation du 1/3 supérieur de l'œsophage Bon passage oesogastrique Absence de RGO.		
20	Heller + Confection d'une valve anti reflux incomplète antérieure.	Simple	-Pas de dysphagie -Pas de vomissements -TOGD de contrôle : Transit œsophagien s'effectue normalement Bon passage oesogastrique et remaniement de la jonction œsogastrique Pas de RGO.	-Bonne évolution (8 mois)
21	Heller (coelio)	-Simple -TOGD à J+4 de l'intervention : Réduction du calibre œsophagien, bon passage oesocardiale Pas de sténose.	-Pas de dysphagie -Pas de vomissements -Pas de régurgitations -Pas de symptomatologie respiratoire -Bon état nutritionnel.	-Bonne évolution (9 mois)
22	-Myotomie de Heller -Confection d'une valve anti-reflux incomplète antérieure	-Simple		
23	-Myotomie de Heller -Confection d'une hémivalve antérieure.	-Simple		

RGO : Reflux gastro-oesophagien ; **SPO** : Suites postopératoires



Discussion



L'objectif de notre travail est de montrer les particularités épidémiologiques, cliniques, para-cliniques et thérapeutiques du mégaoesophage idiopathique de l'enfant dans nos milieux et de les comparer avec les données de la littérature.

I-SUR LE PLAN EPIDEMIOLOGIQUE :

1)-Fréquence :

La majorité des études pour évaluer l'épidémiologie de l'achalasie sont rétrospectives.

Les études d'incidence et de prévalence proviennent pour la plupart du royaume uni, mais également des pays de l'Europe du nord, Israël, nouvelle zeland, etats unis, et du zimbabwe.

Ces études montrent que l'incidence est estimée approximativement à 1 pour 100,000 individus par an et la prévalence est de 10 pour 100,000.

La fréquence du mégaoesophage idiopathique dans l'ensemble de la population varie de 0,5 à 2 pour 100000 habitants/an. (1,2)

Il s'agit d'une affection rare dont 5 % des cas seulement se révèlent avant l'âge de 15 ans. (3)

La rareté de cette pathologie chez l'enfant est attestée par de nombreuses publications :

En 15 ans, PAYNE(19) et ELLIS, n'en ont rapporté que 27 cas observés à la Mayo clinic.

Sur les 601 malades observés par OLSEN(20) 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.

Notre série comporte 23 observations étalées sur une période de 26ans, il s'agit donc d'une affection rare, avec une fréquence moyenne de 1 cas/an.

2)-Répartition selon l'âge :

Il est difficile de préciser la date de début des premiers symptômes chez l'enfant.

L'âge moyen retrouvé au moment du diagnostic est dans de nombreuses séries de 8 à 9 ans. (21, 22)

Parmi les malades suivis à l'hôpital d'enfants d'Armand Troussau, les 20 enfants étaient âgés entre huit mois et 18ans, au moment du diagnostic avec une médiane de 6.4 ans, un seul était âgé moins de 1 an (23).

Rarement les troubles débutent avant l'âge d'un an, ou avant même l'introduction d'une alimentation solide, ce sont surtout des formes très précoces. TACHOVSKY en rapporte 2 cas sur 15 (24).

Pour beaucoup d'auteurs, cette affection est exceptionnelle avant 2 ans (19, 20), un seul de nos malades avait 12 mois (obs.8).

Dans notre étude, aucun cas de mégaoesophage à révélation néonatale n'a été observé et l'âge moyen de début se situe vers 8 ans, avec des extrêmes de 1an à 14 ans.

Tableau n°2 : âge moyen des patients en années selon les séries :

Auteurs	Nombre de patients	Age moyen en années
VAOS (1991-2005) (25)	16	9,5
VIOLA(2004) (23)	20	6,4
PASTOR (1981-2007) (26)	40	11,5
W.LEE (1978-2008) (27)	34	13
TANNURI (2000-2009) (28)	15	12
Notre série (1985-2011)	23	8

3)-Répartition selon le sexe :

L'achalasia paraît frapper les deux sexes avec la même fréquence(21).

Certaines séries de mégaoesophage de l'enfant font état d'une certaine prédominance selon le sexe comme la série de VIOLA(23) qui rapporte les observations des 13 garçons et de 7 filles, ou la série de l'hôpital SAINT-VINCENT-de –Paul(29) qui comporte 10 garçons et 2 filles.

Dans notre série, on relève 15 filles (66,6%) et 8 garçons (33,3%) et donc une prédominance du sexe féminin.

Tableau°3 : répartition de l'achalasia selon le sexe d'après les séries pédiatriques :

Auteurs	Nombre de patients	Pourcentage de filles	Pourcentage de garçons
VAOS (1991-2005) (25)	16	11/16 (69%)	5/16 (31%)
VIOLA(23) (2004)	20	7/20 (35%)	13/20 (65%)
PASTOR(26) (1981-2007)	40	17/40 (42,5%)	23/40 (57,5 %)
W.LEE (27) (1978-2008)	34	13/34 (38,2%)	21/34 (62%)
TANNURI(28) (2000-2009)	15	8/15 (53%)	7/15 (46,6%)
Notre série (1985-2011)	23	15/23 (66,6%)	8/23 (33,3%)

4)-Terrain :

Un certain nombre de publications relate l'existence de formes familiales de mégaoesophage : VIOLA(23) a rapporté le cas de deux sœurs de 6ans4mois et de 3ans8mois, toutes les deux porteuses d'un mégaoesophage typique sur le plan radiologique mais associé à une dysautonomie familiale, à une alacrymie et une neuropathie périphérique.

WESTLEY(30) évoque la transmission de la maladie par un gène récessif rare dans le cas particulier d'une famille à taux élevé de consanguinité (indiens apaches), ou 6 enfants des deux sexes et de la même génération sont tous porteurs d'un mégaoesophage caractéristique. Il remarque que ces formes familiales témoignent du caractère congénital de la perturbation neuro-motrice de l'œsophage.

Dans notre série, un enfant a eu des antécédents familiaux d'un frère et d'une sœur opérés tous les deux pour mégaoesophage respectivement à l'âge de 6ans et 5ans (obs.3), également un autre enfant a une sœur opérée pour une sténose peptique de l'œsophage sur RGO (obs. .20)

Aussi la notion de décès dans la famille à la suite de vomissements chroniques est retrouvée chez deux enfants (obs.12.16).

Mais nous n'avons pas pu identifier s'il s'agit de vomissements dans le cadre d'un mégaoesophage ou d'une autre pathologie.

Des observations de formes familiales ont aussi été rapportées chez des enfants présentant par ailleurs une pathologie d'association, par exemple le cas des deux sœurs atteintes d'un syndrome de Sjogren (kératoconjonctivite, xérostomie et arthralgies) qui ne se voit en principe que chez l'adulte(17).

Les associations pathologiques ont été observées également par VIOLA(23) : Sept enfants (soit 35 %) avaient une maladie associée : séquelles d'ictère nucléaire, trisomie 21, encéphalopathie sévère avec syndrome dysmorphique, Syndrome 3A (association : achalasia œsophagienne maladie d'Addison — alacrymie), syndrome « 4A » (syndrome3A associé à une dysautonomie périphérique, et chez deux sœurs, dysautonomie familiale associée à une alacrymie et une neuropathie périphérique.

II. DIAGNOSTIC POSITIF :

A. Durée d'évolution de la maladie :

Les symptômes de l'achalasie peuvent, dans certains cas, être confondus avec ceux d'autres pathologies de la région œsogastrique.

Ainsi il peut s'écouler un délai, allant de quelques semaines à plusieurs années, entre le début des signes cliniques et le diagnostic exact de cette affection.

Dans la série de TANNURI(28), la majorité des diagnostics de mégaoesophage se sont faits à un stade avancé de dénutrition, un délai de 3 ans entre les premiers symptômes et le diagnostic exact a été noté.

2 de ses malades ont été traités à tort pour boulimie pendant plus d'un an.

Dans notre série, le délai qui sépare les premières manifestations et le diagnostic du mégaoesophage va de 3 mois à 11 ans, la durée d'évolution moyenne est de 3,4 ans.

Tableau n°4 : durée d'évolution de la symptomatologie les series pédiatriques

Auteurs	Nombre de malades	Durée moyenne d'évolution des symptômes
VAOS (25) (1991-2005)	16	10,7 mois
VIOLA 2004(23)	20	8 mois
PASTOR(26) (1981-2007)	40	13mois
W.LEE (27) (1978-2008)	34	7,2 mois
TANNURI (28) (2000-2009)	15	30 mois
Notre série (1985-2011)	23	3,4 ans

B. Symptomatologie clinique:

La symptomatologie clinique du mégaoesophage associe des symptômes digestifs dominés par la dysphagie, les régurgitations et des symptômes respiratoires.

1-La dysphagie :

La dysphagie est une sensation de gêne ou d'obstacle à la déglutition des aliments. Lors du mégaoesophage, Elle traduit un trouble du transit des aliments dans l'œsophage(21,31).

Elle est toujours présente au moment du diagnostic (constante).

Mais, chez l'enfant, elle est particulièrement trompeuse et difficile à reconnaître, surtout 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 du caractère intermittent au début de la maladie.

C'est ainsi que le délai entre le premier symptôme et le diagnostic varie de 1 à 6 ans.

Lorsque l'enfant est plus grand, il raconte sa dysphagie(23).

Elle est évocatrice de l'achalasie quand elle est paradoxale, capricieuse (variable d un repas à un autre voir dans un même repas, aggravée par le froid, survenant de façon intermittente et inopinée, ou à la suite d'une émotion(32).

Il s'agit d'une dysphagie incomplète, et qui n'est invincible : l'absorption d'une grande quantité de liquide peut faire céder le blocage de même les manœuvres inspiratoires de Valsalva ou de changements de position (lever des bras au dessus de la tête).Elle est associée parfois à une sensation de gêne terrible.

Tableau N°5 : fréquence de la dysphagie selon les séries pédiatriques.

Auteurs	Nombre de patients	Fréquence de la dysphagie
VAOS(25) (1991-2005)	16	14/16 (93,3%)
VIOLA 2004 (23)	20	9/20 (45%)
PASTOR (26) (1981-2007)	40	29/40 (73%)
W.LEE(27) (1978-2008)	34	27/34 (79%)
TANNURI(28) (2000-2009)	15	10/15 (66%)
Notre série (1985-2011)	23	18/23 (78%)

2. Les régurgitations :

Les régurgitations : simples rejets alimentaires post prandiaux sans effort.

Elles sont moins constantes et plus tardives au cour de l'évolution mais peuvent être le premier symptôme objectif de la maladie chez l'enfant (33).

Elles surviennent au cours des repas et soulagent la gêne quand elle existe. Lorsque le mégaoesophage évolue depuis longtemps, les régurgitations surviennent plus tardivement en raison de la dilatation considérable de l'œsophage(21).

Elles sont faites d'aliments macérés non digérés, dénués d'odeurs acides .Le caractère hémorragique des régurgitations doit faire soupçonner une complication (œsophagite ou dysplasie) (34).

Les régurgitations de décubitus s'accompagnent parfois d'aspiration vers les voies respiratoires : la toux nocturne et les complications respiratoires, infectieuses en sont les conséquences (35).

Ainsi, les régurgitations de l'achalasia et leurs complications sont des symptômes communs avec le reflux gastrooesophagien dont on peut la confondre (36,37).

Tableau N°6 : fréquence des régurgitations selon les séries pédiatriques

Auteurs	Nombre de patients	Fréquence des régurgitations
VAOS (25) (1991-2005)	16	12/16(80%)
VIOLA 2004(23)	20	19/20(95%)
PASTOR(26) (1981-2004)	40	12/40(30%)
W .LEE(27) (1978-2008)	34	12/34(34%)
TANNURI (28) (2000-2009)	15	8/15(53,3%)
Notre série (1985-2011)	23	9/23(39%)

3-Les troubles respiratoires :

Les troubles respiratoires par inhalation lors des régurgitations compliquent volontiers le mégaoesophage de l'enfant, particulièrement du nourrisson. Alors que chez l'enfant plus grand, ils se limitent parfois à une simple toux chronique. Chez le nourrisson, ils réalisent un état de pneumopathie aigue ou chronique, qui risque comme un reflux gastro-oesophagien de ne pas être rattaché à sa cause, si on ne pense pas à faire une exploration radiologique du tube digestif.

L'achalasia chez l'enfant est une cause fréquente des pneumopathies à répétition (37).

FRANCOIS (38) a publié le cas d'une fille de 13 ans, chez laquelle le diagnostic de l'achalasia n'a été fait qu'après inhalation d'un volume important de liquide gastrique lors d'une FOGD réalisée avec sédation pour une gastrite, alors qu'elle présentait une dysphagie et un amaigrissement depuis 9 mois.

En raison de la « méconnaissance » de la dysphagie, ces troubles respiratoires sont souvent les signes inauguraux de la maladie, et peuvent faire errer le diagnostic comme dans les cas rapportés par WILLIAMS(37).Même devant de tels tableaux, l'interrogatoire des parents peut remettre à leur première place les signes qui sont la dysphagie ou la régurgitation.

Sur les 27 observations rapportées par PAYNE, le 1/3 des malades avait des complications respiratoires inaugurales(19).

Tableau N°7 : fréquence des troubles respiratoires selon les séries pédiatriques :

Auteurs	Nombre de patients	Fréquence des troubles respiratoires
VAOS(25) (1991-2005)	16	2/16 (13,3%)
VIOLA 2004(23)	20	15/20(75%)
PASTOR (26) (1981-2007)	40	11/40(27,5%)
W.LEE(27) (1978-2008)	34	8/34(24%)
TANNURI (28) (2000-2009)	15	2/15(13,3%)
Notre série (1985-2011)	23	9/23(39%)

Les troubles respiratoires peuvent prendre différentes formes :

- Manifestations dyspnéiques aiguës avec cyanose (1cas dans notre série (4,3%)).
- Toux nocturne (4cas dans notre série (17%)).
- Broncho-pneumopathies à répétition (4 cas dans notre série (17%)).
- Dilatations de bronches (aucun cas dans notre série).

4-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.

Il est à noter que les vomissements considérés comme un signe banal chez beaucoup d'enfants ont une valeur sémiologique réelle.

Les vomissements sont retrouvés chez 16 enfants de notre série.

Tableau N°8 : fréquence des vomissements selon les séries pédiatriques

Auteurs	Nombre de patients	Fréquence des vomissements
PASTOR (26) (1981-2007)	40	24/40(60%)
PAIDAS(39) (1992-2007)	14	7/14(50%)
W.LEE(27) (1978-2008)	34	20/34(59%)
Notre série (1985-2011)	23	16/23(69,5%)

5-L'amaigrissement :

L'amaigrissement est constant, précoce rapide et important, sans atteindre cependant le même degré que chez l'adulte.

La malnutrition s'associe chez le jeune enfant à un retard staturo-pondéral dans les formes précoces.

L'analyse précise de la courbe de la croissance permet de dater le début de la maladie(33).

Dans notre série, l'amaigrissement a été noté chez 15 patients (65,2%) et le retard staturo-pondéral chez dix de nos malades (43,4%).

L'amaigrissement est presque constamment retrouvé chez l'enfant, dans la série de TANNURI(28), c'est le symptôme le plus fréquemment retrouvé (11/15(73%))

Tableau N°9 : fréquence de l'amaigrissement selon les séries pédiatriques :

Auteurs	Nombre de patients	Fréquence de l'amaigrissement
VIOLA (23)2004	20	16/20 (80%)
PASTOR (1981-2007) (26)	40	21/40 (52,5%)
W.LEE (1978-2008) (27)	34	15/34 (44%)
TANNURI (2000-2009) (28)	15	11/15 (73%)
Notre série (1985-2011)	23	15/23 (65,2%)

6-Les douleurs thoraciques ou thoraco-abdominales :

Les formes douloureuses sont généralement inhabituelles chez l'enfant, plus fréquentes chez l'adulte.

Ces douleurs se manifestent plus spécialement à la période initiale de la maladie et s'atténuent ensuite lorsque la dilatation de l'œsophage augmente.

IL s'agit typiquement d'une douleur retro-sternale, qui peut également être épigastrique. Dans certains cas, elle prend la forme d'une crise pseudo angineuse.

La dysphagie peut être douloureuse, mais elle est rarement associée aux coliques œsophagiennes décrites chez l'adulte : douleurs abdominales et rétrosternales, irradiant dans le dos(33).

Ce symptôme douloureux, parfois déroutant, s'observe aussi dans la maladie des spasmes diffus ou l'oesophagite. Il est parfois déclenché par l'ingestion de boissons glacées, et souvent calmé par la régurgitation alimentaire.

Dans notre série, ces douleurs ont été rapportées chez 4 patients (17,3%) (Obs. 1.5.9.21), leur siège était :

- Rétro-sternales dans 2 cas (obs. 1.5).
- Epigastriques dans 2 cas (9.21).

Tableau N°10 : fréquence des douleurs selon les séries pédiatriques :

Auteurs	Nombre de patients	Fréquence des douleurs
Vaos(25) (1991-2005)	16	5/16(33,3%)
Viola(23) 2004	20	1/20(5%)
M.Jafri (40) (1999-2007)	19	5/19(26,3%)
W.Lee(27) (1978-2008)	34	13/34(38%)
Tannuri(28) (2000-2009)	15	1/15(6,6%)
Notre série (1985-2011)	23	4/23(17,3%)

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

Elles sont dues à la stase alimentaire au niveau du corps œsophagien.

L'hyper-sialorrhée a été notée chez un seul patient de notre série (4,3%).

Dans la série de Viola(23), l'hyper-sialorrhée a été retrouvée chez un seul malade (5%).

8-Les troubles neuropsychiques :

Les manifestations neuropsychiques sont dominées par l'anxiété.

Parfois, la dysphagie est interprétée à tort comme une anorexie mentale.

Dans la série de TANNURI(28) ,2 cas ont été traités à tort pour boulimie pendant plus d'une année.

Chez un malade de KOBAYASHI(41), la dysphagie et les vomissements associés au refus alimentaire ont conduit au diagnostic erroné d'anorexie mentale.

L'association entre l'achalasie et l'autisme n'a pas encore été décrite en littérature(42).

E. Carretto(42) rapporte l'expérience de son équipe avec deux enfants atteints d'autisme chez lesquels le diagnostic d'achalasie de l'œsophage a été fait (garçon de 14 ans et une fille de 12 ans), et se demande à propos d'une possible corrélation.

9. Evaluation clinique de l'achalasie (Score d'Eckardt)

Ainsi, il existe un score clinique pour évaluer les patients et suivre, de façon codifiée, leur évolution après traitement .C'est le score d'ECKARDT, qui est l'un des plus utilisés pour évaluer les sujets adultes(43) .Ce score va de 0 à 12 en fonction de l'intensité des symptômes.

Tableau n°11 : classification clinique de l'achalasie selon le score d'Eckardt

Score	Perte de poids	Dysphagie	Douleurs rétrosternales	Régurgitations
0	Aucune	Aucune	Aucune	Aucune
1	<5kg	occasionnelle	occasionnelle	occasionnelle
2	5-10kg	1 fois / jour	1 fois/jour	1 fois/JOUR
3	Sup à 10KG	A chaque repas	Plusieurs fois/jour	A chaque repas

Il a été adapté à l'enfant en minorant les critères douloureux et en majorant le critère pondéral .Ce dernier prenant une importance toute particulière chez un enfant en pleine croissance(43, 44). (tableau n°12)

Tableau n° 12: score d'ECKARDT modifié pour la pédiatrie(44)

Score	Poids	Dysphagie	Douleur rétrosternales (enfant de plus de 2ans)	Régurgitations Vomissements
0	Croissance normale	Aucune	Aucune	Aucune
1	Perte de 0,5 à 1DS	Occasionnelle	Occasionnelle	Occasionnelle
2	Perte entre 1et 2 DS	1 fois/jour		1fois/jour
3	Perte de poids sup à 2 DS	pluriquotidienne		pluriquotidienne

Score allant de 0 à 10 pour les enfants de plus de 2 ans

Et de 0 à 9 pour les enfants de moins de 2 ans.

