



كلية الطب  
والصيدلة - مراكش  
FACULTÉ DE MÉDECINE  
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2022

Thèse N°346

**La prise en charge du mégaoesophage idiopathique  
chez l'enfant : expérience du service de chirurgie  
pédiatrique générale CHU Mohammed VI.**

**THÈSE**

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/11/2022

PAR

**Mr. Anass ASELT**

Né Le 03 novembre 1995 à AZILAL

**POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE**

**MOTS-CLÉS**

mégaoesophage - achalasie - traitement chirurgical - enfant -  
cardiospasme - myotomie de HELLER

**JURY**

**Mr. M. OULAD SAIAD**

Professeur de chirurgie pédiatrique

**PRESIDENT**

**Mr. El O. EL AOUNI KAMILI**

Professeur de chirurgie pédiatrique

**RAPPORTEUR**

**Mme. A. BOURRAHOUE**

Professeur de pédiatrie

**Mme. D. BASRAOUI**

Professeur de radiologie

**Mr. M. BOURROUS**

Professeur de pédiatrie

**JUGES**

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

قَالُوا سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ ﴿٣٢﴾

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ

(سورة البقرة)

# *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.*

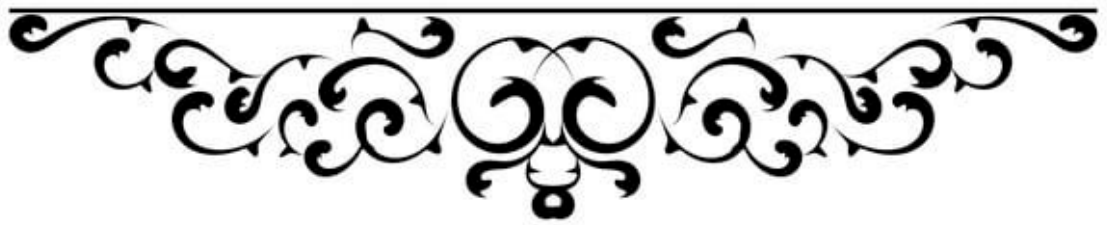
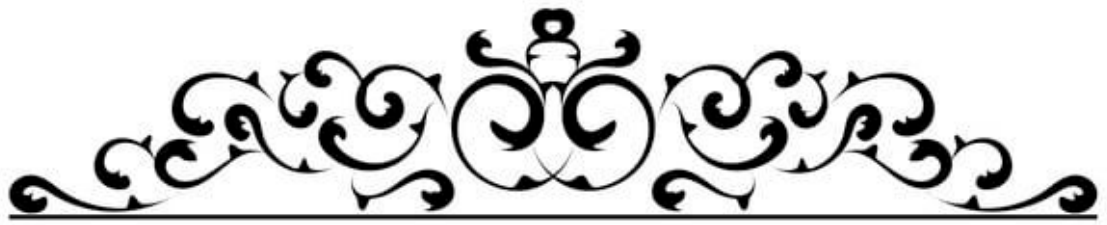
*Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération  
politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*

*Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.*

*Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales  
d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

***Déclaration Genève, 1948***



**UNIVERSITE CADI AYYAD**  
**FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE**  
**MARRAKECH**

Doyens Honoraires

: Pr. Badie Azzaman MEHADJI  
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

**ADMINISTRARATION**

Doyen

: Pr Mohammed BOUSKRAOUI

Vice doyen à la Recherche et la coopération

: Pr. Mohamed AMINE

Vice doyen aux affaires pédagogiques

: Pr. Redouane EL FEZZAZI

Vice doyen chargé de la Pharmacie

: Pr. Said ZOUHAIR

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR**

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	ELOMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie- obstétrique
ABOUSSAIR Nissrine	Génétique	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAIJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	GHOUNDALE Omar	Urologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie-réanimation	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT SAB Imane	Pédiatrie	JALAL Hicham	Radiologie
ALJ Soumaya	Radiologie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AMAL Said	Dermatologie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidemiologie clinique	KHATOURI Ali	Cardiologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino-laryngologie	KHOUCANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KISSANI Najib	Neurologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRATI Khadija	Gastro-entérologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie-virologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie-obstétrique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et prénom	Spécialité
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique	LOUHAB Nissrine	Neurologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie générale
BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENHIMA Mohamed Amine	Traumato-orthopédie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie- réanimation
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie	MOUTAOUAKIL Abdeljali	Ophtalmologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique	MSOUGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie-chimie	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-vasculaire	NARJIS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aïcha	Pédiatrie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BSISS Mohammed Aziz	Biophysique	OUBAHA Sofia	Physiologie
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAKOUR Mohammed	Hématologie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHELLAK Laila	Biochimie-chimie	QAMOUSS Youssef	Anesthésie- réanimation
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RADA Noureddine	Pédiatrie

Nom et prénom	Spécialité	Nom et prénom	Spécialité
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAROUASSI Youssef	Oto-rhino-laryngologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino-laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino-laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie-réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie-réanimation
ELAMRANI Moulay Driss	Anatomie	SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SARF Ismail	Urologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie générale	SORAA Nabila	Microbiologie-virologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie-obstétrique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	TAZI Mohamed Illias	Hématologie clinique
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie-réanimation
EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie-virologie
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anesthésie-réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZOUHAIR Said	Microbiologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZYANI Mohammad	Médecine interne
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques		

#### PROFESSEURS AGREGES

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio-vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie-embryologie-cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JANAH Hicham	Pneumo-phtisiologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-phtisiologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anesthésie-réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	MARGAD Omar	Traumato-orthopédie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	MESSAOUDI Redouane	Ophtalmologie
ARSALANE Adil	Chirurgie thoracique	MLIHA TOUATI	Oto-rhino-laryngologie

		Mohammed	
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BELBACHIR Anass	Anatomie pathologique	NADER Youssef	Traumato-orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie-réanimation	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie réparatrice et plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	RHARRASSI Issam	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio-vasculaire	SEDDIKI Rachid	Anesthésie-réanimation
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie-virologie	SERGHINI Issam	Anesthésie-réanimation
EL MEZOUARI El Mostafa	Parasitologie-mycologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
ESSADI Ismail	Oncologie médicale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie-réanimation
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
HAMMOUNE Nabil	Radiologie		

#### PROFESSEURS ASSISTANTS

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
AABBASSI Bouchra	Psychiatrie	EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	EL-QADIRY Rabiya	Pédiatrie
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle	FASSI Fihri Mohamed Jawad	Chirurgie générale
ABOUDOURIB Maryem	Dermatologie	FDIL Naima	Chimie de coordination bio-organique
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	FENANE Hicham	Chirurgie thoracique
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	GEBRATI Lhoucine	Chimie physique
AHBALA Tariq	Chirurgie générale	HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	HAJJI Fouad	Urologie
AKKA Rachid	Gastro-entérologie	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	HAZIME Raja	Immunologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	IDALENE Malika	Maladies infectieuses
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	KHALLIKANE Said	Anesthésie-réanimation
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LACHHAB Zineb	Pharmacognosie
AZIZI Mounia	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
Nom et prénom	Spécialité	Nom et prénom	Spécialité
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAMRANI HANCI Asmae	Microbiologie- virologie



BELARBI Marouane	Néphrologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	JALLAL Hamid	Cardiologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophthalmologie	MAOUJOURD Omar	Néphrologie
BELLASRI Salah	Radiologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie-virologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MOUGUI Ahmed	Rhumatologie
BENCHAFAI Ilias	Oto- rhino- laryngologie	MOULINE Souhail	Microbiologie-virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BENYASS Youssef	Traumatologie-orthopédie	OUERIAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie	RAGGABI Amine	Neurologie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	REBAHI Houssam	Anesthésie-réanimation
CHEGGOUR Mouna	Biochimie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	ROUKHSI Redouane	Radiologie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
DAMI Abdallah	Médecine légale	SALLAHI Hicham	Traumatologie- orthopédie
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	SAYAGH Sanae	Hématologie
DOUIREK Fouzia	Anesthésie réanimation	SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie
DOULHOUSNE Hassan	Radiologie	SBAI Asma	Informatique
EL-AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL AMIRI Moulay Ahmed	Chimie de coordination bio-organique	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
ELATIQI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	SLIOUI Badr	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	WARDA Karima	Microbiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	YAHYAOUI Hicham	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	YANISSE Siham	Pharmacie galénique
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie-mycologie	ZIRAOUI Oualid	Chimie thérapeutique
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	ZOUIA Btissam	Radiologie
EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire
ELOUARDI Youssef	Anesthésie-réanimation		

Liste Arrêtée Le 03/03/2022

الله

Le tout puissant,

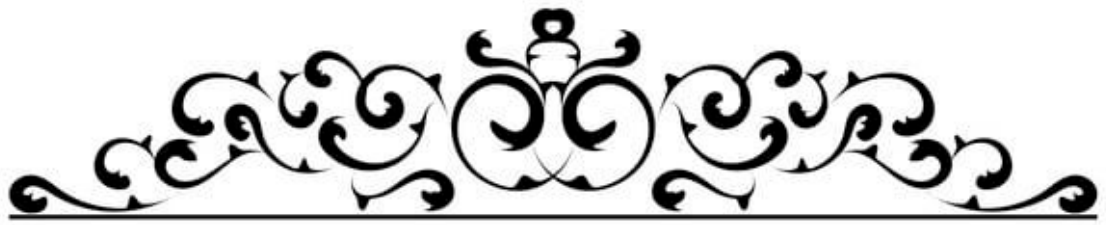
Qui m'a inspirée

Qui m'a guidée dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde



*Sois reconnaissant envers les gens qui te rendent heureux. Ils sont les jardiniers qui font fleurir ton âme." Marcel Proust*

*Je dédie cette thèse*

*A mes chers parents mr ASELTI LAHCEN, Madame OUALLAM FATIMA  
A qui je dois tout, et pour qui aucune ne saurait exprimer mon profond amour, ma  
gratitude, ni mon infinie reconnaissance pour l'ampleur des sacrifices et des souffrances  
que vous avez enduré pour pouvoir m'éduquer, votre souci majeur a toujours été la  
réussite de vos enfants. Vous nous avez appris la patience et la tolérance. Vos prières  
ont été pour moi un grand soutien moral tout au long de mes études.  
Que dieu vous accorde longue vie afin que vous puissiez goûter au fruit de votre labeur.*

### *A ma très chère mère*

*Je ne trouverai jamais de mots pour t'exprimer mon profond  
attachement et ma reconnaissance pour l'amour, la tendresse, et si j'en suis arrivé là c'est  
grâce à DIEU et à toi ma maman adorée. Tu m'as toujours conseillé et orienté dans la  
voie du travail et de l'honneur. Ta droiture, conscience et amour pour ta famille  
me serviront d'exemple dans la vie.*

*Ce modeste travail paraît bien dérisoire pour traduire  
une reconnaissance infinie envers une mère aussi merveilleuse dont j'ai la fierté d'être le  
fils. Puisse ce jour être la récompense de tous les efforts  
et l'exaucement de tes prières tant formulées.*

### *A mon très cher père*

*Aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, mon amour éternel et ma  
considération pour les sacrifices consentis pour mon instruction et mon bien être. Tu as  
été pour moi durant toute ma vie le père exemplaire, l'ami et le conseiller. Tes prières ont  
été pour moi d'un grand soutien au cours de ce long parcours. J'espère réaliser ce jour un  
de tes rêves et être digne de ton nom, ton éducation, ta confiance et des hautes valeurs  
que tu m'as inculqué. Que dieu, tout puissant, te garde, te procure santé, bonheur et  
longue vie ...*

### *A une femme spéciale jda meryem*

*Vous êtes pour moi une source inépuisable d'amour et de sagesse. Il y a tant de chaleur dans la bonté de vos cœurs. Dans vos yeux, j'ai toujours pu lire de la tendresse, vous êtes une étoile dans ma vie.*

*Il n'y a pas de mot qui suffisse pour vous dire merci.*

*Que dieu vous garde en bonne santé.*

### *A ma tres chère soeur Salma*

*Des mots ne pourront jamais exprimer la profondeur de mon amour et mon affection. Merci d'avoir été toujours à mes cotés pour me donner la force de continuer et d'avancer.*

*Depuis*

*notre tendre enfance, la complicité qui nous liait a fait de toi plus qu'une sœur, une amie, une*

*confidente. Veuillez trouver, chère sœur, dans ce travail le fruit de ton dévouement, l'expression*

*de ma gratitude et mon profond amour. Puisse dieu te préserver des malheurs de la vie, te procurer longue vie et réaliser tous tes rêves.*

### *A mes frères Anoir et Mourad*

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

### *A la mémoire de mon oncle SI Ali*

*Le destin ne nous a pas laissé le temps pour jouir de ce bonheur ensemble et de vous exprimer tout mon respect. Que ce travail soit une prière pour le repos de vos âmes. Puisse Dieu, tout puissant, vous accorder sa clémence, sa miséricorde et de vous accueillir dans son saint paradis.*

*A tous les membres de la grande famille (ASELTI, OUALLAM)*

*Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincère et les plus affectueux,*

*Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.*

*A mes tres chers amis(es)*

*Khawla -zakaria- othmane bechlalou-amine – othmane mouhib - charaf -jamal- fatma-wafae - oussama- imane - laila-soufiane-walid-zouheir -khouch -mehdi -smail -dr bouta – dr imad -dr amine rakrak-ghassane-mohcine-tarik atmsine-fouad-tarik tsidi-abdelati-amine aouzal-mskiza-saber-ichtiyak-anass benharref ,Soufiane...*

*Vous m'avez soutenu et comblé tout au long de mon parcours. Que ce travail soit témoignage de mes sentiments les plus sincère et les plus affectueux,*

*Puisse dieu vous procurer bonheur et prospérité.*

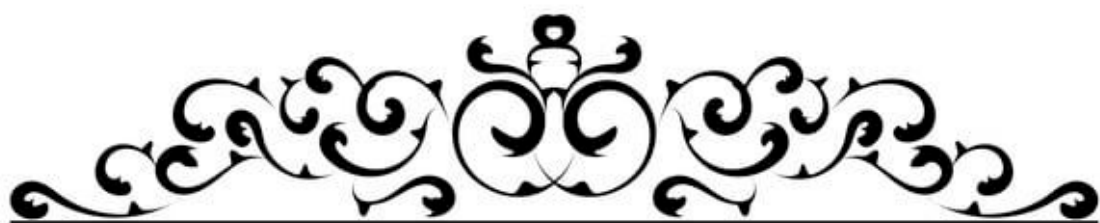
*A tous mes enseignants du primaire, secondaire et de la faculté de Médecine de Marrakech.*

*A toute l'équipe médicale et paramédicale du CHU Mohammed VI de Marrakech.*

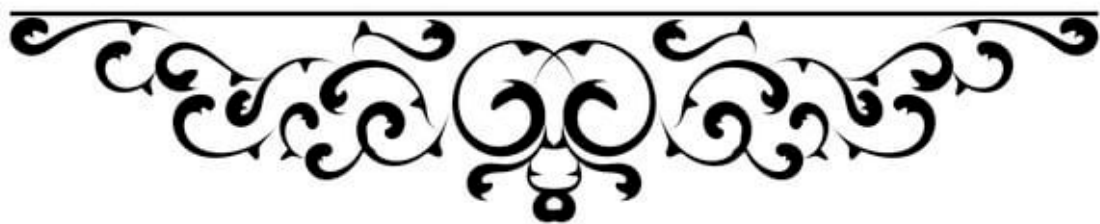
*A tous les médecins dignes de ce nom.*

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer mais que je n'ai pas oublié.*

*Et à tous ceux qui feront partie de ma vie. . .*



*REMERCIEMENTS*





**A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THESE: PR. OULAD SAYAD**  
**MOHAMED**

*Nous vous remercions de honneur que vous nous avez fait en acceptant de présider  
notre jury.*

*Votre compétence, votre dynamisme, vos qualités tant humaines que professionnelles ont  
suscité en nous une grande admiration et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Veillez trouvez ici, Professeur, (expression de nos sincères remerciements*

*Soyez assuré de notre haute considération et notre profond respect.*

**A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE : PR. EL OUAFI**  
**EL AOUNI KAMILI**

*Nous sommes très heureux de l'honneur que vous nous avez fait en témoignant un vif  
intérêt pour ce travail. Vous nous avez guidé en nous conseillant et en consacrant une  
partie de votre temps précieux.*

*Vous nous avez à chaque fois réservé un accueil aimable et bienveillant.*

*Votre sympathie, votre modestie et vos qualités professionnelles ne peuvent que susciter  
estime et le respect de tous.*