Ce score pourrait être défini lors de chaque consultation de l'enfant et aider ainsi en la prise de décision quand aux traitements à proposer.

Les items dysphagie et régurgitations /vomissements , symptômes cliniques les plus fréquents chez l'enfant, sont cotés de 0 à 3 :0 si absence de symptômes, 1 si symptômes supérieurs à 1 fois/semaine,2 si symptômes quotidiens,3 si symptômes pluriquotidiens .La douleur thoracique semble être un symptôme moins fréquent chez l'enfant ,c'est pourquoi il est coté à 0 si absent, à 1 si présent dans ce score .De plus ,la douleur thoracique est un symptôme de l'enfant qui peut s'exprimer correctement, en pratique au-delà de 2 ans. La perte de poids est évaluée en déviation standard, critère beaucoup plus adapté à l'enfant et au nourrisson : une perte de 0,5 à 1 est cotée à 1, comprise entre 1 et 2 elle est cotée à 2, à 3 si elle est supérieure à 2 DS .Ce score est donc compris entre 1 et 10 chez l'enfant de plus de 2 ans et entre 1 et 9 chez l'enfant de moins de 2 ans.

Dans la série de VAOS, il a utilisé le score d'Eckardt pour l'évaluation préopératoire de ses malades(25).

Dans notre série, aucun score n'a été utilisé pour l'évaluation des malades, ceci peut être expliqué par les dossiers incomplets pour la collecte des informations.

C. Formes associées à :

1-Diverticule épiphrénique :

Cette association est très habituelle. La deuxième réunion G.E.E.M.O (Groupe Européen d'Etude des Maladies de l'œsophage)

(Paris, Septembre 1982), a permis de regrouper 128 cas de diverticules épiphréniques dont 33% étaient associés à une achalasie (45).

La reconnaissance préopératoire d'une telle association est primordiale pour effectuer un traitement adapté.

2-Maladie de HIRSCHPRUNG :

Kelly(46) rapporte le cas de deux frères qui ont développé l'achalasie de l'œsophage quelques mois après leur naissance, et pour laquelle ils ont été traités chirurgicalement. Mais la persistance de symptômes a conduit plus tard au diagnostic de maladie de HIRSCHPRUNG.

3-Un reflux gastro-oesophagien :

Dans le cadre d'une hernie hiatale, mais un RGO peut exister sans hernie hiatale.

BAULIEUX(47), rapporte dans sa série de 103 patients, la présence de 6 cas de mégaoesophage associé à une hernie hiatale avec reflux (5,8%).

4-Syndrome génétique

- Trisomie 21 ou syndrome de DOWN (23, 28).
- Syndrome de Berardinelli(48).
- Syndrome d'ALLGROVE « syndrome triple A » : association : achalasia œsophagienne maladie d'Addison (insuffisance adrénalocorticale) — alacrymie),
- « Syndrome 4A » (syndrome 3A associé à une dysautonomie).
- Encéphalopathie sévère avec syndrome dysmorphique (achalasia et microcéphalie) (23).
- Maladie de SHY et DRAGER : maladie neurodégénérative (dégénérescence striatonigrique), associant un syndrome parkinsonien, dysautonomies (hypotension orthostatique), ataxie. C'est une affection rare, à prédominance masculine.

Aubert a rapporté un cas de maladie de shy et drager accompagnée d'une achalasia de l'œsophage.

La maladie survient pour la majorité des cas entre 50 et 70 ans (mais peut apparaître dès 30 ans et jusqu'à 80 ans).Donc elle ne se voit pas dans le mégaoesophage de l'enfant(49).

- Maladie de MOYA MOYA : un syndrome angiographique désignant une sténose ou une occlusion, unilatérale ou bilatérale, de la terminaison intracrânienne de l'artère carotide interne ou de l'origine des artères sylviennes et cérébrales antérieures, avec développement d'un réseau de suppléance dit « moyamoya » (« nuage de fumée » en japonais). Cette affection est le plus souvent d'origine inconnue (maladie de Moyamoya primitive), peut être secondaire à diverses pathologies (drépanocytose ou neurofibromatose par exemple) (50).

Dans la série de C.JUNG(51), un malade présente un mégaoesophage idiopathique associé à une maladie de MOYMOYA, de même dans la série de Camille Jung(44), un nourrisson est atteint de mégaoesophage avec maladie de MOYAMOYA associée

S.VIOLA rapporte, dans sa série, parmi ses 20 patients existe deux sœurs avec dystautonomie familiale associée à une alacrymie et une neuropathie périphérique.

Dans notre série, cinq patients présentaient des lésions associées : une alacrymie isolée (sans insuffisance surrénalienne) chez 3 enfants (obs.7.12.18), un cas d'hippocratisme digital (obs.16) et un cas de bifidité du pouce (obs.2).

Un des 3 enfants présentant une alacrymie (obs.7) présente aussi une voix rauque, avec à l'examen neurologique une hyperlaxité ligamentaire généralisée, hypotrophie des éminences thénar et hypothénar, en faveur d'une paralysie bulbaire progressive.

D. Examens paracliniques :

1 La radiographie thoracique standard :

Elle n'est pas d'un apport capital dans le diagnostic du mégaoesophage, elle n'est parlante que si ce dernier est suffisamment volumineux.

Elle peut montrer :

- L'ombre de la dilatation œsophagienne.
- Le niveau de liquide horizontal médiastinal correspond à la stase œsophagienne.
- La petite taille ou la disparition de la poche à air gastrique sont des signes indirects classiques mais inconstants(33).

Dans la série de VIOLA(23), la radiographie thoracique était anormale chez 11 enfants. Chez six d'entre eux, elle montrait une image caractéristique de niveau hydroaérique médiastinal. Trois autres enfants avaient un élargissement isolé du médiastin et chez deux enfants des opacités alvéolaires non systématisées étaient observées, probablement en rapport avec des fausses routes répétées.

Dans notre série, la radiographie thoracique standard réalisée systématiquement a noté des anomalies radiologiques dans 4 cas, à type de :

- Opacité médiastinale postérieure (obs. .3).
- Ligne paraoesophagienne déviée à droite, avec une petite poche à air gastrique (obs.5).
- Clarté aérique avec niveau horizontal au niveau du médiastin supérieur (obs. .9.23).



Figure n°10 : Radiographie thoracique standard de face montrant un niveau liquidien médiastinal avec dilatation de l'ombre de l'œsophage thoracique(Obs n°14).

2-Le transit œsophagien(45) :

L'étude morphologique et cinétique de l'œsophage permet sans hésitation le diagnostic du mégaoesophage idiopathique.

En effet, la dilatation de l'œsophage thoracique peut atteindre chez l'enfant le diamètre de 4 à 6 cm. A titre de comparaison, chez l'adulte à la phase d'état, le diamètre varie de 5 à 7 cm(15).Mais il n'est pas certain que l'importance de la dilatation soit en rapport avec la longueur d'évolution clinique de la maladie, cela est tout à fait en accord avec les faits rapportés par OLSEN et BARRETT.

Le transit baryté peut montrer plusieurs anomalies en fonction du stade évolutif du mégaoesophage : Une dilatation œsophagienne, une rétention de la baryte, un défilé baryté au niveau de l'œsophage inférieur qui s'effile régulièrement jusqu'au niveau du cardia, constituant une sténose dite en queue de radis.

Il existe des stades radiologiques en fonction de la sévérité de la dilatation œsophagienne :

Stade 1 : Diamètre inférieure à 4 cm (formes débutantes), l'œsophage peut paraître normal. La dilatation est absente ou à peine ébauchée .Le segment inférieur est légèrement effilé .La progression de la colonne opaque marque un temps d'arrêt au niveau du sphincter inférieur.

Stade 2 : Diamètre entre 4 et 6 cm, effilement inférieur et rétention plus marquée.

Stade 3 : Diamètre supérieur à 6 cm

Stade 4 : Quelque soit le diamètre avec présence de tortuosités au niveau de la partie distale de l'œsophage. C'est l'aspect de « dolicho-mégaoesophage en chaussette ».La stase alimentaire et liquidienne est alors considérable. Si le liquide de stase de l'œsophage n'est pas évacué, on observe une floculation neigeuse de la baryte et l'étude de la muqueuse œsophagienne est impossible.

Radioscopie œsophagienne sous amplificateur de brillance :

Montre des contractions anarchiques et inefficaces de l'œsophage.

- ✓ A la phase initiale de la maladie : contractions intenses et non péristaltiques des 2/3 inférieurs de l'œsophage alors que l'œsophage n'est pas dilaté.
- ✓ A la phase évoluée : dilatation œsophagienne majeure sur un œsophage atone.

Dans la série de VAOS(25), le transit œsophagien a montré un rétrécissement doux du segment inférieur de l'œsophage chez 15 de ses malades :

-Une légère dilatation (<4cm) chez 4 patients, modérée (4-6cm) chez 6 patients, sévère (sup à 6 cm) chez 3 patients et des tortuosités du segment distal de l'œsophage chez 2 malades.

Dans l'étude de TANNURI(28), le transit œsophagien n'a établi le diagnostic que dans les cas d'achalasia modérés ou très avancés.

Le transit œsophagien réalisé systématiquement chez tous nos patients, objectivant :

- 20 cas, d'image typique de mégaoesophage dans sa forme modérée (stade3), se traduisant par une sténose régulière, centrée du bas œsophage avec passage tardif et dilatation d'amont, et se terminant « en queue de radis ».
- 3 cas (obs.7.11.13) de formes mineures de mégaoesophage (stade2) ou l'œsophage est modérément dilaté et hypotonique.



Figure n°11 : TOGD de face+profil montrant une dilatation étendue de l'œsophage en amont d'une sténose régulière (obs n°20).

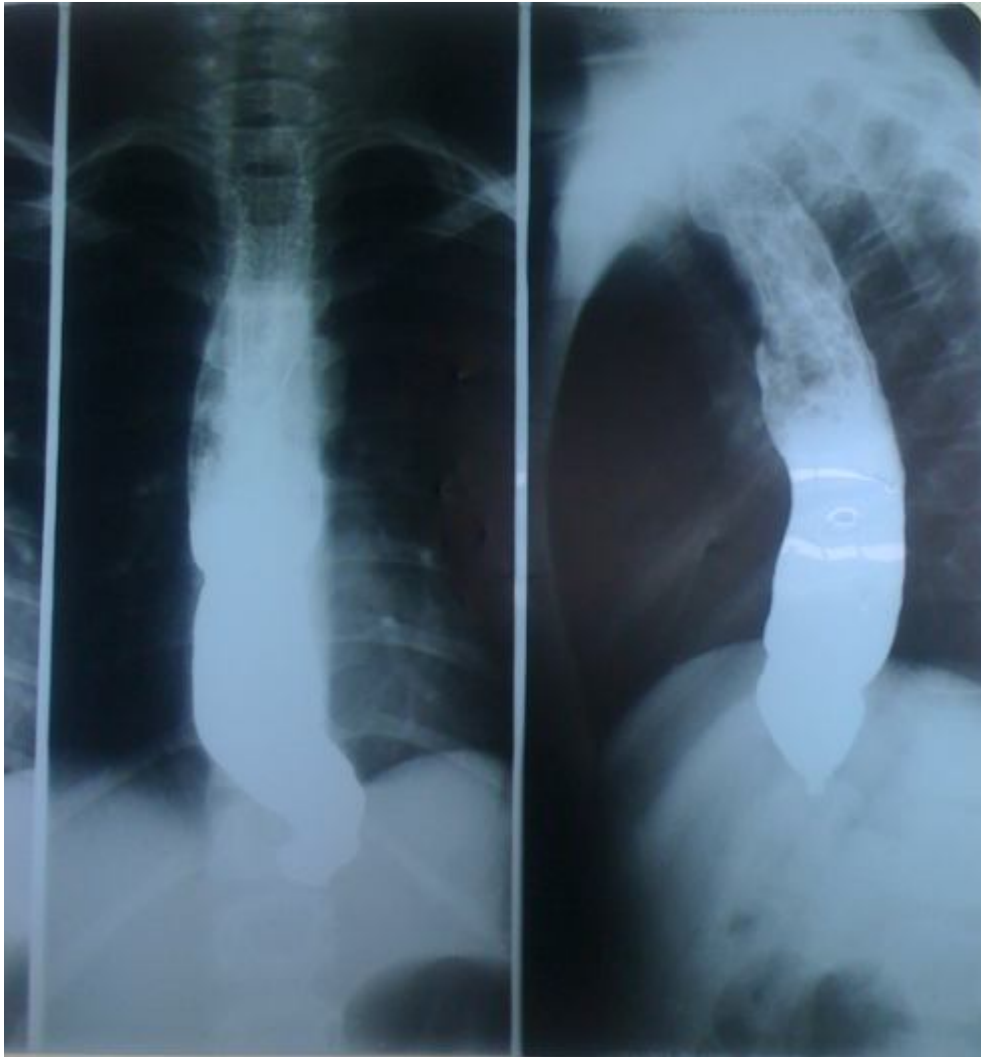


Figure N°12 : TOGD de profil montrant une dilatation de l'œsophage avec passage filiforme du produit de contraste (Obs n°20) .

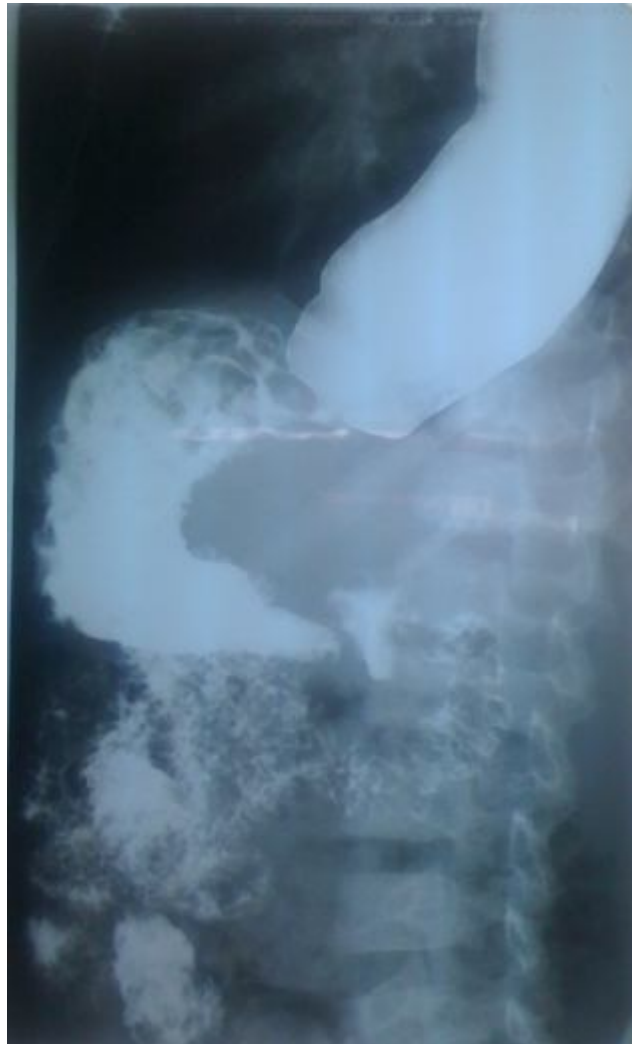


Figure n°13 : TOGD de profil : dilatation de l'œsophage avec arrêt filiforme et sténose régulière du bas œsophage (Obs n°18).

3-La manométrie :

C'est l'examen clef, le plus spécifique et le meilleur pour l'étude des troubles moteurs de l'œsophage. Elle est surtout utile au début de l'évolution mais délicate à réaliser chez l'enfant(33).

Elle permet la mesure des pressions endoluminales œsophagiennes :

- Au niveau du pharynx, du sphincter supérieur, du corps et du sphincter inférieur de l'œsophage.
- Soit au repos (pression de repos), soit après déglutition de salive (péristaltisme œsophagien).

Méthode de l'examen :

La méthode la plus courante consiste à insérer dans l'œsophage une sonde constituée d'un faisceau de cathéters pour perfusion multiluminale, dont les

Orifices latéraux sont à 5 cm d'intervalle. Chaque cathéter est relié à un capteur de pression qui, à son tour, est fixé à un dispositif d'enregistrement graphique. La pression est mesurée au niveau de sphincter inférieur de l'œsophage au repos et au moment de la déglutition, ainsi qu'à plusieurs endroits dans l'œsophage, afin

D'évaluer la réponse à la déglutition. Le péristaltisme pharyngien et la fonction du sphincter œsophagien supérieur peuvent aussi être évalués(52).

La motricité œsophagienne normale :

A l'état normal, on distingue quatre segments œsophagiens sur le plan manométrique :

- Un segment initial : court supérieur à pression élevée.

- Un segment intermédiaire : long ou règne une pression parallèle à la pression intra thoracique.
- Un segment inférieur : court ou règne une hyperpression permanente qui définit le sphincter inférieur de l'œsophage.

Œsophage abdominal : ou règne une pression basale qui correspond à la pression intra-abdominale.

Au cours de la déglutition, la pression dans le segment initial se négative, permettant un passage, puis retrouve son hypertension de repos. L'onde péristaltique parcourt le segment moyen. Avant l'arrivée de cette onde, la pression s'inverse au niveau du segment terminal afin que le bol alimentaire puisse passer sans difficulté. La pression de repos se rétablit secondairement(21).

Dans l'achalasie, c'est au cours de la déglutition que surviennent les principales anomalies :

- Elévation de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage.
- Absence de relaxation ou relaxation incomplète du segment œsophagien terminal, dans les achalasia la relaxation est de $35,3 \pm 1,8\%$ de la pression de repos contre $95,4 \pm 1,6\%$ chez les sujets normaux.

Mais la relaxation peut être complète. La durée de la relaxation pourrait être utile à considérer. L'obstacle à la vidange œsophagienne, en l'absence de défaut d'amplitude de relaxation, pourrait avoir une durée trop courte.

- Absence de péristaltisme primaire : c'est le signe constant et indispensable au diagnostic. Les contractions après déglutitions sont synchrones et en général de faible amplitude, parfois difficiles à distinguer des artefacts respiratoires. Ces formes sont généralement associées à des lésions sévères des couches musculaires ou des plexus d'Auerbach(33).

L'achalasia vigoureuse est une forme d'achalasia plus fréquente chez les jeunes enfants, dans laquelle on retrouve des ondes tertiaires. Cliniquement, les douleurs thoraciques sont plus fréquentes et la dilatation œsophagienne moins importante.

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

On peut dire que d'authentiques achalasia peuvent être observées alors que la relaxation du sphincter inférieur est complète(52). Cliniquement, ces patients ont une dysphagie d'évolution plus courte et une perte de poids moindre. Il s'agit probablement d'un stade précoce de la maladie.

En plus de ses apports au diagnostic des troubles moteurs de l'œsophage, la manométrie réalisée en peropératoire constitue un examen fiable pour améliorer le taux de succès de la chirurgie en confirmant la pertinence de la myotomie réduisant ainsi la récurrence des symptômes en postopératoire(40).

Dans la série de VAOS (25) et de W.LEE (27), la manométrie était réalisée systématiquement chez tous les malades pour poser le diagnostic de l'achalasia. Elle était aussi utilisée pour l'évaluation postopératoire des patients dans l'étude de VAOS.