*Veillez trouver ici, cher Maître, l'assurance de notre admiration et de notre profond  
respect.*

**A NOTRE MAITRE ET JUGE: PR. DOUNIA BASRAOUI**

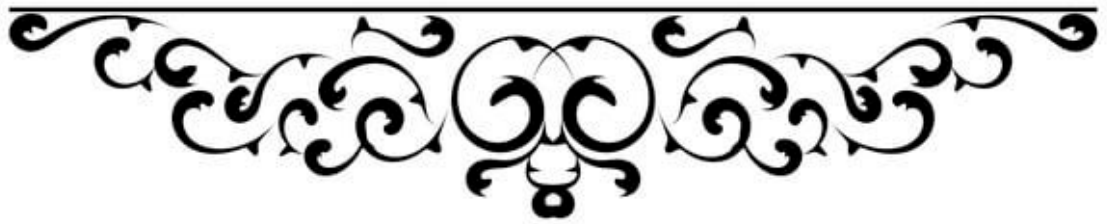
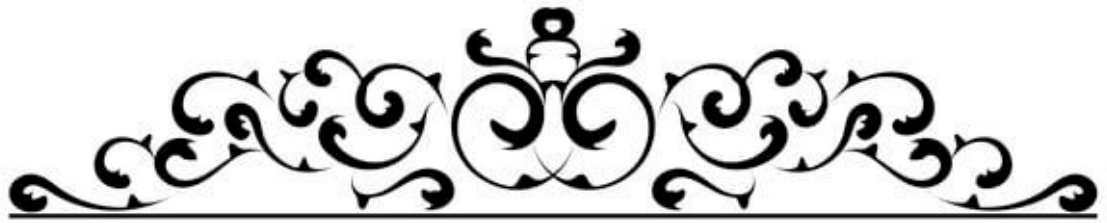
*Nous tenions à vous exprimer nos plus sincères remerciements pour avoir accepté de siéger auprès de ce noble jury. Votre présence nous honore. Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.*

**A NOTRE MAITRE ET JUGE : PR AICHA BOURRAHOUI**

*Vous avez accepté avec grande amabilité de juger ce travail et nous vous remercions de l'honneur que vous nous fait en le jugeant. Que cette thèse soit le témoignage de notre profond respect, notre reconnaissance et nos chaleureux remerciements.*

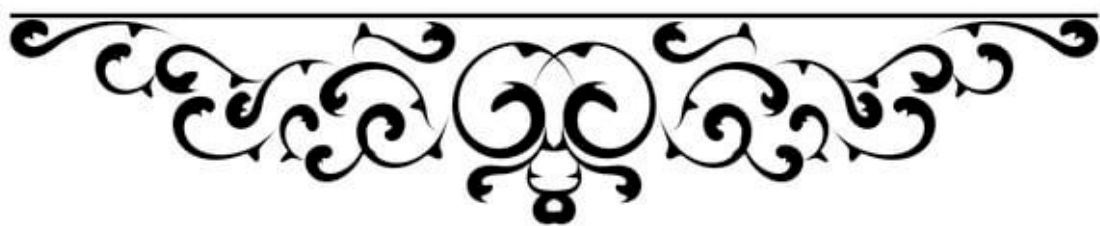
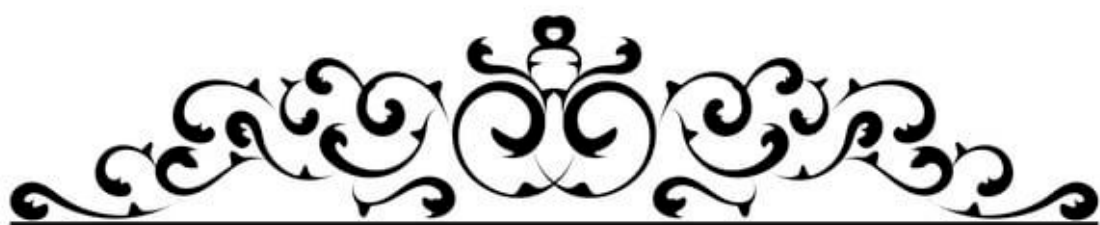
**A NOTRE MAITRE ET JUGE : PR MOUNIR BOURROUSS**

*Nous avons bénéficié , au cours de nos études, de votre enseignement clair et précis. Votre gentillesse, vos qualités humaines, votre modestie n'ont rien d'égal que votre compétence. Vous nous faite l'honneur de juger ce modeste travail. Soyez assuré de notre grand respect.*



## Liste des abréviations :

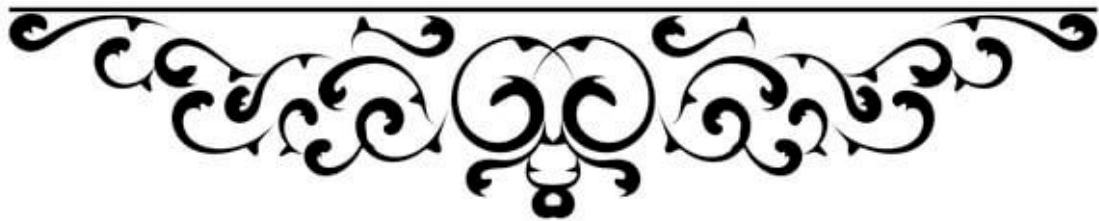
- T4 : quatrième vertèbre thoracique.
- T10 : dixième vertèbre thoracique.
- T11 : onzième vertèbre thoracique.
- T12 : douzième vertèbre thoracique.
- C6 : sixième vertèbre cervicale.
- cm : Centimètre.
- FOGD : Fibroscopie œsogastroduodénale.
- g : Gramme.
- Kpa : Kilo pascal.
- mm : Millimètre.
- min : Minute.
- mmHg : Millimètre de mercure.
- NANC : Non adrénérique non cholinérique.
- RGO : Reflux gastro-œsophagien.
- SAR : Système anti-reflux.
- SIO : Sphincter inférieur de l'œsophage.
- SSO : Sphincter supérieur de l'œsophage.
- DP : Dilatation pneumatique
- MEVO : Myotomie Endoscopique par Voie Orale
- MH : Myotomie de HELLER
- TOGD : transit œsogastroduodénal.
- DDS : Début de la symptomatologie
- BTx : Toxine botulique
- HRM : High-Resolution manometry
- Fig : Figure



<b>INTRODUCTION</b>	<b>1</b>
<b>PATIENTS ET METHODES</b>	<b>2</b>
<b>RESULTATS</b>	<b>6</b>
<b>I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES</b>	<b>7</b>
1. Répartition selon le sexe	7
2. Répartition selon l'âge	7
<b>II. LES DONNEES CLINIQUES</b>	<b>8</b>
1. ANTECEDANTS	8
2. la date de début	10
3. Les manifestations cliniques :	10
4. L'examen clinique :	11
<b>III. LES DONNEES PARACLINIQUES</b>	<b>12</b>
1. radio du thorax	12
2. TOGD	12
3. LA FOGD :	18
4. La manométrie :	20
<b>IV. DONNEES EVOLUTIVES</b>	<b>22</b>
<b>DISCUSSION</b>	<b>23</b>
<b>I. RAPPEL ANATOMIQUE</b>	<b>24</b>
1. Œsophage terminal :	24
2. LA VASCULARISATION (figure 8) :	30
3. CONSTITUTION HISTOLOGIQUE DE L'ŒSOPHAGE :	36
<b>II. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE</b>	<b>39</b>
1. Description des phénomènes moteurs œsophagiens :	39
2. Origine et contrôle des phénomènes moteurs œsophagiens	42
<b>III. ETIOPATHOGENIE</b>	<b>46</b>
1. HYPOTHESE GENETIQUE :	45
2. HYPOTHESE VIRALE :	45
3. HYPOTHESE AUTO-IMMUNE :	46
4. HYPOTHESE NEURODEGENERATIVE :	48
<b>IV. ANATOMIE PATHOLOGIQUE</b>	<b>48</b>
1. MACROSCOPIQUEMENT :	49
2. MICROSCOPIQUEMENT	49
3. CONCLUSION:	50
<b>DISCUSSION DES RESULTATS</b>	<b>51</b>
<b>I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES</b>	<b>51</b>
<b>II. DONNEES CLINIQUES</b>	<b>54</b>
<b>III. LES DONNEES PARACLINIQUES</b>	<b>65</b>
<b>IV. LE TRAITEMENT :</b>	<b>79</b>
<b>CONCLUSION</b>	<b>125</b>
<b>RESUMES</b>	<b>127</b>
<b>ANNEXE</b>	
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	<b>134</b>



## *Introduction*



Le mégaoesophage primitif ou Achalasie constitue un trouble moteur primitif de l'oesophage. IL est caractérisé par l'incapacité ou l'insuffisance de relaxation du sphincter inférieur oesophagien après la déglutition, associée à une anomalie du péristaltisme des deux tiers inférieurs de l'oesophage. IL s'ensuit un blocage et une stase des aliments dans l'oesophage qui se laisse dilater et devient atone(1).

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

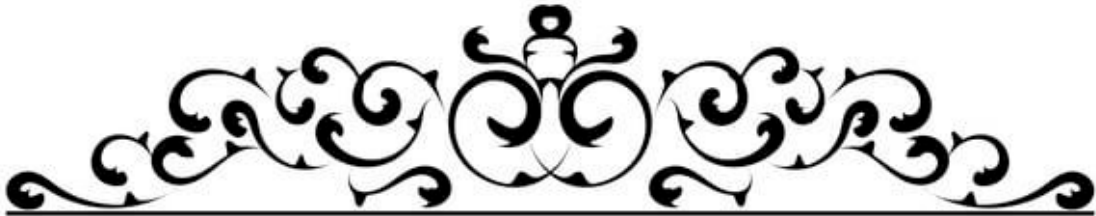
La fréquence de cette pathologie reste très rare chez l'enfant, par ailleurs, elle garde un bon pronostic(2).

Le mégaoesophage présente des difficultés à plusieurs niveaux :

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

Notre travail à pour objectifs de mettre l'accent sur les avancées étiopathogiques, de rappeler les caractéristiques cliniques du mégaoesophage et de confronter des résultats à ceux de la littérature.





## **I. TYPE ET CADRE D'ÉTUDE**

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive faite dans le service de chirurgie pédiatrique générale à l'Hôpital mère et enfant chu Mohammed VI de Marrakech.

- ❖ -Elle consiste en une étude descriptive, étalée sur une période de 10ans (Janvier 2012- Décembre 2021), qui concerne 11 cas d'enfants atteints du mégaoesophage idiopathique admis au service de chirurgie pédiatrique générale.
- ❖ -Les données étaient recueillies par une fiche d'exploitation préétablie comportant les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques (à l'admission et à l'hospitalisation).

## **II. LIEU D'ÉTUDE :**

Notre étude a été menée au sein du service de chirurgie pédiatrique générale à l'hôpital mère et enfant chu Mohammed 6 de Marrakech.

## **III. PÉRIODE D'ÉTUDE :**

L'étude a été conduite du 1er janvier 2012 au 31 Décembre 2021.

## **IV. ANALYSES STATISTIQUES :**

L'analyse réalisée au cours de cette étude a portée sur plusieurs points, à savoir :

- L'interrogatoire : l'âge, le sexe, les antécédents personnels et familiaux, et surtout les signes cliniques révélateurs et la durée d'évolution.
- L'examen clinique : Les signes de déshydratation, de retentissement des vomissements et de retard de croissance staturo-pondéral
- Bilan para clinique : essentiellement la radio du thorax, la FOGD et le

TOGD et la manométrie œsophagienne.

- La stratégie thérapeutique
- Les Suites opératoires et l'évolution.

Les données ont été saisies et analysées moyennant les logiciels : SPSS 23.0 et Excel 2016

Après avoir effectué une recherche bibliographique sur Pub Med, medline ainsi que les bases de données sciences directes et l'encyclopédie médico-chirurgicale en utilisant les mots clés suivants : megaesophagus, idiopathic megaesophagus, surgical management, children, achalasia.

## **V. CRITÈRES D'INCLUSION ET D'EXCLUSION :**

### **A. CRITERES D'INCLUSION :**

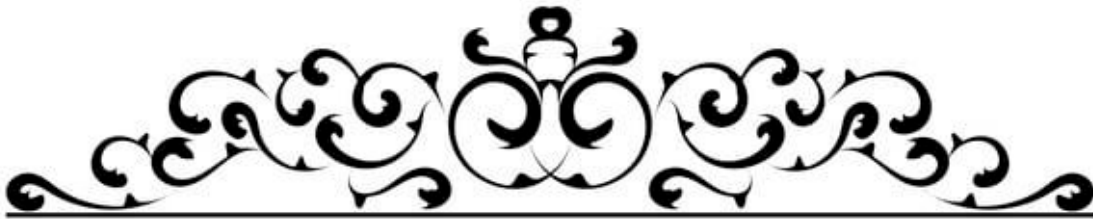
Ont été inclus dans l'étude :

- Tous les patients qui ont été hospitalisés du service de chirurgie pédiatrique générale à L'Hôpital mère et enfant chu Mohammed VI de Marrakech atteints du mégaoesophage idiopathique durant la période d'étude.

### **B. CRITÈRES D'EXCLUSION :**

Ont été exclus de notre étude

- Les patients atteints du méga œsophage non idiopathique
- Les dossiers inexploitable.



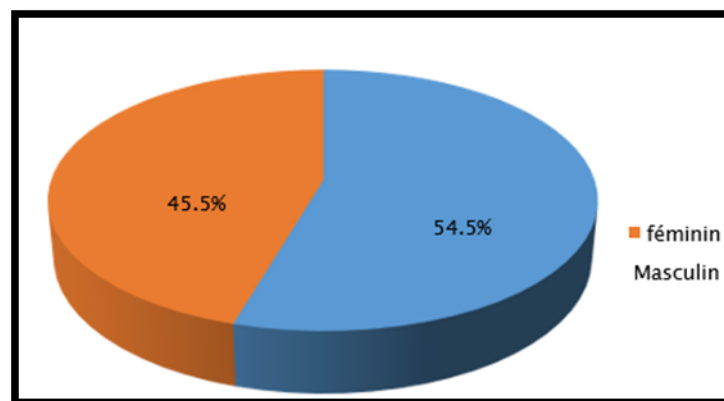
## I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

### 1. Répartition selon le sexe

Notre étude comporte 6 patients de sexe féminin (54,5%) et 5 de sexe masculin(45,5%), soit sexe ratio de 0.83.

**Tableau I Répartition des patients selon le sexe**

Nombre		Pourcentage
Féminin	6	54,5%
Masculin	5	45,5%
<b>Total</b>	<b>11</b>	<b>100,0%</b>



**Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe**

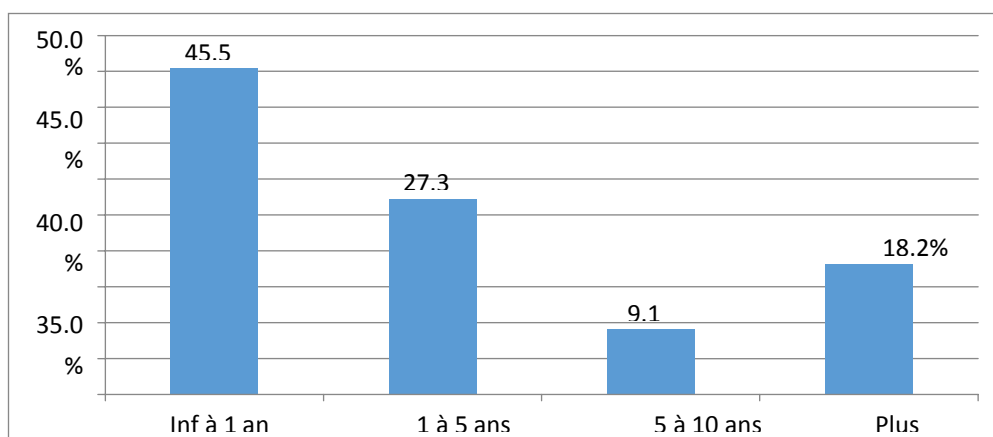
### 2.

L'Age moyen des patients inclus dans cette étude a varié de 2 mois à 15 ans , soit une moyenne d'âge de 7ans et 7mois.

La tranche d'âge moins de 1 an était la plus prédominante avoisinant la moitié des patients.