Dans la série de TANNURI(28) la manométrie n'a été réalisée pour le diagnostic de mégaoesophage que dans les cas où le transit œsophagien montrait des stades précoces de la maladie.

L'étude manométrique de la motricité œsophagienne n'a été réalisée que chez 8 de nos malades, montrant dans tous ces cas une dyskinésie œsophagienne en faveur d'un mégaoesophage.

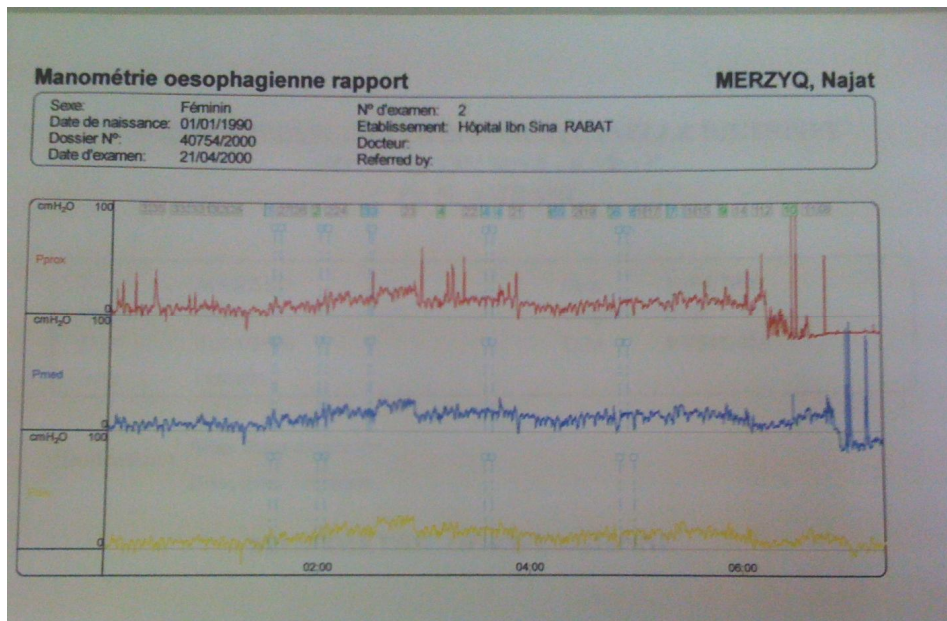


Figure n° 14: une manométrie oesophagienne montrant une dyskinésie de l'œsophage en faveur d'un mégaoesophage (obs n°16).

4-L'endoscopie :

- Elle permet d'exclure de manière certaine les étiologies organiques des obstructions du cardia (c'est-à-dire, les formes où il n'y a aucun passage gastrique)
- mettre en évidence les atteintes associées(28),
- la pratique de biopsies afin d'éliminer une œsophagite peptique ou une dysplasie chez l'adolescent(53).
- Recherche un facteur de risque de complications ou une contre indications à la dilatation pneumatique (diverticule épiphrénique).

Cependant, elle est moins utile au diagnostic de l'achalasie que la radiologie.

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

FRANCOIS (38) rapporte un cas d'inhalation massive sévère lors d'une FOGD diagnostique chez une adolescente de 13 ans. Alors le diagnostic d'achalasia du cardia a été fait après 9 mois d'évolution de la dysphagie, des vomissements non améliorés par des inhibiteurs de la pompe à protons(IPP).

Au stade avancé la muqueuse présente parfois quelques altérations blanchâtres ou anormalement rouges par l'œsophagite de stase, mais ces lésions sont toujours superficielles que celle de l'œsophagite peptique(33).

Dans la série de VIOLA et al (23), la fibroscopie digestive haute était anormale chez tous les malades montrant chez huit enfants un spasme du cardia, infranchissable dans deux cas, et chez 12 enfants une dilatation de l'œsophage avec stase alimentaire.

Dans notre série, l'endoscopie haute a été réalisée chez 14 patients, et la dilatation œsophagienne associée à la réduction du calibre de l'extrémité inférieure de l'œsophage a été retrouvée dans tous ces cas. La biopsie per-endoscopique a été réalisée Chez 4 patients objectivant des signes en faveur d'un mégaoesophage, associé dans 3 cas à une gastrite interstitielle antrale avec de nombreux Helicobacter-pylori.

5-Scintigraphie œsophagienne :

C'est l'étude de motricité œsophagienne grâce à un marqueur, le technétium 99.

Le transit isotopique est une technique non invasive, permet le diagnostic précoce et le suivi de l'achalasia. C'est un examen utile, particulièrement chez l'enfant chez qui la manométrie œsophagienne est souvent difficile à réaliser et à interpréter(21).

Dans le mégaoesophage, la scintigraphie est toujours positive .Elle montre typiquement un allongement majeur du temps de transit et une stase, aussi bien en position debout que couchée, au niveau d'un œsophage très dilaté (transit de type « adynamique »), une amélioration nette (mais incomplète) est notée après traitement, bien corrélée avec l'amélioration clinique (54, 55).

Le transit isotopique, en pathologie œsophagienne reste un outil peu employé, bien qu'il soit peu invasif et physiologique.

Dans notre série, la scintigraphie n'a été réalisée chez aucun patient de notre série.

III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL (45):

1)-La sténose peptique :

C'est la principale étiologie à retenir au cours des 5 premières années de la vie. L'existence d'un intervalle libre est d'une grande importance dans l'enquête étiologique.

Dans 90% des sténoses peptiques il y a toujours des manifestations néonatales ou antécédents de reflux (vomissements, malaise du nourrisson ou hématémèse) alors que dans le mégaoesophage il n'y pas d'antécédents de ce genre.

2)- Les sténoses congénitales du bas œsophage par hétérotopie trachéo-bronchique :

Le tissu ectopique est habituellement 3cm à l'intérieur de la jonction cardio-œsophagienne et il n'y a pas plus que de 2 à 3 cm de longueur.

Sur le transit gastro-oesophagien : effilement du bas œsophage avec dilatation d'amont. Image commune avec l'achalasie.

L'endoscopie permet de trancher entre les 2. Cette hétérotopie peut être associée à une atrésie œsophagienne et à des fistules trachéo-bronchiques.

3)- Incoordination crico-pharyngée :

Difficulté de déglutition non associées à la sténose du bas œsophage, mais elles sont dues à l'incoordination crico-pharyngée ou au spasme persistant du complexe crico-pharyngé.

4)- Maladie des spasmes diffus de l'œsophage :

Critère essentiel à la manométrie : présence d'ondes œsophagiennes synchrones, d'ondes répétitives dont la durée et/ou l'amplitude sont augmentées.

5)- Œsophagites infectieuses :

- L'œsophagite hérpétique, ou à candida albicans : elles sont observées chez les enfants atteints de déficit immunitaires

- La maladie de CHAGAS : destruction des cellules ganglionnaires neuronales par un agent parasitaire *trypanosoma cruzi*. Ce mégaoesophage est à évoquer devant la notion de séjour en zone d'endémie (Amérique du sud particulièrement le Brésil).

6)- Autres étiologies du mégaoesophage secondaire :

La fibroscopie permet d'éliminer des étiologies plus rares :

- Epidermolyse bulleuse, sténoses radiales, compressions extrinsèques, les tumeurs bénignes de l'œsophage (léiomyomatose diffuse), mégaoesophage après chirurgie de l'orifice hiatal.
- Les endocrinopathies (diabétique, hypothyroïdie).
- La sclérodermie.
- Réflexes au cours des hernies diaphragmatiques.

IV. LE TRAITEMENT :

Le but du traitement du mégaoesophage est de réduire la pression du sphincter inférieur de l'oesophage par action :

- Pharmacologique
- Instrumentale (endoscopique)
- Chirurgicale

Donc il a pour but de lever au moins partiellement l'obstacle cardinal en sachant que le défaut de relaxation du SIO et surtout la dyskinésie du corps de l'oesophage persisteront dans tous les cas, à des degrés variables(8).

1)-Le traitement médical :

Les traitements médicamenteux utilisent :

- **Les dérivés nitrés** à action prolongée réduisent pendant une heure la pression du SIO (une dose de 5 mg abaisse de 65% la pression sphinctérienne).
- **Les antagonistes calciques** (nifédipine, diltiazem), qui agissent en diminuant le tonus de la fibre musculaire lisses.

Les études manométriques montrent que la nifédipine provoque en quelques minutes une baisse du tonus du SIO mais elle n'agit que sur les achalasia peu évoluées et possède de fréquents effets indésirables à type de tachycardie et d'hypotension artérielle. De plus, un échappement thérapeutique est habituellement observé après quelques semaines ou mois, ce qui limite son utilisation au long cours (56).

Dans la série de VIOLA (23) : Neuf enfants ont reçu initialement un traitement médical par antagonistes calciques (nifédipine). Ce traitement a été inefficace dans trois cas, et dans un cas il n'a eu qu'une efficacité transitoire suivie après trois mois d'un échappement thérapeutique. Un patient a été perdu de vue immédiatement après la mise sous nifédipine.

2)-Le traitement instrumental :

2- a L'injection endoscopique intra cardiale de toxine botulinique (56, 57) :

Elle agit en bloquant la libération pré-synaptique d'acétylcholine.

- Technique :

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
2. Une concentration de 20 unités/ml.
3. Sédation ou anesthésie générale.
4. Introduction d'un matériel endoscopique.
5. Repérage du sphincter inférieur de l'œsophage : en identifiant la jonction Œsogastrique.
6. Injection de la toxine botulinique à la dose de 20 unités (1 ml) au niveau du Sphincter inférieur de l'œsophage dans chaque quadrant, à savoir à 3 heures, à 6 Heures, à 9 heures et à midi.
7. L'endoscope est ensuite poussé dans l'estomac puis rétrofléchi afin de pouvoir, injecter, encore deux doses de 10 unités (0.5 ml) du côté gastrique du sphincter œsophagien inférieur.

L'utilisation de la toxine botulinique a fait l'objet d'une étude pédiatrique multicentrique qui a conduit à une efficacité relative avec une rémission moyenne de 4,2 mois. Seulement 13 % des enfants restaient asymptomatiques au terme des trois ans de suivi et la plupart ont dû être dilatés et/ou opérés. L'effet de ces injections étant très transitoire, celles-ci ne sont donc conseillées qu'en cas de contre-indications des autres méthodes ou dans l'attente d'une intervention plus radicale.

Contrairement à l'achalasia de l'œsophage, l' injection de la toxine botulinique dans le muscle crico-pharyngé apparaît comme une option sûre et efficace pour la gestion de l'achalasia primaire du sphincter crico-pharyngé permettant d'éviter le recours à la myotomie. C'est la conclusion de l'expérience de A.BARNES(58) ,du mois d'Avril 2006 au mois de Février 2011, avec 3 enfants atteints d'achalasia primaire du sphincter crico-pharyngé ,et qui ont subit au total 7 injections de toxine botulinique avec des résultats satisfaisants.

PATTI.MG(59), dans son étude, incrimine les injections de toxine botulinique dans la formation de cicatrices au sein du SIO qui rendent une chirurgie ultérieure plus difficile.

Donc les traitements pharmacologiques tels les dérivés nitrés et l'injection intrasphinctérienne de toxine botulinique ont des effets soit nuls soit transitoires et ne sont utilisés aujourd'hui que dans les formes très modérées de la maladie ou en attente d'un traitement radical(56).

Dans notre série, aucun malade n'a bénéficié d'un traitement médical.

2-b Les dilatations œsophagiennes :

La dilatation pneumatique(DP) est le deuxième traitement de référence chez l'adulte, c'est une méthode récente dont l'évaluation est en cours chez l'enfant(51). Elle consiste à dilacérer les fibres du cardia avec un ballon de dilatation pneumatique (figure).

2-b-1 Matériels :

Les dilatations sont réalisées dans une Salle d'endoscopie conventionnelle avec de préférence un contrôle fluoroscopique.

Il existe 3 types de dilatateurs :

- Le dilatateur mécanique de STARCK : le plus anciennement connu.

- Le dilatateur hydrostatique(PLUMMER) : il doit être précédé d'une dilatation modérée du cardia avec des bougies olivaires, avec ingestion d'un fil guide de soie 24h avant. Une bougie olivaire sert à mettre en place le dilatateur.
- Le dilatateur pneumatique (SIPPY) ou(RIGIFLEX) : avec ballonnets de calibre croissant.
- Fil guide

2-b-2 Technique (60) :

La dilatation pneumatique est réalisée, après sédation ou anesthésie générale, lors d'une fibroscopie haute.

Elle est suivie 24h à 48h d'hospitalisation (selon les habitudes des centres d'endoscopie) permettant de s'assurer de la reprise de l'alimentation et de l'absence de complication au décours. Elle est, chaque fois, précédée et suivie d'une nouvelle endoscopie digestive haute.

- Un fil guide est mis en place jusque dans la partie verticale gastrique via le canal opérateur (d'au moins 2,8mm de diamètre) de l'endoscope. La position du cardia est repérée et marquée sur la paroi abdomino-thoracique du patient. l'endoscope est ensuite retiré
- Une scopie télévisée permet de contrôler la position et la rectitude du fil guide dans l'œsophage et l'estomac proximal.
- Le ballon de dilatation dont le diamètre varie entre 30 et 40 mm est glissé sur le fil-guide.Sa position est vérifiée à l'aide de marqueurs radio-opaques, les marqueurs médians devant siéger au niveau du cardia.

- Le ballon est ensuite gonflé jusqu'à obtention de la pression désirée :-8 PSI maximum qui correspond à la disparition de l'encoche imprimée sur le cardia en fluoroscopie.
- Un contrôle endoscopique permet de mettre en évidence la rupture de la muqueuse cardiale par un saignement local, ce qui atteste classiquement de la bonne réussite de la dilatation.

Plusieurs dilatations peuvent être nécessaires au cours d'une même séance .Parfois plusieurs séances sont réalisées au cours d'une même série avec des ballons dont le diamètre est croissant. Certains patients parfois requièrent plusieurs séries de DP. (Fig.)

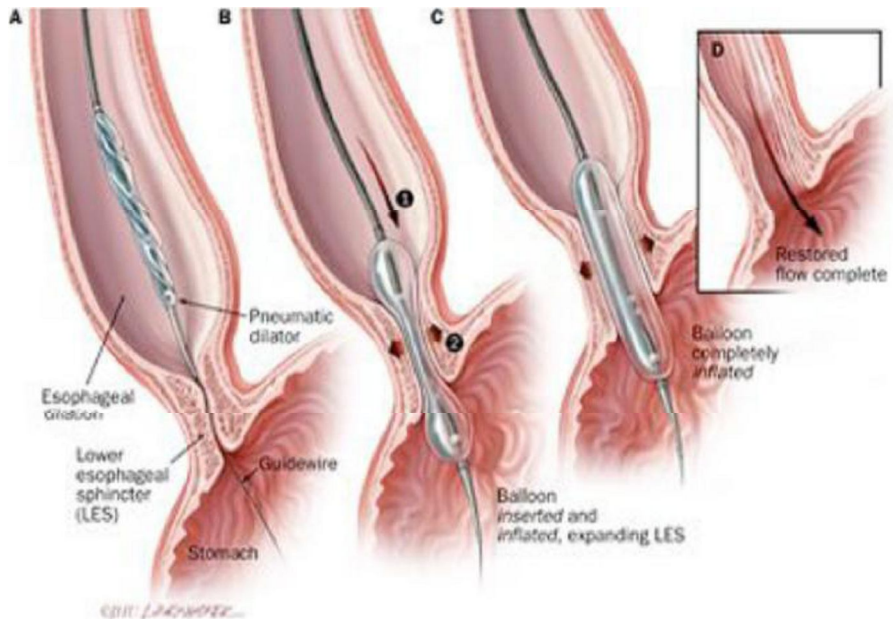


Figure n°15 :Schéma montrant les différentes étapes de la dilatation pneumatique(60).

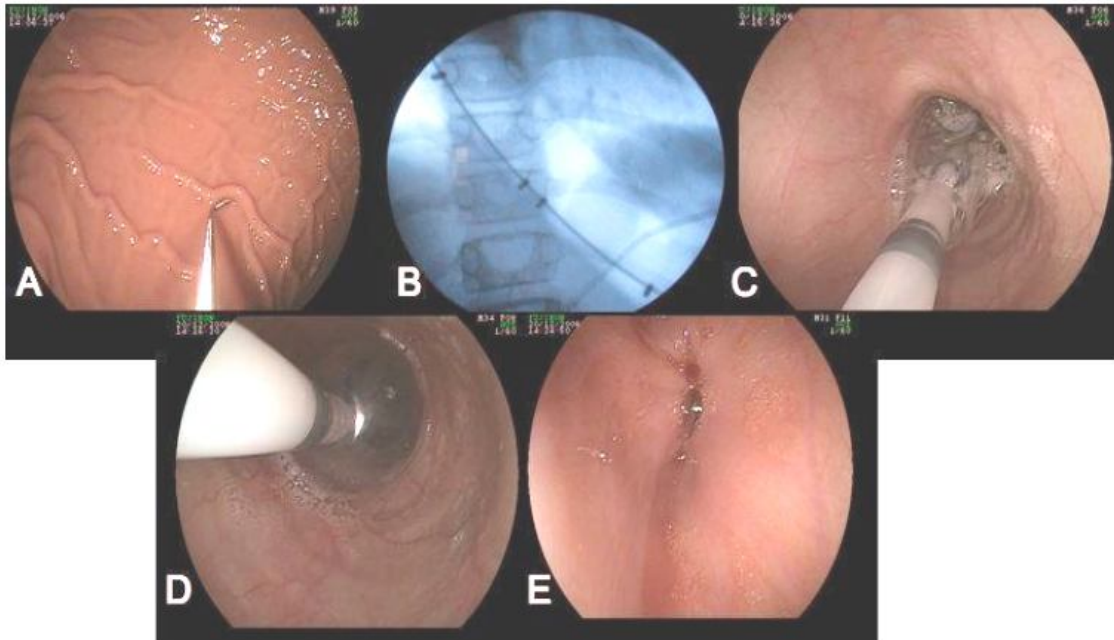


Figure .16 Séquences de dilatation pneumatique du cardia.

A : visualisation dans l'estomac du fil guide introduit ; **B** : image en scopie permettant de vérifier la bonne position du ballon à l'aide des marqueurs radio-opaques placés sur celui-ci ; **C** : visualisation du ballon de DP dégonflé passant le cardia ; **D** : visualisation du ballon de DP gonflé après insufflation d'air ; **E** : suffusion hémorragique au niveau de la muqueuse oesophagienne après DP.

2-b-3 Complications :

➤ *La perforation œsophagienne :*

Une étude de 260 dilatations réalisées chez des enfants pour des sténoses œsophagiennes résultant de plusieurs causes y compris l'achalasie de l'œsophage, le taux de perforations œsophagiennes était de 1,5%, similaire à celui rapporté dans la littérature chez l'adulte(61,62).

Plusieurs facteurs de risque ont été suggérés : malnutrition, biopsie œsophagienne récente, diverticule épiphrénique, faible pression du SIO, pression d'insufflation du ballonnet de plus de 560 mm Hg et des dilatations itératives(60).

Donc Au réveil du patient, l'examen clinique et l'interrogatoire rechercheront un emphysème sous-cutané, une douleur intense, ou persistante plusieurs heures, doit alerter ; ainsi que l'apparition de fièvre.

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

Le traitement de la perforation œsophagienne peut être médical, si diagnostiquée à un stade précoce : aspiration œsophagienne continue, antibiothérapie et alimentation parentérale peuvent conduire à la fermeture de la brèche et à une guérison complète. A un stade tardif, c'est le traitement chirurgical.