**Tableau II : Répartition des patients selon la tranche d'âge**

	Nombre	Pourcentage
Inf. à 1 an	5	45,5%
1 à 5 ans	3	27,3%
5 à 10 ans	1	9,1%
Plus de 10 ans	2	18,2%
Total	11	100,0%



**Figure 2 : Répartition des patients selon la tranche d'âge**

## **II. Les données cliniques :**

### **1. ANTECEDANTS**

Des antécédents pathologiques particuliers ont été retrouvés chez 7 patients.  
**Répartition selon l'âge**

On note que la consanguinité, l'épilepsie, les principaux pathologiques rencontrées chez nos patients.

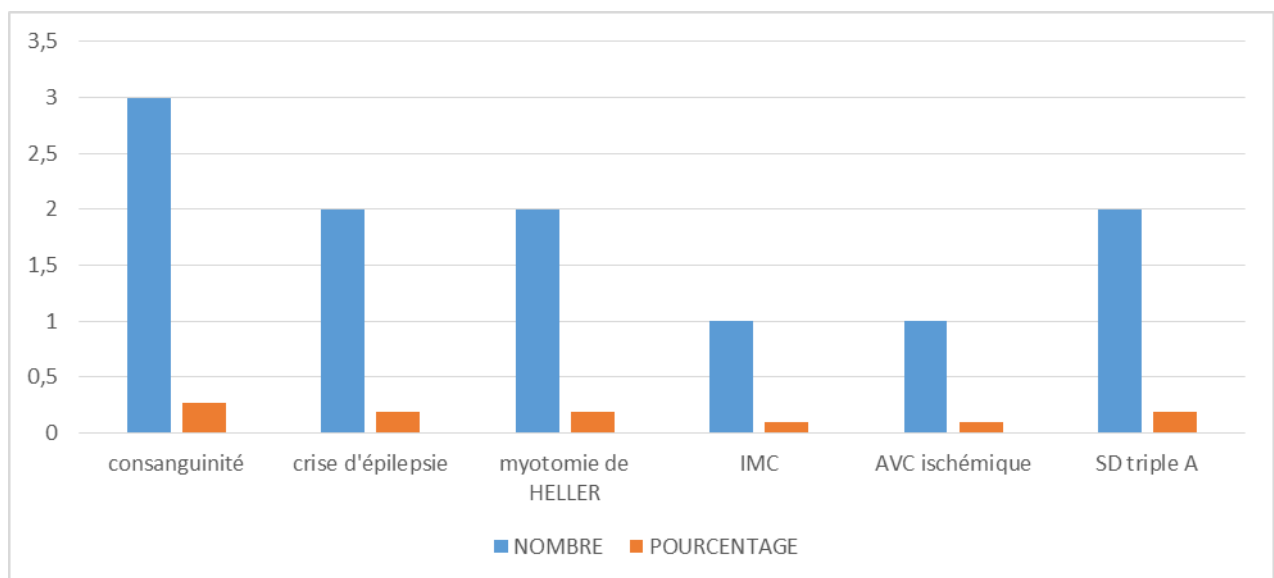
- La notion de consanguinité de 1<sup>er</sup> degré chez 3 patients
- L'insuffisance surrénalienne avec un SD triple A chez 2 patients.
- AVC ischémique de la branche superficielle de l'artère cérébrale

moyenne chez 1 patient .

- Une crise d'épilepsie chez 2 patients .
- Un retard de développement psychomoteur (IMC) chez 1 patient.
- L'antécédent d'un mégaoesophage opéré (myotomie de Heller + héli valve Antérieure) chez 2 patients .

**Tableau III : Répartition des patients selon les comorbidités**

	Nombre	Pourcentage
RAS	5	45,5%
consanguinité	3	27.27%
retard de développement psychomoteur	1	9,1%
epilepsie	2	18,2%
SD triple A	2	18,2%
Insuffisance surrénale	2	18,2%
AVCI	1	9,1%
Myotomie de HELLER	2	18,2 %



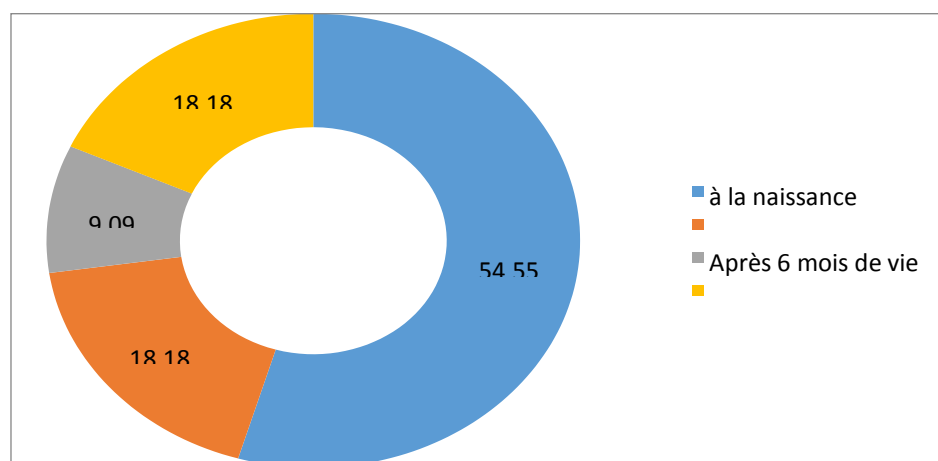
**Figure 3 : Répartition des patients selon les antécédents Date de début**

## 2. la date de début

Dans notre étude la date de début moyenne de maladie était de 2 mois à 7ans, avec une prédominance des patients qui avaient des vomissements évoluant depuis la naissance.

**Tableau IV : Répartition selon la date de début**

	Nombre	Pourcentage
à la naissance	6	54,55%
Après 15j à 1 mois de vie	2	18,18%
Après 6 mois de vie	1	9,09%
Après Plus de 1 an de vie	2	18,18%
Total	11	100,00%



**Figure 4 : Répartition selon la date de début**

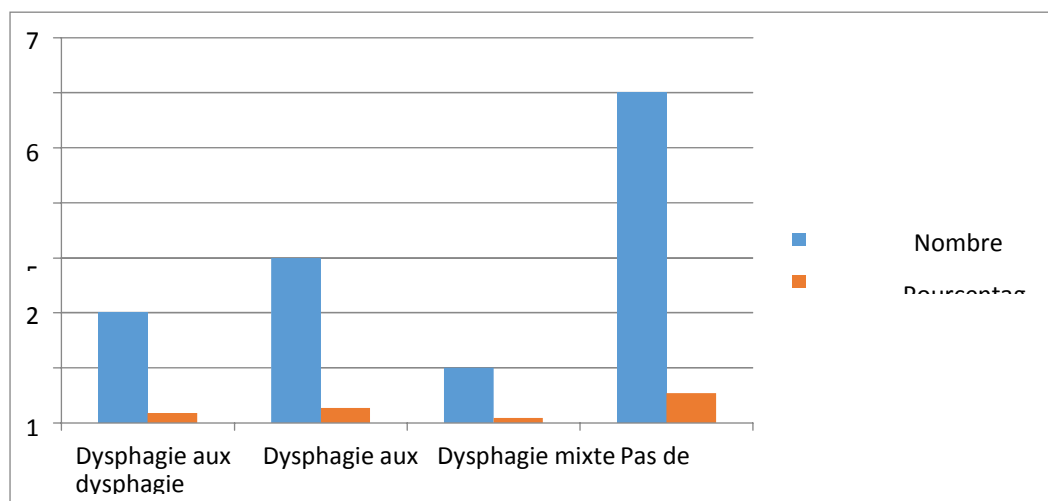
## 3. Les manifestations cliniques :



Tous nos patients ont été admis au service pour des vomissements (100%), et 45,5% des patients avaient une dysphagie associée.

**Tableau V de répartition des patients selon le type de dysphagie**

	Nombre	Pourcentage
Dysphagie aux solides	2	18%
Dysphagie aux liquides	3	27 %
Dysphagie mixte	1	9 %
Pas de dysphagie	6	54 %



**Figure 5 : Repartition des patients selon la dysphagie**

D'autres symptômes sont apparus dans notre étude:

- Amaigrissement: 6 patients (54,54%)
- régurgitations : 3 patients (27,27%)
- alacrymie : 2 patients (18,18%)
- accès de malaise : 1 patient (9%)
- trouble respiratoire: 1 patient (9%)
- hypersialorrhée : 3 patients (27.27%)

#### 4. L'examen clinique :

- L'examen clinique trouve un RSP chez patients (45,45%), 1 parmi de ces 5 patients, présentant une hémiparésie gauche, ROT présent et symétrique, babinski- .
- Des signes de déshydratation ont été retrouvés chez 3 patients (27,27%).
- Un aspect pale avec les conjonctives décolorées chez une patiente .