Il existe d'autres complications à la dilatation œsophagienne :

➤ *Le reflux gastro-œsophagien, l'hémorragie digestive, pneumomédiastin, épanchement pleural (61, 62).*

2-b-4 Contre Indications :

- Diverticule épiphrénique de l'œsophage
- Les troubles de la crase sanguines
- Les varices œsophagiennes
- L'anévrisme de l'aorte

Un ulcère évolutif de l'œsophage peut différer les dilatations en attendant l'effet cicatrisant du traitement médical(63).

2-b-5 Résultats :

Le traitement de l'achalasia de l'œsophage par les dilatations pneumatiques a été bien établi chez l'adulte(64,65), et plusieurs articles rapportent des résultats similaires présentés dans la littérature pédiatrique(48,66).

Plusieurs études rapportent un taux de succès entre 72% et 80% chez les enfants traités par (DP) (48, 65, 66,67).

Dans la série de C.JUNG(51) et al, comparant les deux modalités de traitement de l'achalasia chez l'enfant : la dilatation pneumatique à la myotomie de Heller, (DP) apparaît comme une méthode sûre et efficace du traitement du mégaoesophage des enfants âgés de plus de 6 ans ou d'un poids supérieur à 20 kg.

Parmi les 22 malades de JUNG(51), pour des raisons techniques (taille du ballonnet) les 8 enfants âgés de moins de 6ans ont été traités chirurgicalement. Ceux âgés de plus de 6 ans (14 patients) ont été traités par DP ou myotomie de HELLER. 44,5 % des patients étaient en rémission complète dans le groupe myotomie de Heller versus 55,5 % dans le groupe dilatation pneumatique à six mois du traitement et 40 % dans le groupe myotomie den Heller versus 65 % dans le groupe dilatation pneumatique après 24 mois de suivi. Ces résultats suggèrent que la dilatation pneumatique peut être réalisée en première intention pour le traitement des achalasia de l'enfant de plus de six ans. Si nécessaire, La myotomie de Heller et la dilatation pneumatique peuvent être complémentaires.

PASTOR et al (26) rapporte l'expérience de 40 enfants atteints de mégaoesophage, 30 patients ont bénéficié d'une dilatation pneumatique (DP), elle a permis un soulagement immédiat des symptômes chez tous les enfants. Parmi ces enfants traités par (DP) ,17% n'ont nécessité aucune intervention supplémentaire, 53% ont été géré avec succès en pratiquant des dilatations itératives. PASTOR a conclu que la (DP) au même titre que la myotomie de Heller est une méthode efficace de traitement de l'achalasie de l'enfant.

Une étude réalisée chez les adultes avait montrée que les résultats cliniques de la DP chez les jeunes patients se dégradent au long-court(43).

Dans la série de W. LEE(27) constituée de 34 patients, 18 ont bénéficié d'une DP et ont tous présenté une récurrence des symptômes contre 8 (53%) dans le groupe de la myotomie de Heller.

93% des enfants ayant bénéficié de la DP ont nécessité une intervention supplémentaire soit sous forme de DP ou myotomie de Heller .W.LEE a conclut que la myotomie de Heller a des résultats durables à long terme définis par l'absence de récurrences des symptômes et du recours aux interventions supplémentaires ,ce qui lui vaut être la méthode de choix.

Toutefois W.LEE(27) note que les résultats de son étude confirme les données de la littérature à propos des dilatations pneumatiques itératives, ces dernières n'affectent pas la réussite d'un traitement chirurgical dans le futur par myotomie de Heller.

Dans la série de Camille Jung(44), les enfants ayant bénéficié d'une(DP) étaient tous des grands enfants (4, âgés de plus de10 ans) sauf le cas d'un nourrisson de 9mois qui a eu une dilatation œsophagienne au ballon hydrostatique et non pas pneumatique vu son jeune âge.

Le résultat obtenu était négatif à 6mois, ce qui a conduit à la réalisation d'une myotomie de Heller chez ce nourrisson. Pour les 4 enfants qui ont bénéficié d'une (DP) seule, de bons résultats fonctionnels à 6 mois et à 18 mois ont été noté après 1 à 2 séries de (DP).

Ainsi, d'après ces résultats, chez les nourrissons et les enfants de moins de 6ans, le traitement de l'achalasie de l'œsophage doit être uniquement chirurgical d'autant plus que le matériel de (DP) a été mis au point pour les adultes et ne convient pas aux petits enfants.

Par contre chez les grands enfants (adolescents ou préadolescents) le traitement endoscopique par dilatation pneumatique est techniquement tout à fait réalisable. Cependant, nous disposons de très peu de données dans la littérature de traitement du mégaoesophage par DP chez l'enfant .Plusieurs publications et études récentes (déjà citées) rapportent des résultats encourageants de la DP surtout chez les grands enfants. Mais les effectifs de ces études sont petits, les durées de suivi moyen n'excèdent pas 24 mois, et les techniques ne sont pas toujours similaires(68,69) .Ainsi, bien que ne permettant pas d'évaluer les résultats fonctionnels de la (DP) chez l'enfant, ces études nous suggèrent que les DP sont un traitement alternatif au traitement chirurgical chez l'enfant.

Dans notre série, la dilatation pneumatique n'a été réalisée chez aucun malade.

3)-Le traitement chirurgical :

Le traitement de référence reste par conséquent la myotomie extra muqueuse chirurgicale selon la technique de Heller(70), effectuée par laparotomie ou, plus récemment, par laparoscopie. En raison du risque élevé de reflux gastrooesophagien postopératoire, cette intervention est généralement couplée à un geste anti-reflux.

A. L'intervention de HELLER (25) :

L'oesocardiomyotomie de Heller a été décrite en 1913, en Allemagne, son pays d'origine. Deblet en 1929 et Soupot en 1933 l'introduisent en France. Telle que l'avait décrite Heller, l'oesocardiomyotomie extramuqueuse comportait une myotomie longitudinale sur la zone achalasique de l'oesophage terminal. Cette myotomie était double, l'une sur la face antérieure, l'autre sur la face postérieure de l'oesophage. Les modifications apportées à l'opération de Heller portent sur deux points. Le premier est la technique de la myotomie qui, à l'heure actuelle, est réalisée sur la seule face antérieure de l'oesophage, plus qu'une myotomie, on réalise une excision d'une bandelette musculaire longitudinale afin d'éviter l'éventuel accolement postopératoire des berges musculaires, qui était une source d'échec. La deuxième modification est l'ajout d'un procédé anti reflux gastro-oesophagien postopératoire.

1. Technique chirurgicale (71):

a- Evaluation du malade :

L'évaluation préopératoire a surtout pour but d'apprécier le retentissement de la pathologie digestive sur les grandes fonctions vitales, respiratoires et cardiovasculaires, l'équilibre hydro-électrolytique et la fonction rénale. Egalement, traiter une broncho-pneumopathie d'inhalation et effectuer un éventuel lavage évacuateur en cas de volumineux mégaoesophage.

b- Les voies d'abord :

b-1 Voie abdominale (laparotomie médiane sus ombilicale) :

- Le malade est placé en décubitus dorsal, avec un billot sous la base du thorax.
- La mise en évidence de la région hiatale, le lobe gauche du foie est maintenu à distance grâce à une valve malléable.

- Libération du hiatus œsophagien :
 - A droite, on sectionne la pars flaccida du petit épiploon puis le péritoine pré-œsophagien.
 - A gauche, section péritonéale jusqu'à l'angle de His.

- Libération de l'œsophage : un doigt libère l'œsophage en remontant latéralement En avant puis en arrière. L'œsophage s'abaisse alors dans l'abdomen et peut être chargé sur un lac(en même temps que le nerf vague droit).

Dans notre pratique actuelle on a tendance à limiter la dissection à la face antérieure de l'œsophage, une dissection étendue des faces latérales et postérieures détruirait les moyens de fixité de l'œsophage (mésœsophage-jupe d'ALLISON) et exposerait au reflux gastro-oesophagien postopératoire.

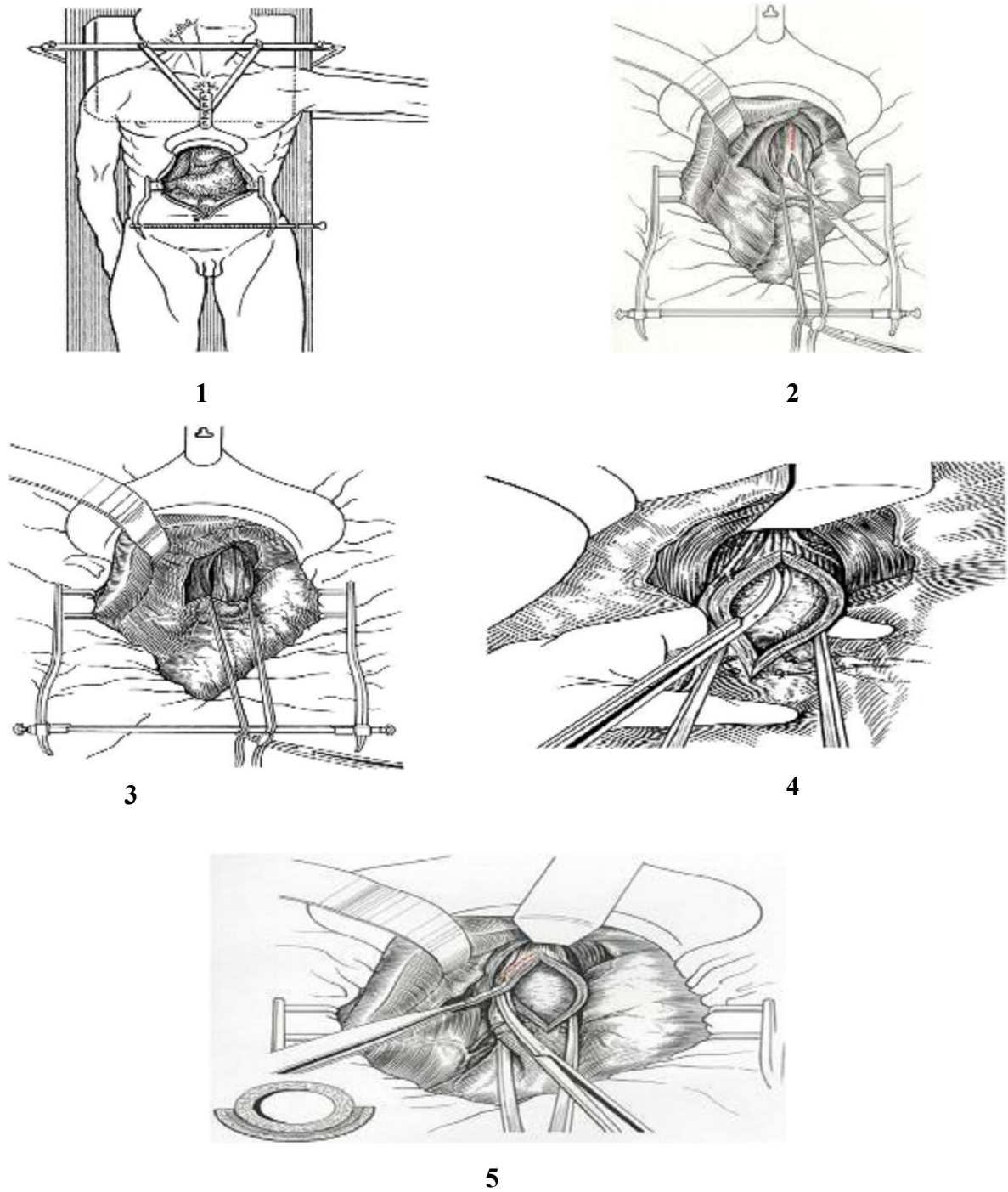


Figure N°17 : Les différentes étapes de la myotomie de Heller par voie de la laparotomie

b-2 Vidéo-chirurgie :

La vidéo-chirurgie ou chirurgie endoscopique est un nouvel abord chirurgical qui a fait ses preuves à travers le monde. Les avantages de la chirurgie vidéo-assistée ne se limitent pas à un bénéfice esthétique, mais surtout à la qualité des suites opératoires et à la réduction du temps de récupération physique.

Elle peut se faire par :

➤ *Voie coelioscopique (72):*

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

- L'opérateur se place entre les jambes du malade.
- L'assistant se place à gauche du malade.
- L'assistant qui tient la caméra se place à droite du patient.
- Le moniteur est placé à droite du malade au sommet de la table opératoire.
- Introduction de trocarts selon la technique de HASSON « technique des 5 five mm ports » :(figure N°18)

Le premier trocart de 10mm est placé dans le quadrant supérieur droit juste en dessous et en dehors du ligament falciforme (sous xiphoïdien) à la jonction 2/3-1/3 entre la xiphoïde et l'ombilic, pour rétraction du lobe hépatique gauche.

Le deuxième (10mm) est introduit au même niveau que le premier du côté gauche.

Le troisième (5mm) est introduit à 3 travers de doigts du deuxième sous le rebord costal gauche pour rétraction de l'estomac.

Le quatrième (5mm) est introduit en haut et en dehors du premier au niveau de l'hypochondre droit.

Le cinquième (5mm) est placé très latéralement sur le côté droit au-dessus de la ligne rétropéritonéale.

Le principe est de créer un espace de travail par l'insufflation intraperitonéale d'un gaz (CO₂) entre la paroi abdominale et les viscères, puis d'introduire dans cet espace une caméra et des instruments de faible diamètre qui permettront d'effectuer les gestes chirurgicaux. La pression intraperitonéale est contrôlée et maintenue en permanence à un niveau permettant une bonne tolérance ventilatoire et circulatoire (6- 8 mm Hg chez le petit enfant, 10 à 14 mm Hg chez les grands). Le premier trocart est introduit sous contrôle de la vue dans la cavité péritonéale par une mini laparotomie de 2 à 2,5cm. Par celui-ci, le CO₂ est insufflé puis un endoscope rigide est introduit. L'endoscope est relié à un écran de télévision qui transmet au chirurgien et à ses assistants les images de la cavité péritonéale.

D'autres trocarts sont ensuite introduits, dont le nombre, la position et la taille (2 à 12 mm) dépendent de l'intervention. Les instruments et l'endoscope sont manipulés de l'extérieur par l'opérateur et ses aides, qui contrôlent l'intervention sur l'écran de télévision.

La création du pneumopéritoine provoque des perturbations ventilatoires (hypoventilation alvéolaire, diminution du jeu diaphragmatique, effet shunt,

Augmentation de la PaCO₂ et de la PvCO₂ et hémodynamiques (diminution de l'index cardiaque, compression cave, risque d'embolie gazeuse). Ces perturbations sont rarement observées si les limites de la pression d'insufflation sont respectées.

L'anesthésie doit être réalisée sous monitoring de la capnometrie.

➤ *Voie thoracoscopique(73) :*

Elle est plus facile que la voie coelioscopique et entraîne peu de reflux gastro-oesophagien.

Une oesophagoscopie est faite simultanément, elle facilite l'identification de l'oesophage par transillumination, aide à effectuer une section exacte et complète des fibres musculaires et elle peut être utilisée pour apprécier exactement l'extension gastrique de la myotomie.

Le chirurgien utilise des crochets bipolaires qui permettent une section rapide, peu sanglante, des fibres musculaires.

b-3 -Voie thoracique (technique d'ELLIS) :

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

C'est une thoracotomie postérolatérale dans le huitième espace intercostal qui donne exposition satisfaisante. Le ligament pulmonaire inférieur gauche est divisé et le lobe inférieur gauche est rétracté vers le haut. La plèvre au dessus de la surface antérieure de l'oesophage est ouverte longitudinalement à partir du hiatus jusqu'à près de l'arcade aortique.

L'oesophage est libéré et contrôlé sur un lac. Les nerfs vagues et toutes leurs branches sont identifiés et soigneusement préservés.

Les marges du hiatus œsophagien sont soigneusement libérés par dissection pour que la jonction gastro-oesophagienne puisse être tirée vers la cage thoracique, tout en épargnant la partie postérieure attachée à l'hiatus par le ligament phréno-oesophagien.

Ceci aidera à maintenir le cardia au dessous du diaphragme.

c- La myotomie(74) :

c-1 Par voie de la laparotomie (figure N°17) :

Elle doit être réalisée avec douceur, attention et patience, précédée d'un temps préparatoire minutieux :

Le nerf vague gauche doit être ménagé, les petits vaisseaux transversaux sont sectionnés entre deux ligatures.

La face antérieure du mégaoesophage est libérée au tampon monté sur une hauteur de 8 à 10cm.

La myomectomie commence par une incision sur 2 à 3 cm de la couche musculaire externe puis interne du bas œsophage jusqu'à la sous muqueuse.

La myomectomie enlève toute la musculature de la paroi antérieure de l'œsophage selon deux lignes verticales distantes de 5 à 10 mm.

Cette excision musculaire débute le plus haut possible sur l'œsophage et se poursuit sur l'estomac sur une hauteur d'environ 2 cm.

Les berges musculaires sont décollées de façon à ce que celles-ci fassent hernie.

Les bords de la brèche musculaire sont suturés respectivement aux piliers droit et gauche du diaphragme de façon à maintenir la brèche musculaire béante.

Une longueur excessive de la myotomie peut être à l'origine de reflux gastro-oesophagien. Ainsi, l'extension de la myotomie sur l'estomac au-delà de 2cm est pourvoyeuse de reflux gastro-oesophagie, l'insuffisance en longueur et en profondeur de la myotomie est cause d'échecs de l'intervention de Heller(74).

c-2 Par voie coelioscopique :

L'abord de la région hiatale est facile mais la dissection du plan sous-muqueux de la face antérieure de l'œsophage peut être difficile par voie coelioscopique,

Comme en témoignent quelques cas de perforation œsophagienne observés.

Le déroulement de l'intervention :

- L'intervention débute par l'effondrement du petit épiploon au ciseau coagulant.
- La dissection de l'orifice hiatal sera réalisée à son bord supérieur par la dissection du bord interne du pilier droit sectionnant le péritoine pariétal postérieur.
- Dissection du pilier gauche au ciseau coagulant.
- Repérage puis dissection de l'œsophage sur 5 à 10 cm sur ses faces antérieure et latérale. Ceci permet de conserver les attaches postérieures de l'hiatus.
- Repérage du nerf pneumogastrique antérieur pour pouvoir juger de la localisation de la myotomie longitudinale ; celle-ci est ensuite amorcée au

Ciseau coagulant jusqu'à la découverte des premières fibres circulaires. On étend, par la suite, la section des fibres longitudinales le plus haut possible.

- Section des fibres circulaires.
- Dissociation des éléments musculaires du plan sous muqueux, ces derniers par la seront électivement sectionnés.

La myotomie est, en général, conduite sur 4 à 6 cm au niveau l'œsophage inférieur, elle déborde sur 2cm sur le cardia.