L'examen clinique était strictement normal chez 5 patients.

### III. Les données paracliniques

#### 1. radio du thorax

La radio du thorax est réalisée systématiquement chez tous nos patients ,elle était sans anomalies.

#### 2. TOGD

Dans notre série le TOGD a été réalisé chez 10 patients, soit 90,91% .

L image typique de sténose de la portion terminale de l'oesophage avec dilatation d'amont a été retrouvée chez 8 de nos patients .

Un aspect effilé et centré en queue de radis a été retrouvé chez 2 patients .

La lumière est hétérogène renfermant des résidus alimentaires au niveau de la jonction œsogastrique a été retrouvée chez 2 patients .

Rétrécissement serré et filiforme du bas œsophage a été retrouvé chez 2 patients.

Œsophage sinueux et dilaté traduisant un trouble de motricité a été retrouvé chez 1 patient .

Une hernie hiatale avec un RGO atteint le haut de l'oesophage a été retrouvé chez 1 patient.

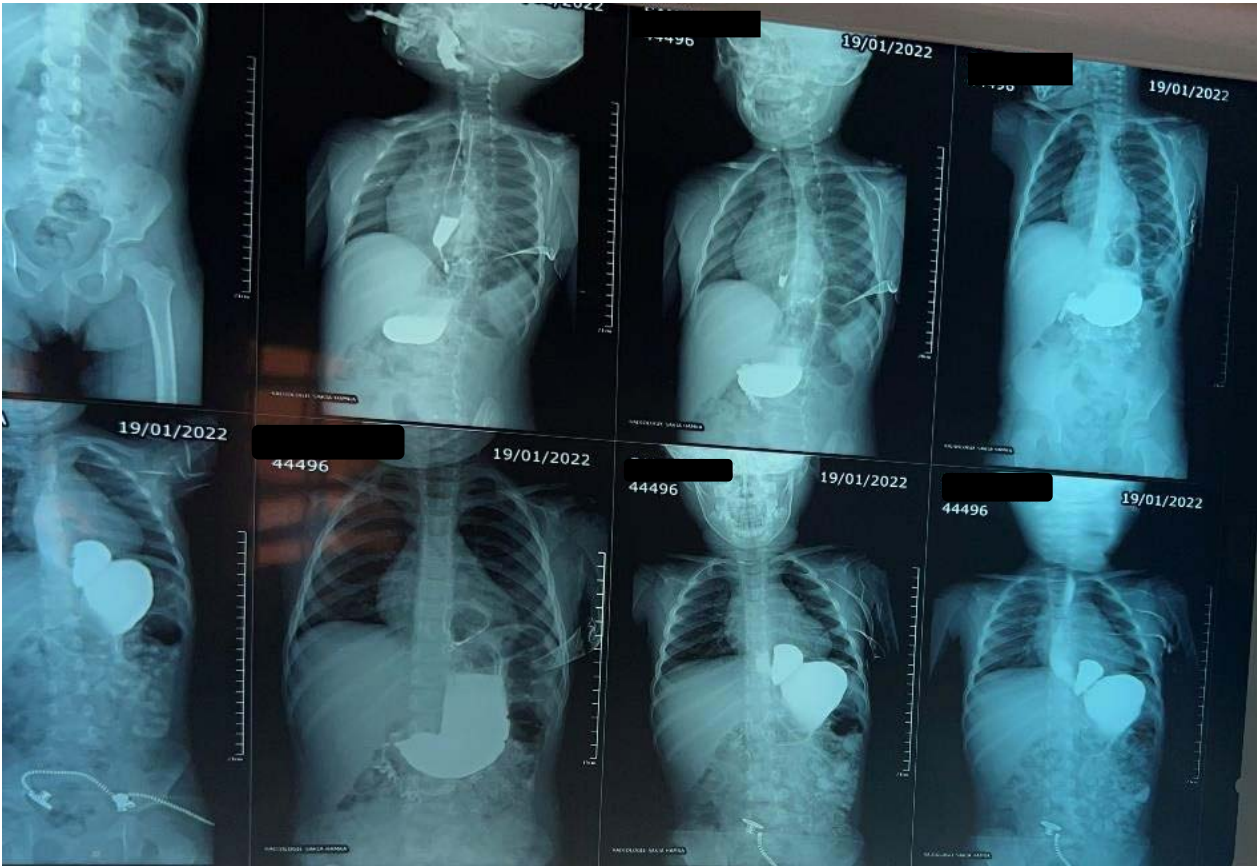
Une ectasie œsophagienne et vidange très lent a été retrouvée chez 1 patient.



**Figure 6 : TOGD : œsophage dilaté et sinueux traduisant un trouble de motricité, cardia en position normal et tonique**

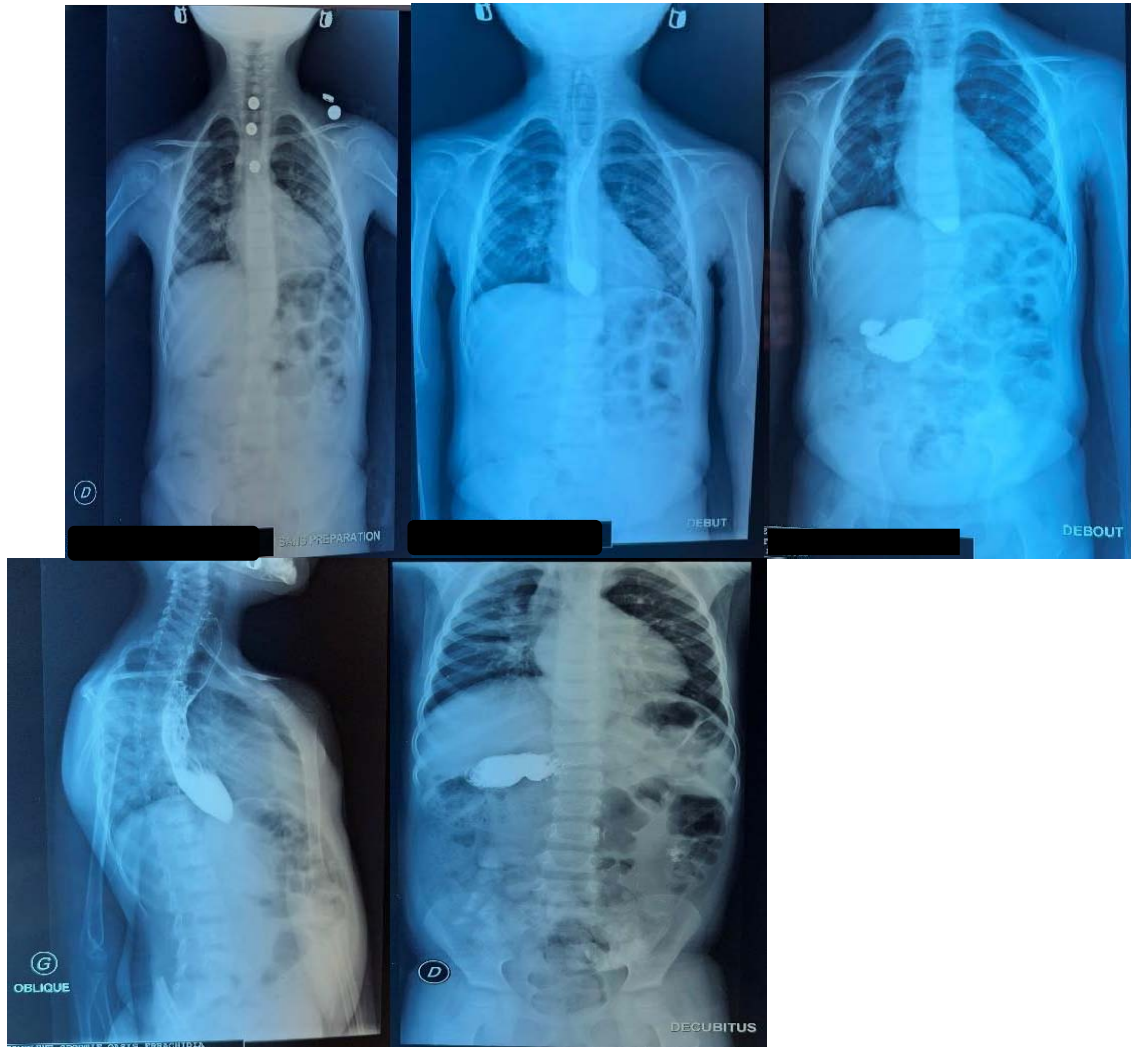


Figure7 TOGD : dilatation du moyen et du bas œsophage en amont d'un rétrécissement serré du cardia