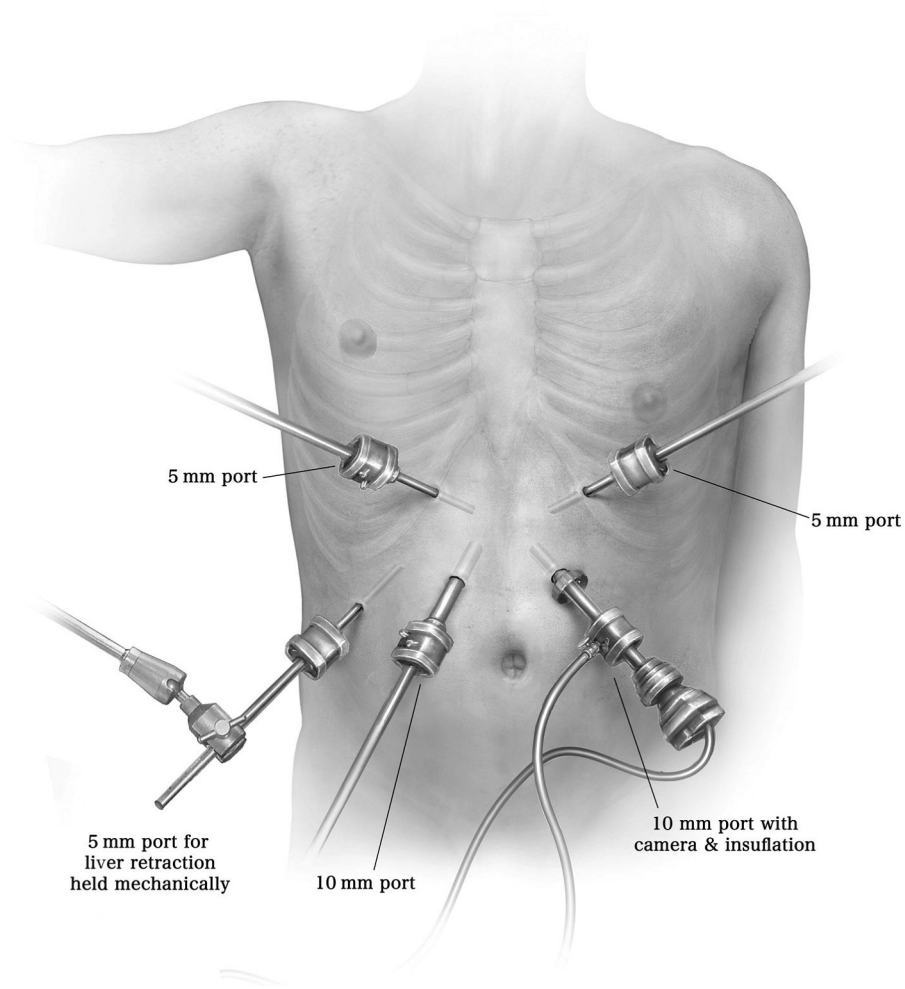


Figure N°18 : Position des trocarts au niveau de la coelochirurgie de la myotomie de Heller(72).

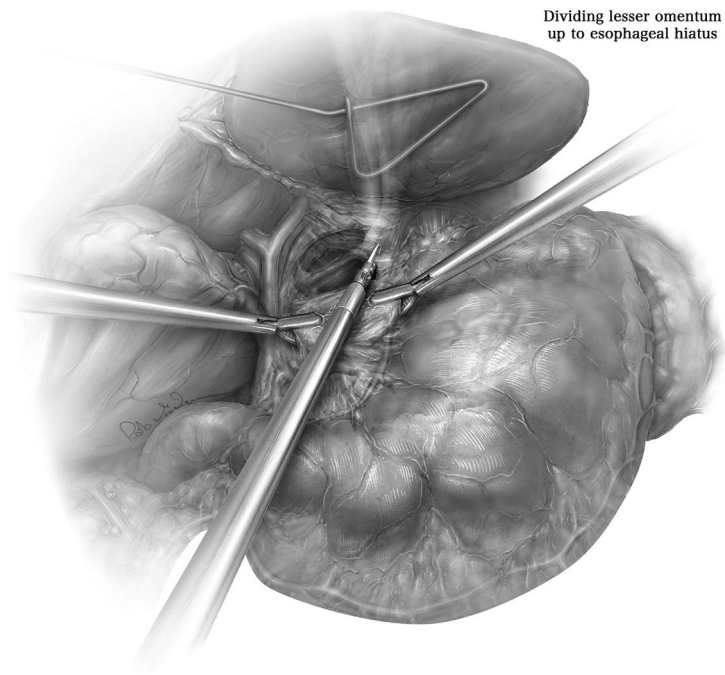


Figure N°19

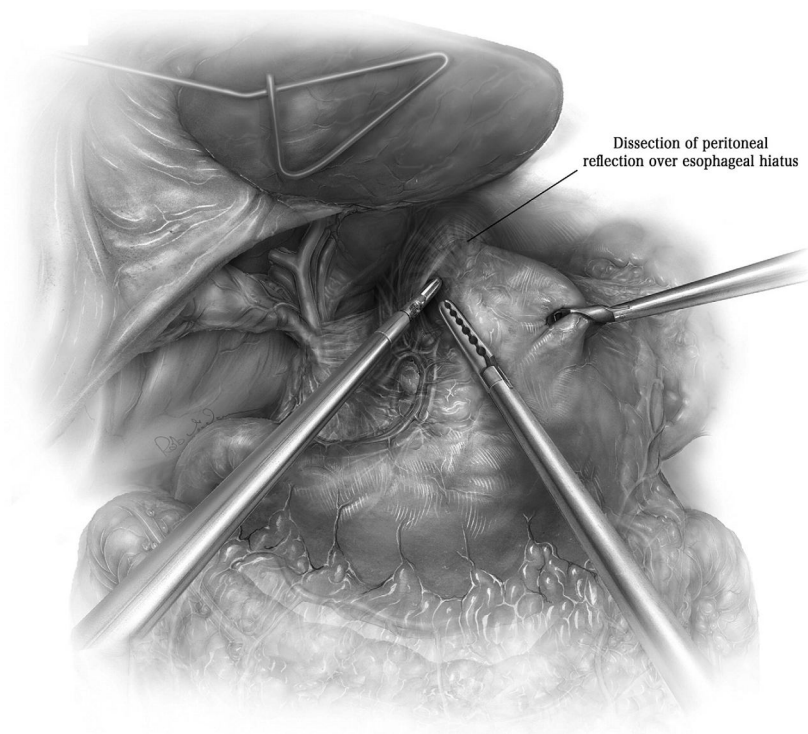


Figure n°20

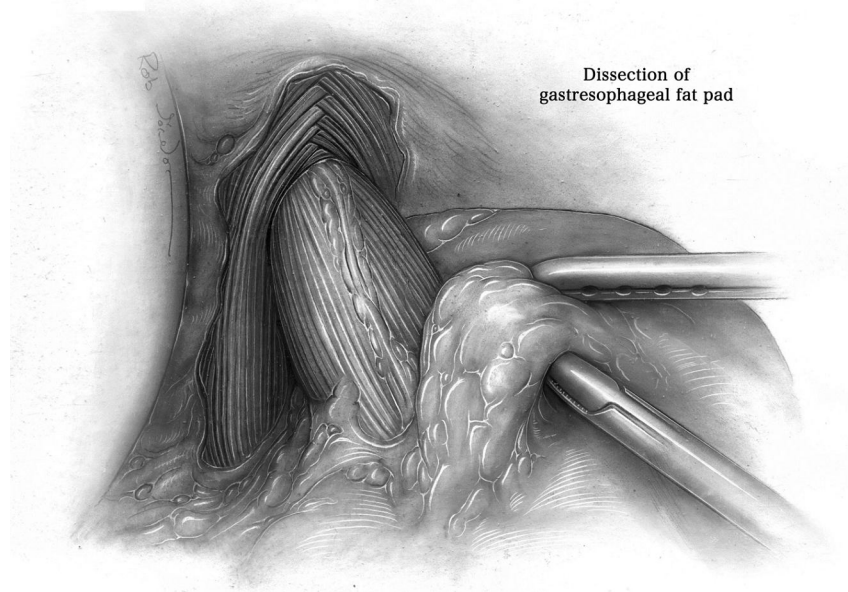
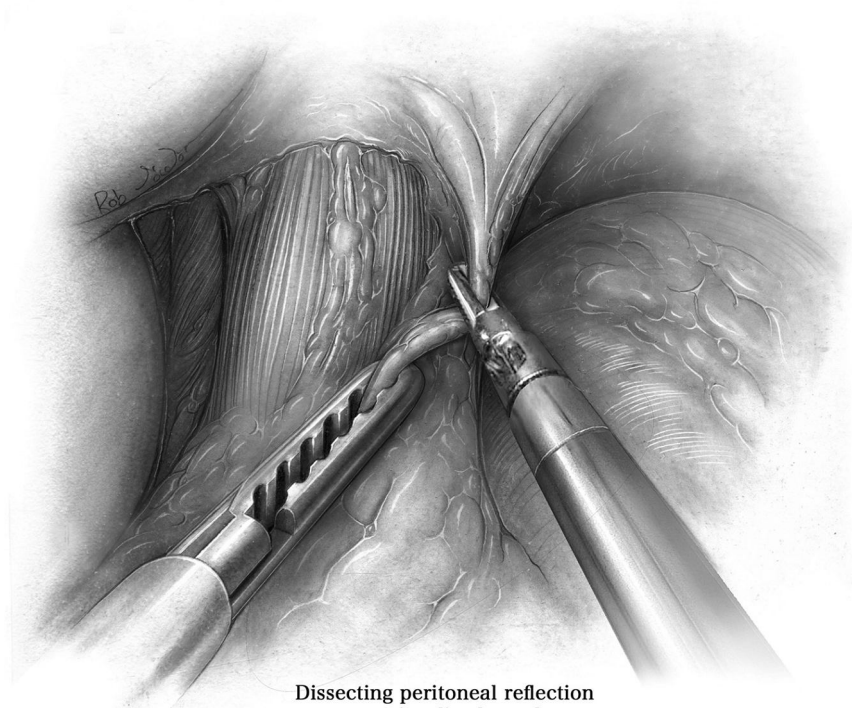


Figure n °21: As the fat pad is removed, the anterior vagus nerve will come into view. It can be mobilized toward the patient's right side with the harmonic scalpel as the dissection is continued well up into the mediastinum on the anterior surface of the esophagus.



Epinephrine/saline injection between muscularis & submucosa

Figure n°22: Epinephrine 1 mg (1:1000) is mixed with 40 mL normal saline. Then 20 mL is drawn up and injected into the GE junction/proximal stomach and distal esophagus using a long laparoscopic injecting needle. The saline preferentially “dissects” the plane between the submucosa and the muscularis perhaps because it is the path of least resistance. The saline may also help protect the submucosa from thermal injury as the myotomy is performed Figure n°24

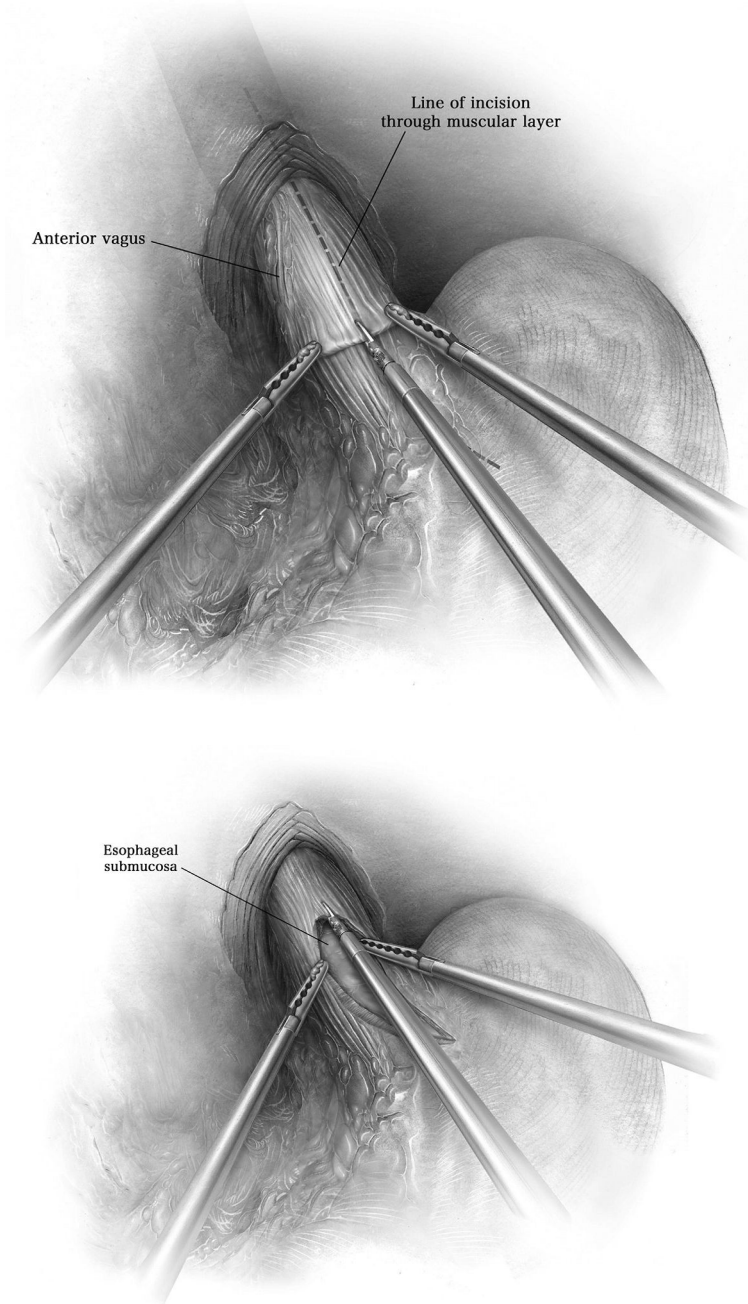


Figure N°23

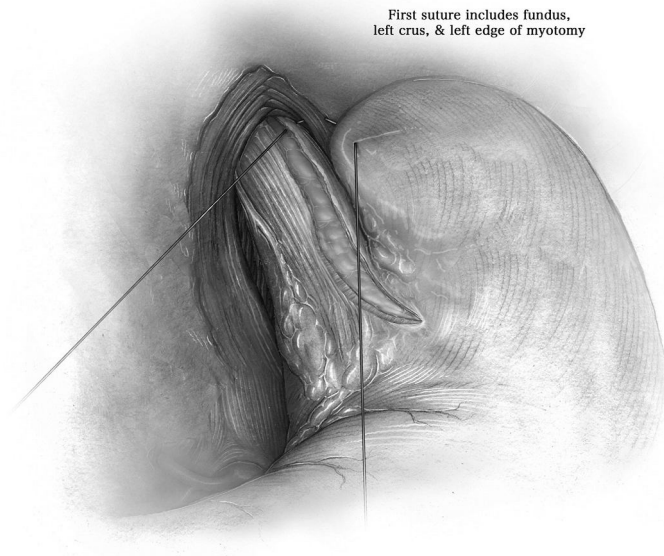


Figure n°24: Bites for the first suture are taken from the fundus, through the crus, then back through the cut edge of the myotomy, and finally tied.

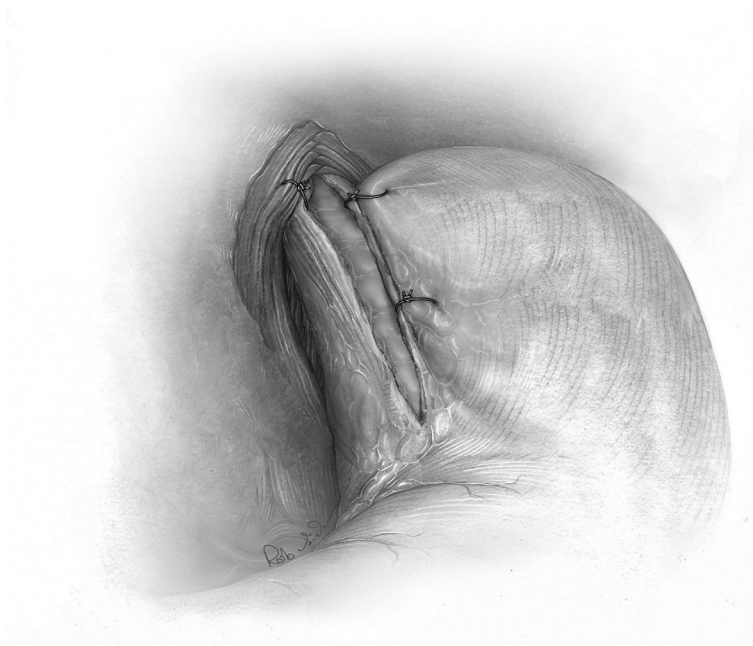


Figure n°25: Sutures are then placed next from the fundus of the stomach to the esophageal cut muscle edge lower on the left side. Then the right side of the myotomy muscle is sutured to the right crus of the diaphragm.

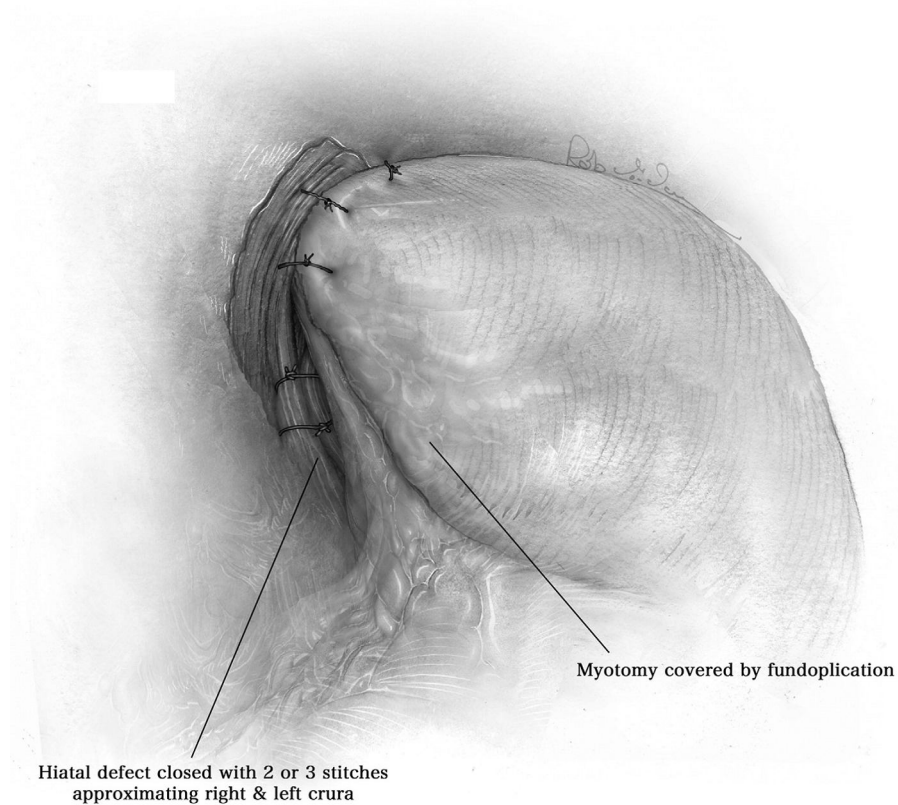


Figure n° 26: Only if there is an obvious hiatus hernia is a Dor anterior fundoplication performed. In this case the crus of the diaphragm is sutured together posteriorly as is routine for Nissen fundoplication. The fundus of the stomach is then sutured over the myotomy from left to right side with sutures placed into the diaphragm

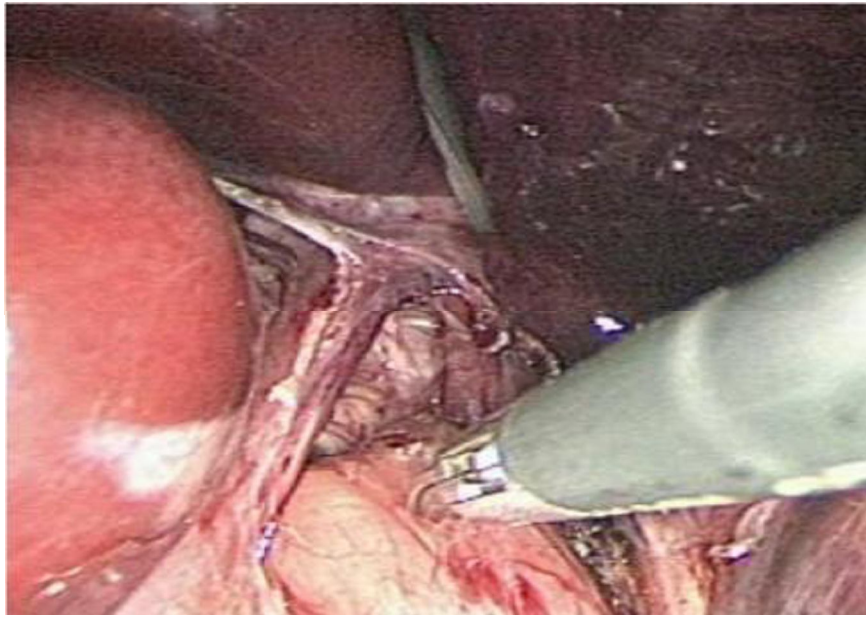


Figure n°27 :Images de séromyotomie par coeliochirurgie.