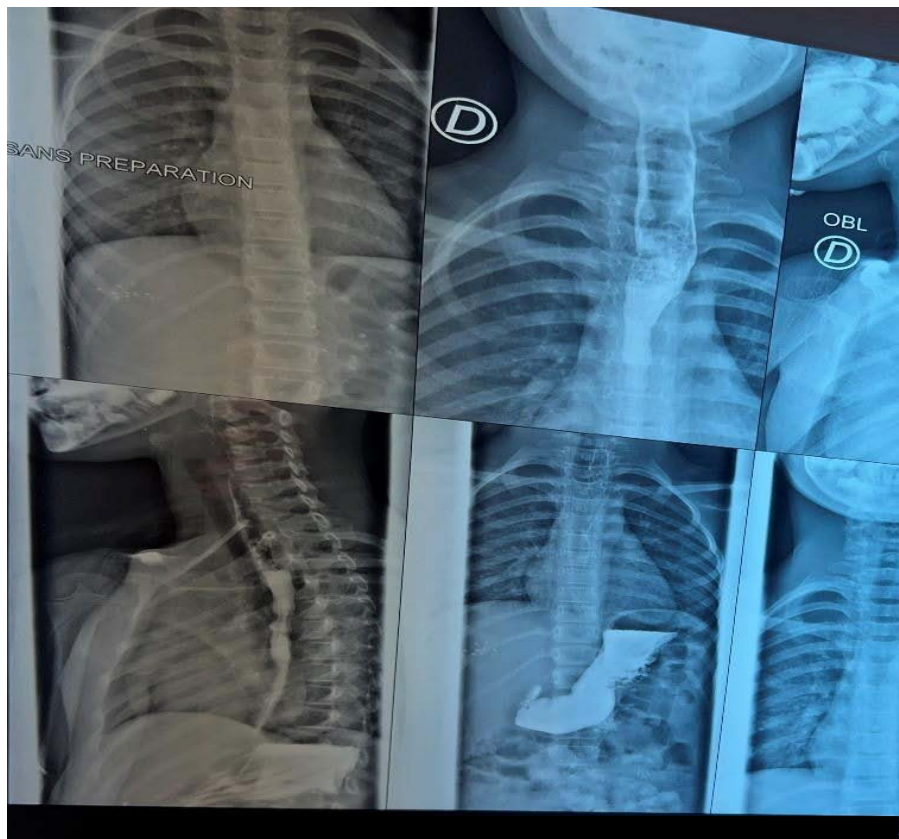
**Figure 8 : TOGD : hernie hiatale+ RGO**





**Figure : 9 TOGD : Une ectasie œsophagienne et vidange très lent,**

Estomac et duodénum sont de morphologie normale avec une vidange normale.

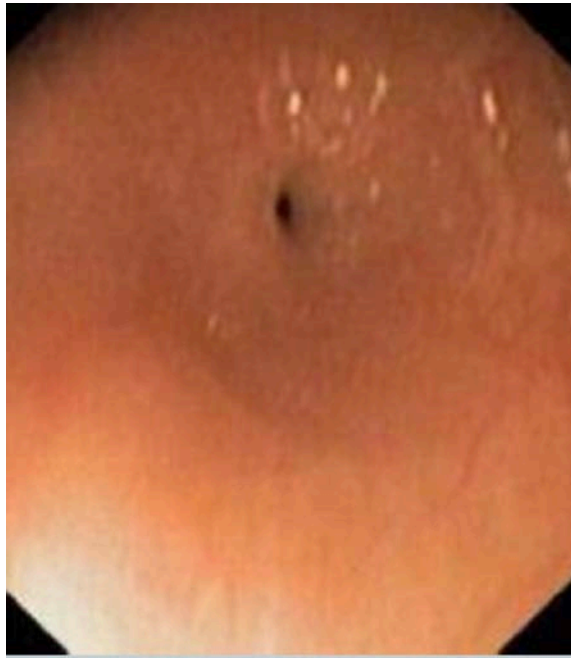


**Figure10 : TOGD : œsophage augmenté de taille dont la lumière est hétérogène renfermant des résidus alimentaires l'obstacle au niveau de la jonction œsogastrique.**

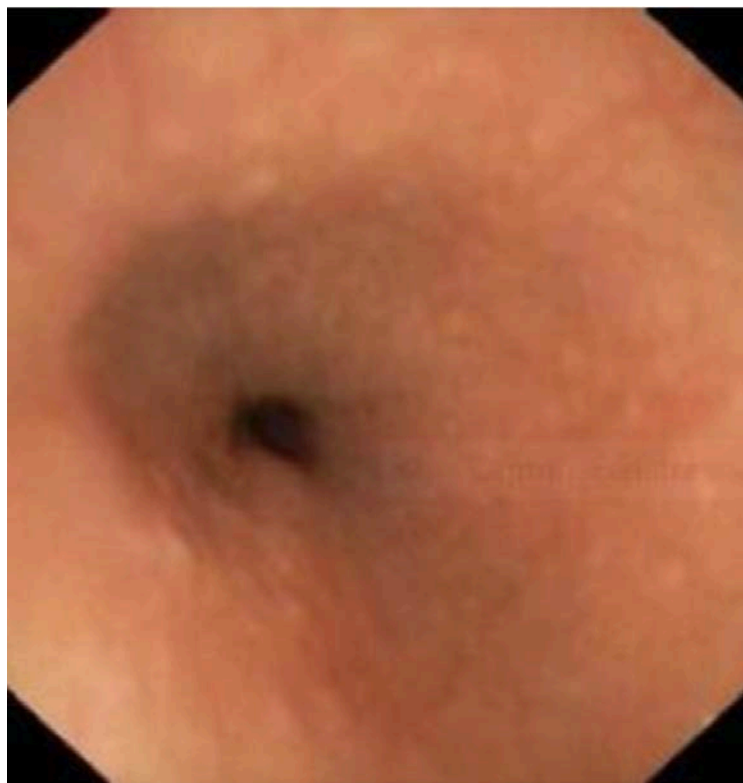
### 3. LA FOGD :

- Elle a été réalisée chez tous les patients, et a révélée : une dilatation de l'œsophage avec réduction du calibre du cardia chez tous les malades sauf 1 (n' montrée aucune anomalie observation ).
- la sténose était difficilement franchissable après plusieurs tentatives chez 3 patients et infranchissable chez 1 patient .
- un œsophagite mycotique chez 1 patient.
- une pangastrite chronique folliculaire avec HP+, duodénite subaigüe et chronique sans signe de malignité a été révélé chez 1 patient .
- une hernie hiatale mineure et irréductible a été révélée chez 1 .patient.
- un cardia spasmé chez un patient.
- un malade a bénéficié de deux séances de dilatations endoscopiques sans resultats.





**Figure 11 SPASME DU CARDIA**



**Figure 12 Dilatation du corps oesophagien**



**Figure 13 : Œsophagite mycotique**

#### **4. La manométrie :**

Elle n'a été réalisée chez aucun patient.

- **Traitement chirurgical :**

Le traitement chirurgical avait consisté en une cardio myotomie extramuqueuse de Heller par voie abdominale chez tous les patients , il s'agissait d'une myotomie totale œsophagienne et cardiale, et associée systématiquement à un système anti-reflux.