Tableau n°13 : La voie d'abord dans la myotomie de Heller selon les séries :

Auteurs	Nombre de patients opérés par myotomie de Heller	La voie d'abord		Conversion à ciel ouvert
		Laparotomie	coelioscopie	
Viola(2004) (23)	20	Laparotomie	coelioscopie	
		19 cas	1 cas	
Vaos(25) (1991-2005)	15	laparotomie		
Askegard (1999-2005) (74)	26	laparoscopie		0
Pastor (1981-2007) (26)	20	Laparotomie	laparoscopie	2 cas
		6 cas	14 cas	
W.Lee (1978-2008) (27)	16	Laparotomie : 3 cas		0
		Thoracotomie : 5 cas		
		Thoracoscopie : 1 cas		
		Laparoscopie : 7 cas		
Tannuri (2000-2009) (28)	15	laparoscopie		1 cas
Notre série (1985-2011)	23	laparotomie	laparoscopie	0
		22 cas	1 cas	

On note la préférence de plusieurs auteurs pour l'approche laparoscopique dans la myotomie de Heller (48, 59, 70, 73).

Plusieurs larges séries pédiatriques indiquent qu'aussi bien la voie transabdominale que transthoracique sont équivalentes du point de vue efficacité(3,25).

Dans son expérience, Vaos(25) considère que l'approche transabdominale, méticuleusement réalisée, est la plus appropriée chez les enfants, en raison de sa simplicité, de sa rapidité et la faible incidence des complications postopératoire.

Les points les plus controversés de l'intervention de Heller sont : la longueur optimale de la myotomie, et l'ajout d'un système anti-reflux (25, 28, 70,73, 74).

c-3 La longueur de la myotomie :

La longueur de la myotomie est le facteur prédictif le plus important de l'amélioration de la dysphagie(75,76).

Une myotomie incomplète est une cause de récurrence de la dysphagie nécessitant une ré-intervention chirurgicale ou une dilatation pneumatique(40).

Plus la myotomie est étendu vers le bas, meilleur est le résultat, mais plus le risque de reflux est important. La plupart des études sont en faveur d'une myotomie de 8 à 10 cm, 6cm sur l'œsophage, 2 cm sur le cardia sans dépasser 2 cm sur l'estomac (70, 77,78).

Certaines équipes sont en faveur des myotomies courtes(79,80), d'environ 1,5 cm ou moins sur le versant gastrique, préservant le système anti reflux, alors que d'autres auteurs proposent des myotomies allant jusqu'à plus de 3cm (81).Le changement de stratégie d'une équipe mérite toujours d'être cité : ainsi, Oelschlager(75) rapporte 17% de récives après des myotomies de 1,5cm, adopte une longueur de 3 cm et voit ce taux chuter à 3%.

Enfin il faut noter l'intérêt de l'endoscopie digestive haute per-opératoire qui permet de s'assurer que la myotomie a été complète en évaluant la localisation de la jonction oeso-gastrique (à la hauteur de la ligne Z) et de vérifier l'intégrité de la muqueuse œsophagienne (27,40).

Devant l'absence de consensus sur la longueur de la myotomie, M.Jafri (40) a conclu que La manométrie per-opératoire est une technique sûre, qui permet d'améliorer le taux de succès de la myotomie de Heller en confirmant la pertinence de la myotomie évitant ainsi la récurrence des symptômes en postopératoire.

➤ Intérêt de la manométrie œsophagienne per-opératoire (40) :

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

Avant la validation de cette technique, plusieurs études ont montré :

L'absence de différence significative entre la pression du SIO préopératoire et celle mesurée en per-opératoire avant et après mobilisation de la jonction œsogastrique.

La manipulation chirurgicale de l'œsophage ainsi que l'anesthésie n'altèrent pas significativement la pression du SIO ; la destruction complète de la zone de haute pression sphinctérienne impose une prolongation de la myotomie de 2 cm dans l'estomac, ce qui favorise l'apparition ultérieure d'un RGO et donc la nécessité de la confection d'un SAR. La pression de quelques fibres musculaires entraîne une persistance de l'hypertonie du SIO.

La sonde de manométrie est introduite par voie buccale après intubation des patients, l'étude de la pression du SIO est mesurée par technique de retrait rapide. La pression sphinctérienne est évaluée au cours de l'introduction anesthésique avant l'incision, puis après incision, avant et après mobilisation de la jonction œsogastrique.

Ainsi, M.Jafri conclut que le chirurgien pourra compléter une myotomie insuffisante, source de dysphagie persistante, si la pression reste élevée, et adapter le système anti-reflux en cas de pression effondrée, évitant un RGO postopératoire.

En effet, si la pression du SIO se situe aux environs de 25mmHg pour une distance de 1 cm, les résultats seront bons sans signes de reflux postopératoire.

Dans deux séries différentes de Chapman JR(82), et Clemente(83) : respectivement ,35% et 45% des patients opérés et chez lesquels la myotomie a été contrôlée en per-opératoire, et jugée suffisante par l'endoscopie haute lors du traitement laparoscopique, ont gardé des pressions élevées du sphincter inférieur de l'œsophage en postopératoire.

Dans une large série de 139 adultes traités par myotomie de Heller par voie laparoscopique avec contrôle manométrique per-opératoire, seulement un patient qui a gardé des pressions élevées du sphincter inférieur de l'œsophage en postopératoire(82).

M.Jafri (40) ajoute dans son étude objective, que le taux de récurrence des symptômes en postopératoire est élevé dans le groupe des patients opérés par Heller laparoscopique sans contrôle manométrique per-opératoire.

2. Prévention du reflux gastro-œsophagien :

L'ajout d'un système anti-reflux après une intervention de Heller a fait l'objet de plusieurs controverses (25, 28, 84,85).

L'extension de l'œsophagomyotomie au-delà de 2cm sur l'estomac s'associe à un risque élevé de reflux gastro-œsophagien(25).

Les opposants au montage d'un système anti-reflux lors d'une intervention de Heller préconisent d'éviter la dissection postérieure excessive et la suture des piliers permettant de prévenir la survenue du reflux(85).

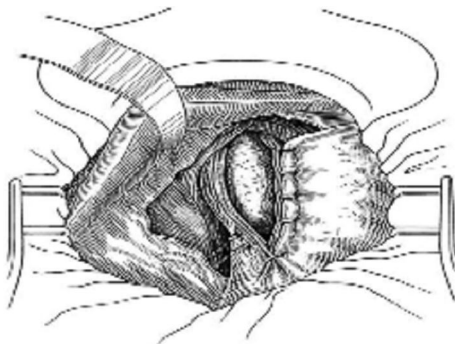
Toutefois la littérature adulte recommande l'utilisation systématique d'un système anti-reflux, étant donné que le risque de reflux en post-opératoire peut aller jusqu'à 48% à long terme(86).

L'incidence du reflux gastro-œsophagien chez les enfants qui n'ont pas bénéficié d'une procédure anti-reflux per-opératoire est estimée entre 10 et 30 % (69).

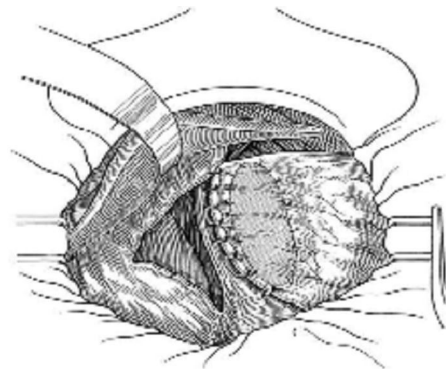
Il existe plusieurs types de système anti-reflux(87) :

- Le procédé de LORTAT JACOB (rapprochement des piliers et réfection de l'angle de His par suture de la grosse tubérosité au bord gauche de l'œsophage) est simple mais peut être inefficace.
- Le procédé de DOR : La face antérieure de la grosse tubérosité est passée en avant de l'œsophage ; elle recouvre la muqueuse œsophagienne ; elle est fixée, à gauche, au bord gauche de l'œsophage et, à droite, au bord droit. Elle a l'avantage d'apporter une valve antérieure et de couvrir la muqueuse en avant évitant ainsi la sclérose postopératoire des berges de la myotomie (proposé par HELARDOT).
- Le procédé de TOUPET : il s'agit d'une hémivalve postérieure qui a le mérite de garder la myotomie largement béante en avant.
- La fundoplicature circulaire de NISSEN est la plus efficace. La valve postérieure passe en arrière de l'œsophage et est fixée au bord droit et au bord gauche de l'œsophage. La valve antérieure passe en avant de la myotomie et est fixée à la valve postérieure.
- Technique de Thal : il s'agit d'une fundoplicature antérieure, qui consiste à fixer le bas œsophage en suturant la grosse courbure de l'estomac à la moitié antérieure de l'œsophage inférieur. Elle garde la possibilité d'éructions et de vomissements

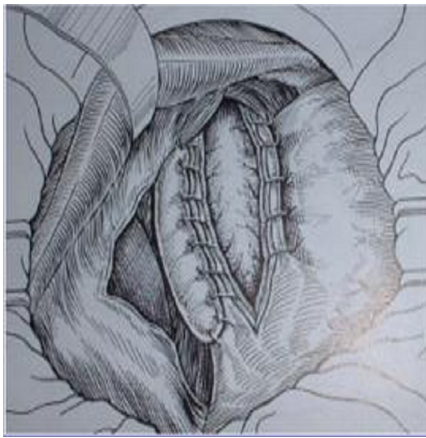
- Technique de Hill : Elle consiste à faire une oesogastropexie postérieure au ligament arqué.
- Technique de Belsey-Mark IV : Elle est réalisée par voie thoracique, il s'agit de confectionner un manchonnage vertical du bas œsophage en l'invaginant sous la face antérieure de l'estomac pour réaliser une fundoplicature partielle à 270°.



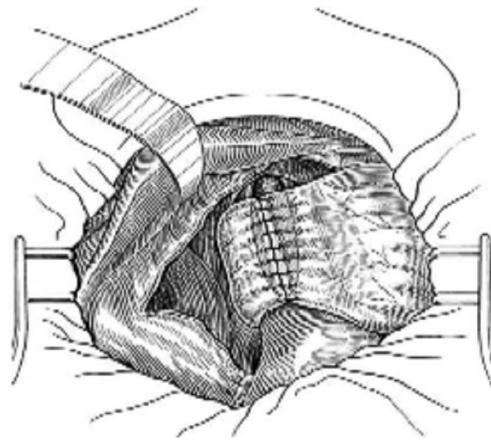
Procédé de Lortat-Jacob



Procédé de Dor



Procédé de Toupet



Procédé de Nissen

La fundoplicature type Dor a été couplée à l'intervention de Heller, dans plusieurs séries pédiatriques, avec des résultats satisfaisants (59, 70,88).

Le procédé de Dor permet de réduire l'incidence du reflux postopératoire. Il a l'avantage de couvrir la muqueuse exposée et d'éviter une dissection postérieure excessive et inutile(27,28).

Dans la littérature adulte, la fundoplicature partielle postérieure type Toupet a été plus efficace dans le contrôle postopératoire de la dysphagie(86).

KATADA et al (86) a réalisé une myotomie de Heller combinée à une fundoplicature de Toupet chez 30 patients qui avaient une achalasia de l'œsophage avec une dysphagie sévère. Il a constaté que l'intervention de Heller couplée à une fundoplicature type Toupet permet de redresser l'œsophage, réduire la pression du sphincter inférieur et soulager la dysphagie.

Dans la série de Askegard (74) composée de 26 enfants, 23 ont bénéficié d'une fundoplicature type Toupet (88,4%). Ils ont tous eu de bons résultats postopératoires avec seulement un seul malade qui a présenté un reflux postopératoire traité médicalement.

Tableau n°14 : La mise en place d'un système anti-reflux selon les séries :

Auteurs	Nombre de patients	Intervention de Heller avec ou sans système anti-reflux (SAR)
Askegard (1999-2005) (74)	26	Dor : 2 cas
		Toupet : 23 cas
Viola(2004) (23)	20	Dor
Vaos (1991-2005) (25)	15	(MH) sans système anti-reflux
Paidas(2007) (39)	337	Dor
Pastor (1981-2007) (26)	40(20 opérés)	Nissen : 11 cas 2 cas sans SAR
W.Lee (1978-2008) (27)	34(16 opérés)	Dor : 4 cas
		Nissen : 2 cas
		4 cas : (MH) sans SAR
Tannuri (2000-2009) (28)	15	Dor
Notre série	23	Dor : 8cas
		Nissen : 4cas
		Lortat-jacob : 3cas
		Toupet : 2cas
		Thal : 5 cas
		Hill : 1 cas

L'indication et la technique du montage anti-reflux sont en fait les deux sujets le plus souvent débattus dans une littérature abondante.

Certaines situations imposent logiquement la confection d'une valve anti-reflux, comme une hernie hiatale associée ou la survenue d'une plaie muqueuse.

Dans tous les cas les avis sont partagés. Pour certains, le geste anti-reflux compromet l'efficacité de l'opération de Heller, n'est pas toujours efficace, prend du temps, ou est tout simplement inutile (25, 89,90).

Pour d'autres, il est indispensable à la bonne qualité des résultats. Il faut également souligner que le reflux consécutif à une myotomie demeure la complication la plus fréquente de cette intervention, et que son traitement est difficile. Une méta-analyse anglo-saxonne n'a pas permis de conclure en faveur de la nécessité d'un geste anti-reflux(91), alors que deux séries prospectives randomisées(92,93) comparant la myotomie seule à la myotomie seule à la myotomie associée à une hémi-valve antérieure de type Dor concluent en faveur de cette dernière.

Fait remarquable, l'une des deux équipes à l'origine de ces travaux (Richards(92)) abandonne par la suite la promotion du traitement minimaliste et prône la nécessité de l'adjonction d'une hémivalve antérieure. Burpee(94) souligne la fréquence du reflux même après une dissection à minima, ce qui semble donc démontrer l'intérêt, dans tous les cas, d'un montage préventif. Enfin, la méta-analyse de campos(62) conclut clairement en faveur de la prévention du reflux, chiffrant l'incidence de celui-ci à 31,5% en cas de myotomie seule, à 8,8% en cas de dispositif anti-reflux associé.

Le type du geste lui-même est très discuté.

D'après ESPOSITO et al(70), les fundoplicatures les plus couplées à l'oesophagomyotomie de Heller modifiée par voie laparotomique chez l'enfant sont : Dor, Toupet et Nissen.

Les partisans d'une fundoplicature de Nissen sont peu nombreux et justifient leur attitude par son meilleur résultat sur le reflux(95).Toutefois, ce montage entraîne plus de dysphagie, risque ainsi de faire perdre le bénéfice de l'intervention, et doit donc être déconseillé(96,97).

L'hémi-valve postérieure de type Toupet est réputée efficace contre le reflux et maintiendrait béante la myotomie. En revanche, elle présente l'inconvénient de nécessiter une dissection postérieure du cardia et, de plus, elle ne couvre pas la myotomie.

L'hémi-valve antérieure de type Dor ne présente pas ces inconvénients. On peut se contenter d'une dissection à minima du cardia, et la valve couvre la myotomie qu'elle sépare en outre du foie, rendant plus facile une possible réintervention.

De nombreuses études non randomisées comparent les deux procédés : si certaines concluent en faveur de l'hémi-valve postérieure de toupet(74,86), la majorité accorde la préférence à l'hémi-valve antérieure de Dor (23,27, 28,39).

AU TOTAL : on distingue deux tendances opposées : l'une, minimaliste, qui propose une dissection limitée du cardia, sans geste anti-reflux associé, combinée à une myotomie parfois plus courte, l'autre qui comprend une dissection du cardia, une myotomie plus étendue et un geste anti-reflux. Cette deuxième attitude semble être adoptée par la majorité des équipes et nous la retenons comme type d'intervention.

Dans notre série, l'intervention de Heller réalisée par laparotomie dans la majorité des cas, associée à un geste anti-reflux systématiquement était le traitement de choix de tous nos patients.

3-Les complications per-opératoires :

a- La plaie muqueuse :

La plaie muqueuse est la complication la plus redoutée de cette opération(98). Elle est habituellement sans grande conséquence si elle est reconnue en préopératoire et n'impose pas de conversion de principe en laparotomie. La brèche est suturée en bourse ou en points séparés de fil résorbable calibre 5/0 et l'intervention s'achève par une hémi-valve antérieure de Dor qui couvre la myotomie. L'étanchéité de la suture sera vérifiée par l'insufflation d'air dans l'œsophage, la cavité abdominale ayant été préalablement remplie par du sérum. Dans cette situation particulière, il est préférable de mettre en place un drain Redon.

Si la plaie n'est pas reconnue en préopératoire, les complications qui en découlent nécessitent une réintervention en urgence.

Elle peut se voir au cours de la myotomie (au moment de la dissection ou après une coagulation intempestive de la sous-muqueuse) ou bien lors de la fundoplicature (70).

Les perforations muqueuses surviennent principalement au niveau de la jonction oeso-gastrique, car il y existe une couche musculaire mince(70).

Tableau N°15 : Fréquence des plaies muqueuses en per-opératoire selon quelques séries :

Auteurs	Nombre de patients ayant bénéficié d'une (MH)	Fréquence des plaies muqueuses
Askegard(74)	26	2/26 (7,6%)
Pastor(26)	20	3/20 (15%)
Paidas(39)	14	1/14 (7,14%)
Esposito(70)	10	1/10 (10%)
Notre série	23	5/23 (21,7%)

Dans la série de VIOLA(23), dans 12 cas parmi les19 enfants opérés, une endoscopie peropératoire a été effectuée afin de s'assurer de l'absence de brèche muqueuse et de l'élargissement du cardia.

L'endoscopie haute, réalisée en peropératoire, permet de s'assurer de l'intégrité de la muqueuse œsophagienne et de l'adéquation de la myotomie (26, 41).

Dans l'étude d'ESPOSITO (70), l'intégrité de la muqueuse œsophagienne a été évaluée à la fin de chaque intervention par la procédure d'injection d'air ou du bleu de méthylène à travers un tube œsophagien.

Selon ESPOSITO(70), l'évaluation de l'intégrité de la muqueuse œsophagienne doit être immédiatement effectuée en raison des complications per et post opératoires qui peuvent survenir même entre les mains d'opérateurs laparoscopistes experts.

Dans l'expérience de PASTOR et al (26), le taux de survenue de perforations muqueuses per-opératoires a été similaire entre la myotomie par laparoscopie et celle faite à ciel ouvert .Il y avait 2 perforations (14%) parmi 14 myotomie par laparoscopie et 1perforation (17%) parmi 6 myotomie de Heller faite à ciel ouvert.

b- Autres incidents per-opératoires :

- Pneumothorax dû à une brèche pleurale gauche : il entraîne un bullage du champ opératoire. Il peut nécessiter une exsufflation voire un drainage pleural.
- Vagotomies accidentelles.

4-Résultats :

a- Mortalité :

L'intervention de Heller est d'une grande bénignité : la mortalité opératoire est très faible. Depuis 1960, parmi les résultats publiés de myotomie de Heller chez l'enfant, aucun décès n'est signalé(28).

b- Morbidité :

Les suites opératoires précoces sont en règle générale très simples. La sonde gastrique est enlevée soit en fin d'intervention soit le lendemain. Le patient est réalimenté après ablation de la sonde, et la sortie est rapidement autorisée.

ESPOSITO(70) rapporte dans sa série, l'expérience d'une complication post-opératoire 48h après une intervention de Heller. C'était une déchirure muqueuse méconnue à gauche des 2 points de sutures inférieurs de la valve de Toupet.

Dans notre série, les suites immédiates ont été simples, et la symptomatologie fonctionnelle a disparu chez tous les patients (100%). Le séjour post-opératoire moyen est de 10 jours avec des extrêmes de 7 à 15 jours.

c - Résultats fonctionnels :

c-1-Résultats précoces :

Il existe un certain degré de subjectivité dans l'appréciation des résultats, en effet la disparition ou non de la dysphagie est le critère majeur. Le caractère objectif de la reprise pondérale est limité par l'inconstance de l'amaigrissement.

En général, les résultats fonctionnels immédiats sont bons. Chez la très grande majorité des enfants, la dysphagie disparaît immédiatement.

Parfois, il existe une certaine appréhension au moment des premiers repas en souvenir des difficultés et de la dysphagie douloureuse préopératoire. Cette appréhension est toujours transitoire.

Les critères d'évaluation du succès de Heller sont (25, 44) :

➤ ***Critères cliniques :***

- Disparition des signes fonctionnels (dysphagie, régurgitations, vomissements)
- Reprise pondérale

Pour un suivi codifié, le score d'Edckardt a été utilisé par plusieurs équipes (25, 44) avec des modifications pour qu'ils soient adaptés à la population pédiatrique (voir tableau N°12) :

Tableau n°12 : score d'ECKARDT modifié pour la pédiatrie

Score	Poids	Dysphagie	Douleur rétrosternales (enfant de plus de 2ans)	Régurgitations Vomissements
0	Croissance normale	Aucune	Aucune	Aucune
1	Perte de 0,5 à 1DS	Occasionnelle	Occasionnelle	Occasionnelle
2	Perte entre 1et 2 DS	1 fois/jour		1fois/jour
3	Perte de poids sup à 2 DS	pluriquotidienne		pluriquotidienne

Ainsi, on peut classer les résultats en :

- excellents (patient asymptomatique, gain pondéral et activité normale),
- bons (légère dysphagie occasionnelle au cours de l'alimentation rapide ou stress, gain pondéral)
- mauvais (aggravation des signes cliniques, RGO invalident).

➤ **Critères radiologiques :**

- Diminution du calibre, de la longueur et du volume de l'œsophage
- Disparition de la stase œsophagienne
- Réapparition de la poche à air gastrique
- Absence de reflux gastro-œsophagien



Figure n°29 : TOGD de contrôle à J+3 du post opératoire montrant une réduction du calibre oesophagien(Obs n°21).

➤ **Critères manométriques :**

Ils représentent des éléments objectifs pour la surveillance post opératoire et l'évaluation du traitement chirurgical. La manométrie montre une diminution ou une normalisation de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage tout en conservant un gradient oesogastrique garant de l'efficacité du système anti reflux.

Parfois, il y a une réapparition d'un péristaltisme de l'œsophage proximal.

Cependant, la myotomie de Heller ne modifie pas le caractère incomplet de la relaxation sphinctérienne.

➤ **PHmétrie de 24 heures :**

Le RGO est secondaire à une myotomie excessive sur l'estomac, à un rétablissement insuffisant de l'angle de His. Le système anti-reflux ne met pas complètement le patient à l'abri de cette complication.

Ce RGO doit être systématiquement recherché, car il est le plus souvent infra-clinique, d'où l'importance d'une PH-métrie de 24h pour son diagnostic.

La fréquence du reflux gastro-oesophagien après chirurgie du mégaoesophage est estimée entre 3 et 50%.

Un traitement médical du RGO associé à des mesures hygiéno-diététiques est proposé en premier lieu pour éviter les complications néfastes du RGO essentiellement : l'œsophagite par reflux, la sténose peptique et l'œsophage de Barrett.

➤ **L'endoscopie digestive haute :**

Elle est utile pour le diagnostic et le suivi de lésions d'œsophagites peptiques ou d'autres complications du RGO (dysplasies, œsophage de Barrett, adénocarcinome).

Elle permet également de chercher une cancérisation après plusieurs années d'évolution.

Le mécanisme précis de développement d'un cancer sur un œsophage achalasiq est inconnu. Une des hypothèses évoque le rôle de l'irritation chronique secondaire à la stase d'autant plus que le carcinome épidermoide œsophagien se développe sur la moitié ou les 2/3 inférieurs.

Ainsi, les résultats de l'opération de Heller sont considérés comme bons ou excellents dans 90% des cas à un an. Seuls 3% des patients sont réopérés pour persistance ou réapparition de la dysphagie, même s'il peut exister une détérioration des résultats avec le temps : ainsi 75% des patients seraient satisfaits du résultat pour un suivi d'au moins 15 ans(62,99).

Dans la littérature pédiatrique, La récurrence des symptômes particulièrement la dysphagie est estimée entre 0 et 20%(28, 59, 70, 74,88).

c-2 Echec de la myotomie de Heller :

Les critères d'échec de l'intervention de Heller sont : cliniques, radiologiques, endoscopiques et manométriques

On parle d'échec de la myotomie de Heller devant :

Une dysphagie persistante avec à l'examen manométrique une hypertonie sphinctérienne et achalasia résiduelle. Et au TOGD une dilatation œsophagienne persistante ; ceci est expliqué soit par une myotomie insuffisante en longueur et/ou en profondeur, un hématome, une œsophagite fibreuse, ou à une asystolie du conduit œsophagien. Dans ce cas une dilatation pneumatique ou bien un Heller itératif sont proposés.

d-) Résultats éloignés :

La grande majorité des succès immédiats sont durables. Il en est pratiquement toujours, ainsi si le résultat clinique est d'emblée parfait et si le calibre œsophagien est réduit de 50%.

Boulez et collaborateurs l'argumentent en supposant leurs constatations ou les résultats restent stables et ne se dégradent plus à partir de trois ans, ainsi, ils ont pu classer les résultats éloignés de l'intervention de Heller en quatre groupes(100).

GROUPE	TRES BONS RESULTATS	BONS RESULTATS	RESULTATS MOYENS	ECHECS
Signes cliniques	-Aucun signe clinique -Reprise pondérale	Persistance de quelques signes cliniques espacés et mineurs	-Réapparition de quelques troubles dysphagiques mais atténués. -Reflux gastro-œsophagien bien supporté	Retour à l'état initial -Signes de reflux invalidants
Signes radiologiques	Retour de l'œsophage à un calibre normal	-Aspect radiologique de dyskinésie du corps de l'œsophage -Nette diminution du calibre	-Réduction insuffisante du calibre -Existence de reflux	Sténose organique

Tableau n°16 :L'évolution postopératoire selon les séries pédiatriques:

Auteurs	Nombre de patients	Résultats (Taux de succès)	Reculs
ESPOSITO(70) (1993-1999)	10	70%	6mois-6ans
MATIOLI(88) (2003)	20	75%	45 mois
VIOLA 2004 (23)	20	72% à 1an 46% à 5 et 10ans	6mois-10 ans
VAOS(25) (1991-2005)	15	93,3%	0,5-15 ans
W.lee (1978-2008) (27)	34	73%	7,3mois
ASKEGARD (74) (1999-2005)	26	73% à 13 mois	0- 75 mois
C.JUNG(51) (1990-2007)	22	75% à 6 mois 83% à 24 mois	0-24mois
TANNURI(28) (2000-2009)	15	80%	32,3 mois
Notre série (1985-2011)	23	82,6%	3mois-6ans (11,9 mois)

Dans notre série, 21patients ont été revus avec un recul postopératoire moyen de 11,9 mois (extrêmes de 3 mois à 6 ans), 2 ont été perdus de vue. Les résultats éloignés obtenus sont jugés :

- Très bons dans 17 cas (73,9%)
- Bons dans 2 cas (8,69%)
- Moyens dans 2 cas (8,69%)

Ces résultats sont essentiellement appréciés sur l'amélioration symptomatique, c'est-à-dire la disparition de la dysphagie et des régurgitations en même temps que survient une reprise pondérale. Par contre le transit œsophagien de contrôle n'a été pratiqué que chez 10 patients, et la manométrie de contrôle est réalisée chez 2 patients (obs.6.7).

Enfin, nous signalons que nous n'avons relevé ni hernie hiatale, ni sténose peptique, ni cancérisation dans les suites lointaines.

B- Chirurgie des récidives :

Gockel(101) distingue deux types de récidives :

➤ **Précoces :**

Elles correspondent à un défaut technique, soit à un montage anti-reflux trop serré, soit le plus souvent une myotomie insuffisante, surtout sur le versant gastrique. Elles peuvent justifier une reprise chirurgicale, qui nécessite une dissection itérative du cardia et un prolongement de la myotomie en général vers le bas, toujours délicate et marquée par une forte probabilité de plaie muqueuse. En effet, les adhérences entre la face antérieure du cardia et le lobe hépatique gauche sont très serrées, sauf si une hémivalve antérieure avait été confectionnée. Mais dans ce dernier cas, c'est l'estomac lui-même qui adhère intimement à la myotomie. Plusieurs études ont néanmoins montré la faisabilité de ces ré-interventions par voie coelioscopique, avec des résultats satisfaisants.

Les dilatations œsophagiennes peuvent être tentées si l'on souhaite éviter la réintervention.

➤ **Tardives :**

Elles sont dues à une progression irréversible de la maladie entraînant une aggravation du mégaoesophage, ou à une fibrose postopératoire, voire un reflux gastro-œsophagien chronique. Elles peuvent conduire à poser une indication d'oesophagectomie.



Conclusion

L'achalasia de l'œsophage est un trouble moteur primitif de tout l'œsophage et du SIO. Son étiopathogénie demeure obscure et fait l'objet de plusieurs recherches scientifiques.

Cliniquement, elle se traduit par une dysphagie, souvent paradoxale, intermittente, associée à des régurgitations, parfois à l'origine de complications respiratoires et de conséquences nutritionnelles sévères avec perte pondérale plus marquée chez les petits enfants.

Le diagnostic est confirmé par la manométrie œsophagienne à côté du transit baryté et l'endoscopie.

Les traitements proposés, qu'ils soient chirurgicaux, médicaux ou endoscopiques sont symptomatiques. Ils visent à réduire la pression du SIO et ne traitent pas le corps de l'œsophage. Il paraît donc important de mieux comprendre la physiopathologie de cette affection pour progresser dans la prise en charge thérapeutiques des patients.

Le traitement chirurgical reste toujours actuellement le traitement de référence chez l'enfant.

La majorité des séries pédiatriques (25, 27, 28, 70, 74) au même titre que notre série , ont conclu que l'intervention de Heller couplée à un système anti-reflux type Dor est une méthode sûre et efficace du traitement de l'achalasia œsophagienne de l'enfant, elle garantie des bons résultats à long terme avec un très faible taux de récives par rapport aux autres méthodes, ce qui lui vaut le traitement de choix.

Cependant, la dilatation pneumatique de l'œsophage peut être réalisée en première intention pour le traitement des achalasia de l'enfant de plus de six ans, avec aussi des résultats satisfaisants à long terme (26, 44,51). La dilatation pneumatique et la myotomie de Heller peuvent être complémentaires, d'autant plus que les dilatations ne compromettent pas les résultats d'un traitement chirurgical ultérieur contrairement aux données anciennes de la littérature.

Egalement, l'injection intra-cardiale de toxine botulinique et les dilatations pneumatiques peuvent constituer des alternatives thérapeutique dans les rares cas ou on a un échec de l'opération de Heller et ou les parents des enfants refusent une intervention itérative.



Résumés



Résumé

Titre : le traitement chirurgical du mégaoesophage idiopathique chez l'enfant : à propos de 23 cas.

Auteur : KHOULOU BOUSSOUNI

Mots clés : mégaoesophage, traitement, intervention de Heller, enfant

Le mégaoesophage primitif constitue un trouble moteur de l'œsophage, caractérisé par un apéristaltisme du corps de l'œsophage et un défaut de relaxation de son sphincter inférieur.

On rapporte une étude rétrospective d'une série de 23 cas de mégaoesophage idiopathique chez l'enfant colligés à la clinique chirurgicale « A », à l'H.E.R sur une période de 26 ans, de 1985 à 2011.

L'âge moyen est de 8 ans avec des extrêmes de 1 an à 14 ans.

La prédominance du sexe féminin est nette : 15 filles et 8 garçons.

La durée d'évolution de la maladie s'étalant entre 3 mois à 11 ans, avec une durée d'évolution moyenne de 3,4 ans.

La dysphagie est le maître symptôme, retrouvée dans 18 cas (78,2%), est souvent associée aux vomissements, régurgitations et aux troubles respiratoires.

Le transit œsophagien, l'endoscopie et actuellement la manométrie nous ont permis de poser le diagnostic dans tous les cas.

L'intervention de Heller, réalisée par laparotomie dans la majorité des cas, associée à un geste anti-reflux systématiquement était le traitement de choix.

La mortalité opératoire était nulle, malgré 5 plaies de la muqueuse œsophagienne réparées immédiatement avec succès.

23 patients ont été suivis régulièrement avec un recul moyen de 14,4 mois.

Les résultats à long terme : Très bons dans 17 cas (73,9%), bons dans 2 cas (8,6%), moyen dans 2 cas (8,6%), aucun échec n'a été signalé.

Le reflux gastro-œsophagien postopératoire noté chez 3 patients (13%), était passager, ayant disparu au bout d'un mois de traitement médical.

Ces résultats confirment l'efficacité de l'intervention de Heller dans le traitement du mégaoesophage idiopathique chez l'enfant.

Abstract

Title: Surgical treatment of idiopathic achalasia in children: report of 23 cases.

Author: KHOULOU BOUSSOUNI

Keywords: oesophageal achalasia, treatment, Heller intervention, children

Primitive oesophageal achalasia is a primary motility disorder of the esophagus characterized by abnormal peristalsis of oesophageal body and impaired relaxation of the lower sphincter.

We report a retrospective study of a series of 23 cases of idiopathic oesophageal achalasia in children collected at the surgical clinic "A", in the children hospital of RABAT over 26 years, from 1985 to 2011.

The mean age was 8 years ranging from 1 to 9 years, the female predominance is clear: 15 girls and 8 boys. Mean duration of symptoms was ranging from 3 months to 11 years, with an average of 3, 4 years.

Dysphagia is the main symptom, found in 18 cases (78.2%), is often associated with vomiting, regurgitation and respiratory symptoms.

Diagnosis was confirmed by barium swallow, endoscopy, and manometry in all cases.

Heller's intervention with concomitant antireflux procedure was performed by laparotomy in most cases.

There was no operative mortality despite five esophageal mucosal injuries repaired primarily at the time of surgery.

The mean follow-up was 14, 4 months.

The long-term results was very good in 17 cases (73.9%), good in 2 cases (8.6%), fair in 2 cases (8.6%), no failures have been reported.

The postoperative gastroesophageal reflux was noted in 3 patients (13%).It was successfully managed with medical treatment.

Heller's intervention with fundoplication remains the procedure of choice in treatment of oesophageal achalasia in children.

ملخص

العنوان: العلاج الجراحي لضخامة المريء البدائية عند الطفل : بصدد 23 حالة من طرف : خولود بوسوني.

الكلمات الرئيسية: ضخامة المريء، العلاج الجراحي، عملية هيلر، طفل ضخامة المريء البدائية هو اضطراب في الحركة الأولية، يتميز بعجز وانخفاض في مصلة المريء بعد البلع.

في هذه الدراسة التي تمت بأثر رجعي، تحدثنا عن 23 حالة من ضخامة المريء تمت معالجتها في مصحة الجراحة "أ" بمستشفى الأطفال بالرباط على مدى 26 سنة من 1985 إلى 2011.

يتراوح سن المرضى بين سنة واحدة و 14 سنة، السن المتوسط هو 8 سنوات ظهورها المتميز عند الفتيات كان واضحا : 15 فتاة مقابل 8 فتيان.

مدة تطور المرض تراوحت بين 3 أشهر و 11 سنة، بمعدل 3.4 سنة.

يعتبر عسر البلع من أهم لأعراض، إذ يتواجد 18 حالة (78,2%) وغالبا ما يكون مقترنا بالقىء، القلس واضطرابات نفسية.

في إطار وسائل التشخيص، العبور المريء، التنظير الداخلي، وحاليا قياس الضغط مكننا من التشخيص في كل الحالات.

عملية هيلر المنجزة عن طريق فتح البطن المقترنة بنظام مضاد للجزر كان هو العلاج الاختياري.

لم تسجل أية وفاة نتيجة الجراحة، رغم 5 جروح للمخاطية المريئية، ألحمت فورا وكللت بالنجاح.

توبع 23 مريض بصفة منتظمة مع معدل تراجع يقدر بـ 4، 14 شهرا.

النتائج على الأمد البعيد كانت جيدة جدت عند 17 حالة (73.9%)، جيدة عند حالتين (8.6%) ومتوسطة عند حالتين (8.6%)، لم تسجل أية حالة فشل.

الجزر المعدي المرئي بعد الجراحة لوحظ عند 3 مرضى (13%) لقد كان عابرا، واختفى في غضون شهر من العلاج الطبي الوضعي.

هذه النتائج تؤكد فعالية عملية هيلر في معالجة ضخامة المريء الغامضة.



Bibliographie



- [1] **Spencer SJ and Castell DO.** classification of oesophageal motility abnormalities. *Gut* **2001** Jul; 49(1):Review.
- [2] **Dogan I;Mittal RK** Esophageal motord isorders:recent advances. *Curr opin Gastroenterol.* **2006** Jul,22 (4):417-22.Review.
- [3] **Kamak I, Senocak ME, Tanyel FC, Buyukpamukcu N.** Achalasia in childhood: surgical treatment and outcome. *Eur J Pediatr Surg* **2001**; 11:223–9.
- [4] **Park W,Vaezi MF and al.** Etiology and pathogenesis of achalasia : The current understanding .*Am J Gastroenterol .* **2005 Jun;100(6):1404-14.**Review.
- [5] **Lake JM, Wong RK. Review article** : The management of achalasia-a comparison of different modalities.*Aliment Pharmacol Ther.* **2006 Sep 15;24(6):909-18.**Review .
- [6] **S. Moreau, M. Goollet de Ruyg, E Babin, A Valdazo, P Delmas** : anatomie et physiologie de l'oesophage, *Encyclopédie médico-chirurgicale* : 20-800-A-10 **2010 Elsevier, paris.**
- [7] **JL Michel, D Jan, P Montupet, Y Révillon** chirurgie endoscopique de l'enfant, *Encyclopédie médico-chirurgicale* : 4-019-A-10 1999 Elsevier, paris.
- [8] **F. H. Netter MD, A. F. Delley, J. H. Meyers** : Atlas d'anatomie humaine (1995), p : 220-229.
- [9] **www.chups.jussieu.fr** (C.H.U Pitié-Salpêtrière).
- [10] **G. E. Boeckxstaens.** The lomer esophageal sphincter: *neurogastroenterol Motil* (2005). 17 (Suppl 1), 13-21.134
- [11] **W. G. Paterson, S. Mayrand et C.D. Mercer** : Principes fondamentaux de gastro-entérologie, états pathologiques et démarches thérapeutiques 5ième édition. **Décembre 2003.**P : 108-157.

- [12] **Objectifs en Hépatogastro-Entérologie** – collégiale des hépatogastroentérologie 1999, chapitre : 1révision **octobre 2002** : p6-17.
- [13] **S. Singh and S. Hamdy**: the upper oesophageal sphincter neurogastroenterol motil **(2005)** 17 (suppl. 1), 3-12.
- [14] **Storch WB, Echardt VF, Junginger T.** complement components and terminal complement complex in oesophageal smooth muscle of patient with achalasia. **Cell Mol biol 2002** ; 48 : 247-252.
- [15] **Digestive Diseases and sciences** (publisher: springer Netherlands)
Volume 47, number 11) date: **November 2002 pages: 2538-2543.**
- [16] **Verne GN, Hahn AB, Pineau BC, Hoffman BJ Wojciechowski BW, Wu WC.**Association of HLA-DR and DQ alleles with idiopathic achalasia.
Gastroenterology 1999 ; 117 : 26 -31.
- [17] **Ruiz- de Leon A, Mendoza J, Sevilla-Mantilla C, et al.** Myenteric antiplexus antibodies and class 2 HLA in achalasia. Dig Dis Sci 2002 ; 47 :15-19.
- [18] **Clark SB, Rice TW, Tubbs RR, Richter JE, Goldbum JR.** The nature of the myenteric infiltrate in achalasia: an immunohistochemical analysis. Am J Surg Pathol 2000; 24:1153-1158.
- [19] **PAYNE.WS,ELLIS.FH.Jr,OLSEN.AM:** Treatment of cardiospasm (achalasia of the esophagus) in children. Surgery, 1961,50,N°5,p:731.
- [20] **OLSEN.AM,HARRINGTON.SW,MOERSCH.HJ,ANDERSEN.HA:**The treatment of cardiospasm: analysis of twelve years experience(601 cas).J.Thorac.Surg,1951, 22:164.
- [21] **Y. Révillon, S. Lortat jacob, p. Hélardot, j. Bienaymé, F. Barg** Chirurgie digestive de l'enfant (1990)- le mégaoesophage : 147-155.

- [22] **Holcomb 3 GW, Richards WO, Riedel BD**, (1996): laparoscopique esophagomyotomie for achalasia in children. *J. Ped surg* 31(5) : 716-718
- [23] **S. Viola et al** : *le mégaoesophage de l'enfant :profil clinique et évolution à long terme. / Archives de pédiatrie* 12 (2005) 391–396.
- [24] **TACHOUVSKY.TJ,LYNN .HB,ELLIS.HF.JR** :*The surgical approach to esophageal achalasia in children J .pediatr .Surg,1968, 3 :226*
- [25] **George Vaos**, Leonidas Demetrioub,Constantinos Velaoras, Constantinos Skondras ; Evaluating long-term results of modified Heller limited esophagomyotomy in children with esophageal achalasia, *Journal of Pediatric Surgery* (2008) 43, 1262–1269,
- [26] **Aimee, C. Pastor, Jessica Mills, Margaret A. Marcon,Sharifa Himidan, Peter C.W. Kim**;A single center 26-year experience with treatment of esophageal achalasia: is there an optimal method? ,*Journal of Pediatric Surgery* (2009) 44, 1349–1354,
- [27] **Constance W. Lee, David W. Kays, Mike K. Chen, Saleem Islam**, Outcomes of treatment of childhood achalasia.*Journal of Pediatric ,Surgery* (2010) 45, 1173–1177.
- [28] **TANNURI**. Laparoscopic extended cardiomyotomy in children: an effective procedure for the treatment of esophageal achalasia ;*Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, 1463–1466.
- [29] **SOULIER.Y,PETIT.P,BORDE.J et VALAYER.J** : Etude des mégaoesophages traités à l'hôpital Saint-vincent de Paul de 1951 à 1976(non publié).
- [30] **WESTLEY.CR,HERBST.J.H,GOLDMAN.S et WISER.W** : Infantile achalasia inherited as an autosomal recessive disorder.*J.ped*, 1979, 87,p: 243-246.
- [31] **G. E. Boeckstaens**. The lomer esophageal sphincter:neurogastroenterol Motil (2005). 17 (Suppl 1), 13-21.

- [32] **Raven RW.** Achalasia of the oesophagus in children BNJ 5267: 1614-1616.
- [33] **COUTURIER.D, SAMAMA.J, CHAUSSADE.S:** Troubles moteurs de l'oesophage- Editions techniques Encycl.Med. chir, Gastro-enterologie, 9-201-A-10, 1994, p :3-5.
- [34] **Guy JM, Delarue A, Simeoni A J, Louis Borrione C, Sarles J, Panuel M.** Pathologie acquise de l'oesophage. Encyclopédie médico-chirurgicale ; pédiatrie, 4-017-A-20, 1993, 14p.
- [35] **Blam ME, Delfye W, Levi ne MS, Me t z Davi d C, et al.** Achalasia: A Disease of Varied and Subtle. 8, s.l.: Elsevier Science Inc. The American Journal of Gastroenterology **2002**; 97: 1916-1923.
- [36] **Walzer N, Hirano I.** Achalasia. Gastroenterol Clin North Am **2008**;37:807-25.
- [37] **Williams VA, Peters JH.** Achalasia of the esophagus: a surgical disease. J Am Coll Surg **2009**;208:151-62.
- [38] **N. Francois** Fibroscopie oeso-gastro-duodenale diagnostique chez l'adolescent quand penser a` l'achalasia du cardia? **Annales Françaises d'Anesthesie et de Reanimation 31 (2012) 72–75.**
- [39] **Charles Paidas ;** Laparoscopic Heller Myotomy with Anterior Fundoplication Ameliorates Symptoms of Achalasia in Pediatric Patients ;J Am Coll Surg **2007**;204:977–986. © 2007 by the American College of Surgeons).
- [40] **Mubeen Jafri.** Intraoperative manometry during laparoscopic Heller myotomy improves outcome in pediatric achalasia. Journal of Pediatric Surgery (**2008**) 43, 66–70.
- [41] **Megumi Kobayashi,** Single-port laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication: initial experience with a new approach for the treatment of pediatric achalasia, Journal of Pediatric Surgery (**2011**) 46, 2200–2203.

- [42] **Autism and esophageal achalasia** in childhood:a possible correlation?Report on two cases. *Gastroenterology, Volume 140, Issue 5, Supplement1,May2011,PageS-234*
Elena Carretto, Pietro Betalli, Renato Salvador, Lisa Zanatta, Tiziana Morbin, Loredana Nicoletti, Graziella Guariso, Francesca Galeazzi, Pier Giorgio Gamba, Mario Costantini.
- [43] **Eckardt VF, Gockel I, Bernhard G.** Pneumatic dilation for achalasia: late results of a prospective follow up investigation. *Gut* **2004**;53:629-33.
- [44] le **traitement** des achalاسies idiopathiques chez l'enfant :étude de 11 cas et revue de littérature :thèse en medecine de Camille jung,faculté de medecine de rene descartes **paris5,2007.**
- [45] **Thèse** de mégaoesophage idiopathique chez l'enfant(**2001**):fadoua rahhaoui
- [46] **Kelly JL, et al.** : coexistent Hirschsprung's disease and esophageal achalasia in male siblings. *J Pediatr Surg* 1997; 32 : 1808-1811.
- [47] **BAULIEUX.J,BOULEZ.J,MAILLET.P:** Aspects chirurgicaux du cardiospasme,actualités digestivesMC,1984,p : 10-18.
- [48] **Hussain SZ, Thomas R, Tolia V.** A review of achalasia in 33 children.
Dig Dis Sci 2002;47:2538-43
- [49] **AUBERT.M,OHANESSIAN.J,PERRET.J,MICOUD.M.J,BARRIE.J:**Maladie de Shy et Drager et mégaoesophage. *J.Chir.(Paris)*,1980,117,n°3,195-197.
- [50] **A. Echaniz-Laguna , B. Degos , M.C. Fleury ,** **Maladie de Moyamoya primitive** *Revue de Neuroradiologie-11-2002-158-11-0035-3787-101019-ART14.*
- [51] **C. Jung, L. Michaud, J.-F. Mougenot,** Treatments for pediatric achalasia: Heller myotomy or pneumatic dilatation? *Gastroentérologie Clinique et Biologique* (**2010**) 34, 202—208.

- [52] **Naima AMRANI, I. SERRAJ, N. KANOUNI, M. NYA** : Service d'Exploration Fonctionnelle Digestive, CHU Ibn Sina Rabat (Maroc) : La manométrie oesophagienne est-elle incontournable dans la prise en charge de l'achalasia Acta Endoscopica Volume 33 - N° 5 – **2003**, p 783.
- [53] **Nakajima, Kiyokazu MD, Wasa, Masafumi MD, Kawahara, Hisayoshi MD, Soh, Hideki MD, Taniguchi, Eiji MD, Ohashi, Shuichi MD, Okada, Akira MD, FACS** laparoscopic Esophagomyotomy With Dor Anterior fundoplication in child with Achalasia, surgical laparoscopy and endoscopy percutaneous technique : volume 10(4), August **2000**, pp 236-238.
- [54] **Le Stanc E, Bonnin F.** Scintigraphie oesophagienne : apports des examens radio isotopique à la pathologie oesophagienne. EMC Gastroentérologie, 9-014-c-30. 1997, 4p
- [55] **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.
- [56] **Lake JM, Wong RK.** Review article: the management of achalasia—a comparison of different treatment modalities. Aliment Pharmacol Ther. **2006 Sep 15;24(6):909-18. Review.**
- [57] **Hurwitz M, Bahar RJ, Ament ME, Tolia V, Molleston J, Reinstein LJ, et al.** Evaluation of the use of botulinum toxin in children with achalasia. J Pediatr Gastroenterol Nutr **2000**;30:509–14.
- [58] **Melynda A. Barnes, Allen S. Ho, Prashant S. Malhotra** The use of botulinum toxin for pediatric cricopharyngeal achalasia. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 75 (**2011**) 1210–1214/.

- [59] **Patti MG, Albanese CT, Holcomb GW, et al.** Laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia in children.
J Pediatr Surg **2001**;36:1248-51.
- [60] **Prat F .la dilatation du cardia(achalasia).**Recommandations de la société française d'endoscopie digestive **2003**.
- [61] **Vela MF, Richter JE, Wachsberger D, et al.** Complexities of managing achalasia at a tertiary referral center: use of pneumatic dilatation, Heller myotomy, and botulinum toxin injection. Am J Gastroenterol **2004**;99:1029-36
- [62] **Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C, et al.** Endoscopic and surgical treatments for achalasia: a systematic review and meta-analysis. Ann Surg **2009**;249:45-57.
- [63] **PONSOT.PH,MENDEZ.J,TROUSSET.M,LEQUERLER.Y,JULIEN.P.E,PALAZZO.L,** et PAOLAGGI.JA :Endoscopie oesophagienne . Encycl.Méd.Chir,éditions techniques, Gastro-enterologie, 9013.A10,1992,p :8-9.
- [64] **Diagnosis and treatment of achalasia.** Tech Gastrointest **Endosc 2001**;3:144-51.
- [65] **Lopushinsky SR, Urbach DR.** Pneumatic dilatation and surgical myotomy for achalasia. **JAMA 2006** ;296:2227-33.
- [66] **Babu R, Grier D, Cusick E, et al.** Pneumatic dilatation for childhood achalasia. Pediatr Surg Int **2001**;17:505-7.
- [67] **Khan AA, Shah SW, Alam A, et al.** Efficacy of Rigiflex balloon dilatation in 12 children with achalasia: a 6-month prospective study showing weight gain and symptomatic improvement. Dis Esophagus **2002**;15:167-70.

- [68] Khan AA, Shah W, Alam A and al. Efficacy of Rigiflex ballon dilatation in 12 children with achalasia: a 6 month prospective study showing weight gain and symptomatic improvement. *Dis Esophagus*. 2002, 15(2):167-70.
- [69] Porras G, Hernandez MH, Izundegui G, Porras JD. Selecting the surgical procedure for simple and complicated esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg* 1997; 32:1595–1597.
- [70] Esposito C, Mendoza-Sagaon M, Roblot-Maigret B, et al. Complications of laparoscopic treatment of esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg* 2000; 35:680-3.
- [71] E.H. METMAN, L. NEGREANU, Sonia DEBBABI : Service d'Hépatogastroentérologie. Hôpital Trousseau, Tours (France) Traitement de l'achalasia de l'oesophage Volume 36 - N° 4 – 2006. P 565-566.
- [72] **Laparoscopic Heller Myotomy for Achalasia: Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery, Volume 16, Issue 1, Spring 2011, Pages 2-17** ; Andrew Pierre.
- [73] Rothenberg SS, Patrick DA, Bealer JF, et al. Evaluation of minimally invasive approaches to achalasia in children. *J Pediatr Surg* 2001; 36:808-10.
- [74] Askegard-Giesmann JR, Grams JM, Hanna AM, et al. Minimally invasive Heller's myotomy in children: safe and effective. *J Pediatr Surg* 2009; 44:909-11.
- [75] Oelschlager BK, Chang L, Pellegrini CA. Improved outcome after extended gastric myotomy for achalasia. *Arch Surg* 2003; 138:490-5.
- [76] Zaninotto G, Costantini M, Portale G, Battaglia G, Molena D, Carta A, et al. Etiology, diagnosis, and treatment of failures after laparoscopic Heller myotomy for achalasia. *Ann Surg* 2002; 235:186-92.

- [77] **Pineiro-Carrero VM, Sullivan CA, Rogers PL.** Etiology and treatment of achalasia in the pediatric age group. *Gastrointest Endosc Clin N Am* **2001**;11:387-408.
- [78] **Liu JF, Zhang J, Tian ZQ, et al.** Long-term outcome of esophageal myotomy for achalasia. *World J Gastroenterol* **2004**;10:287-91.
- [79] **Sharp KW, khaitan L, Scholz S, Holzman MD, Richards WO.** 100 consecutive minimally invasive Heller myotomies: lessons learned. *Ann Surg* **2002**;235;6,31-8.
- [80] **Undre S, Moorthy K, Munz Y, Aggarwal R, Hance J, Rockall T, et al.** Robot-assisted laparoscopic Heller cardiomyotomy: preliminary UK results. *Dig Surg* **2004**;21:396-400.
- [81] **Wright AS, Williams CW, Pellegrini CA, Oeschlager BK.** Long term outcomes confirm the superior efficacy of extended Heller myotomy with Toupet fundoplication for achalasia. *Surg Endosc* **2007**;21:713-8.
- [82] **Chapman JR, Joehl RJ, Murayama KM, et al.** Achalasia treatment: improved outcome of laparoscopic myotomy with operative manometry. *Arch Surg* **2004**;139(5):508-13.
- [83] **Clemente G, D'Ugo D, Granone P, et al.** Intraoperative esophageal manometry in surgical treatment of achalasia: a reappraisal. *Hepatogastroenterology* 1996;43(12):1532-6.
- [84] **Corda L, Pacilli M, Clarke S, Fell JM, Rawat D, Haddad M.**
Laparoscopic oesophageal cardiomyotomy without fundoplication
in children with achalasia: a 10-year experience: A retrospective review of the results of laparoscopic oesophageal cardiomyotomy without an anti-reflux procedure in children with achalasia. *Surg Endosc* **2010**;24:40—4.

- [85] **Khajanchee YS, Kanneganti S, Leatherwood AE, et al.** Laparoscopic Heller myotomy with Toupet fundoplication. *Arch Surg* **2005**;140:827-34.
- [86] **Katada N, Sakuramoto S, Kobayashi N, et al.** Laparoscopic Heller myotomy with Toupet fundoplication for achalasia straightens the esophagus and relieves dysphagia. *Am J Surg* **2006**;192:1-8.
- [87] **Rice TW, McKelvey AA, Richter JE, et al.** A physiologic clinical study of achalasia: should Dor fundoplication be added to Heller myotomy? *J Thorac Cardiovasc Surg* **2005**;130:1593–1600.
- [88] **Mattioli G, Esposito C, Pini Prato A, et al.** Results of the laparoscopic Heller-Dor procedure for pediatric esophageal achalasia. *Surg Endosc* **2003**;17:1650-2.
- [89] **Wang PC, Sharp KW, Holzman MD, Clements RH, Holcomb GW, Richards WO.** The outcome of laparoscopic Heller myotomy without anti-reflux procedure in patients with achalasia. *Ann Surg* 1998;64:515-20.
- [90] **Robert M, Poncet G, Mion F, Boulez J.** Results of laparoscopic Heller myotomy without anti-reflux procedure in achalasia. Monocentric prospective study of 106 cases. *Surg Endosc* **2008**;22:866-74.
- [91] **Lyass S, Thoman D, Steiner JP, Phillips E.** Current status of an antireflux procedure in laparoscopic Heller myotomy. *Surg Endosc* **2003**;17:554-8.
- [92] **Richards WO, Ttorquati A, Holzman MD, Khaitan L, Byrne D, Iutfi R, et al.** Heller myotomy versus Heller myotomy with Dor fundoplication for achalasia: a prospective randomized double-blind clinical trial. *Ann Surg* **2004**;240:450-12.
- [93] **Tapper D, Morton C, Kraemer E, Villadolid D, Ross SB, Cowgill SM, et al.** Does concomitant anterior fundoplication promote dysphagia after laparoscopic Heller myotomy? *Ann Surg* **2008**;74:626-33.

- [94] **Burpee SE, Mamazza J, Schlachta CM, Bendavid Y Klein L, Mooloo H, et al.** Objective analysis of gastroesophageal reflux after laparoscopic Heller myotomy: an anti-reflux procedure is required. **Surg Endosc** 2005;19:9-14.
- [95] **Rosseti G, Bruscianno L, Amato G, et al.** A total fundoplication is not an obstacle to esophageal emptying after Heller myotomy for achalasia. Results of a long-term follow up. **Ann Surg** 2005;241:614-21.
- [96] **Luckey AE, DeMeester SR.** Complications of achalasia surgery. **Thorac Surg Clin** 2006;16:95-8.
- [97] **Rebecchi F, Giaccone C, Farinella E, Campaci R, Morino M.** Randomized controlled trial of laparoscopic Heller myotomy plus Dor fundoplication versus Nissen fundoplication for achalasia : long-term results. **Ann Surg** 2008;248:1023-30.
- [98] **Rakita S, Bloomston M, Villadolid D, Thometz D, Zervos E, Rosemurgy A.** Esophagotomy during laparoscopic Heller myotomy cannot be predicted by preoperative therapies and does not influence long term outcome. **J Gastrointest Surg** 2005;9:159-64.
- [99] **Ortiz A, de Haro LF, Parilla P, Lage A, Perez D, Munitiz V, et al.** Very long term objective evaluation of Heller myotomy plus posterior partial fundoplication in patients with achalasia of the cardia. **Ann Surg** 2008;247:258-64.
- [100] **BOULEZ J, BAULIEUX J, MAYER B, PEIX J.L:** Résultats éloignés de la myotomie de Heller dans le traitement de l'achalasia oesophagienne. **Ann. Gastroenterol. Hepatol**, 1981, 99:35-40.
- [101] **Gockel I, Jungiger T, Eckardt VF.** Persistent and recurrent achalasia after Heller myotomy: analysis of different patterns and long term results of reoperation. **Arch Surg** 2007;142:1093-7.

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
 - < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
 - < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
 - < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
 - < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
 - < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
 - < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
 - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
 - < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
 - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .
- والله على ما أقول شهيد .

**العلاج الجراحي لضخامة المريء
البدائية عند الطفل:
بمعد 23 حالة**

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيدة : فولود بوسوني

الزادة في: 21 نوفمبر 1985

طبيبة داخلية بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: ضخامة المريء - العلاج الجراحي - عملية هيلر - طفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: توفيق مسكينى

أستاذ في طب الأطفال

السيد: سعيد الطاهر

أستاذ في طب الأطفال