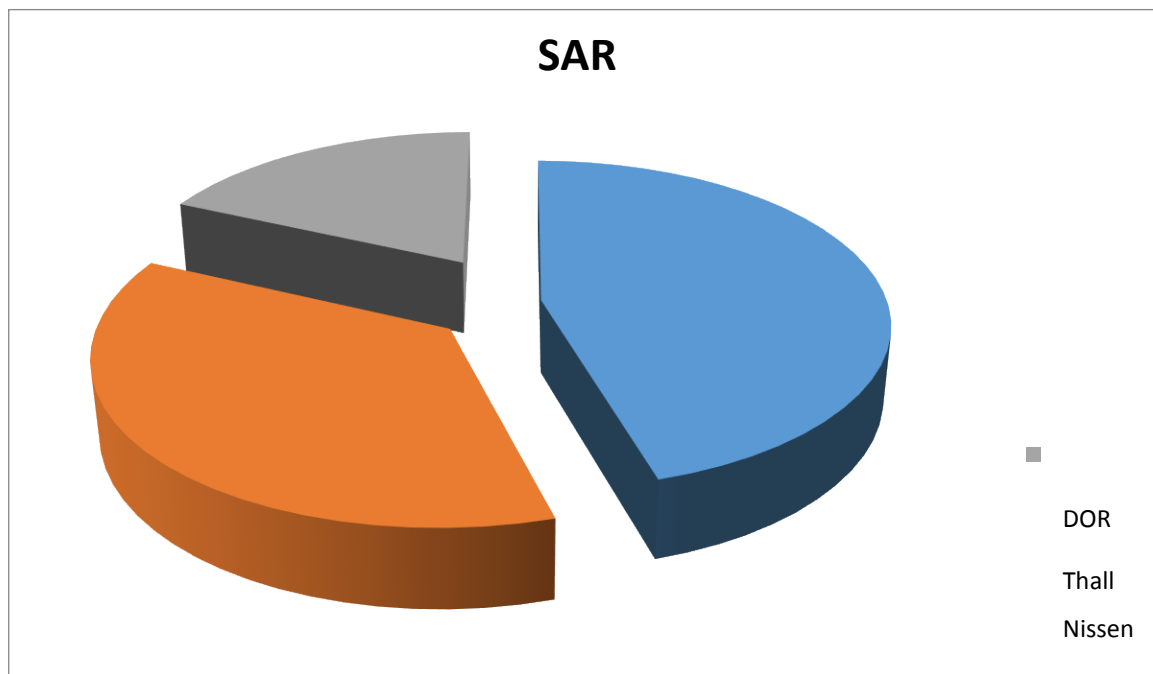
Le SAR a été réalisé chez 11 patients, 5 ont bénéficié du procédé de DOR, 4 de THALL, 2 de NISSEN 2 patients déjà opérés (myotomie de HELLER avec confection d'un système anti reflux selon DOR) ont bénéficié :

- d'une fermeture du hiatus par 2 points a la soie 2/0 avec confection d'une valve selon NISSEN par la soie 3/0.
- un lâchage complet des points de l Hemi valve avec fermeture du hiatus par un point a la soie 2/0, et avec confection d'une valve selon NISSEN

par la soie 3/0.

**Tableau VII : Les systèmes anti reflux réalisés dans notre série**

Nombre de patients	SAR
5	DOR
4	THALL
2	NISSEN



**Figure 14 : Les systèmes anti reflux réalisés dans notre série**

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%), e le séjour post opératoire est de 9j avec des extrêmes de 7j à 13j.

#### IV. les données évolutives :

Trois patients ont été perdus de vue patients ont été revue un recul entre 2 mois et 1 an avec moyenne de 9mois et 3 mois.

L'appréciation du résultat se heurte a 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.

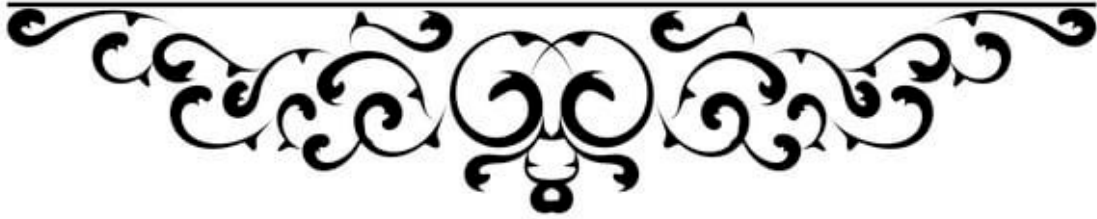
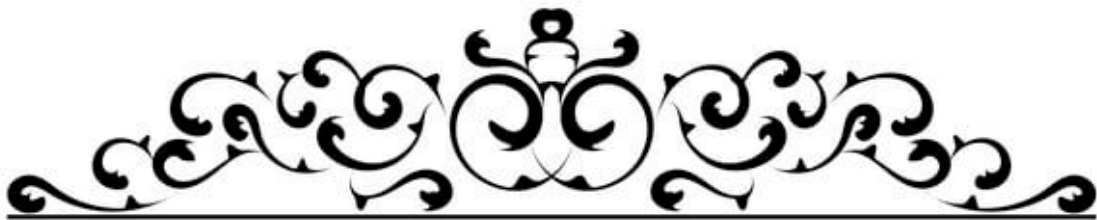
Dans notre série, 8 patients ont été revue, avec un recul allant de 2 a 12 mois, avec un recul moyen de 7 mois, 3 patients ont été perdus de vue.

Pour les 8 patients suivis, le TOGD de contrôle fut réalisé dans 2 cas, il amontré:

- ✓ un aspect dilate de l'œsophage avec un bon passage du produit de contraste vers les anses jéjunales avec un deuxième contrôle radiologique qui a été fait a montre la persistance de la dilatation de l'œsophage .
- ✓ une réduction du calibre œsophagien avec un bon passage oesocardial dans 1 cas.

Les résultats cliniques étaient considérés très bons chez les 8 patients, ce sont les patients chez lesquels la dysphagie a disparu, il n'ya pas de reflux gastro-œsophagien, et le transit œsophagien de contrôle (réalisé chez 2 patients parmi ces 11 cas) a montre un bon passage oeso-cardial.

La manométrie et la FOGD n'ont été réalisées chez aucun patient en post-opératoire



## **I. RAPPEL ANATOMIQUE [Figure n°15] (4,5 ,6,7)**

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

### **1. Œsophage terminal :**

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

#### **1.1 l'orifice diaphragmatique [figure n° 16, figure n°18] :**

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

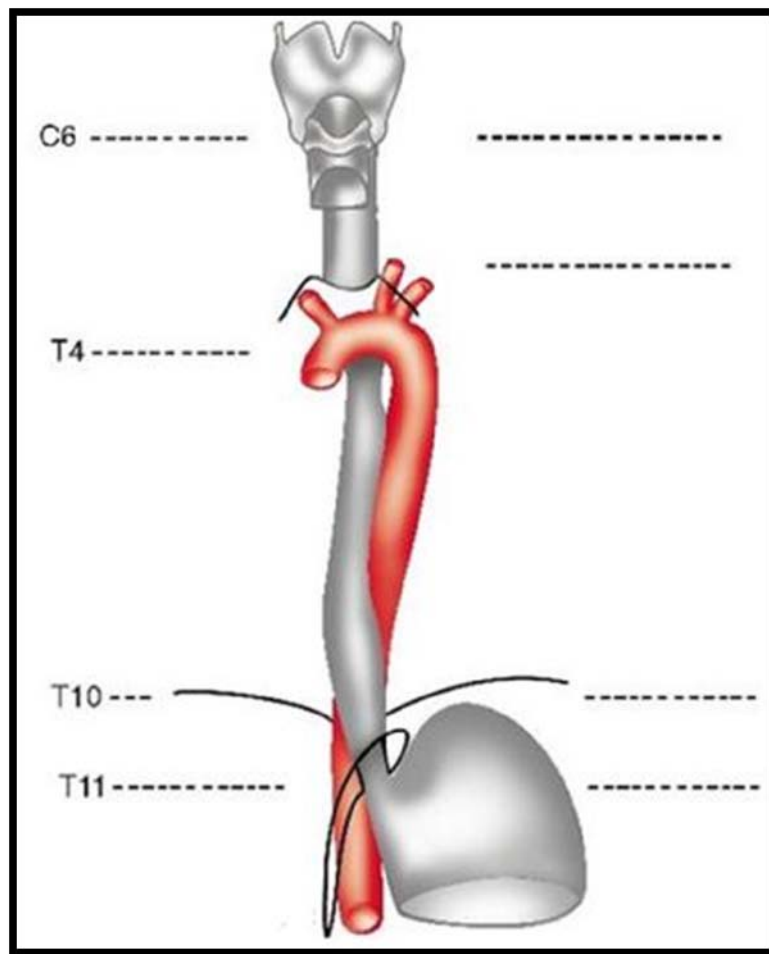
#### **1.2 L'œsophage abdominal [figure n°17] :**

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

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

### **1.3 La notion de sphincter inférieur de l'œsophage :**

Le sphincter inférieur de l'œsophage est une notion physiologique : essentiel pour la continence cardiale, il n'est pas identifiable anatomiquement. Cette zone de haute pression est la résultante de toutes les actions dynamiques qui s'exercent sur la jonction œsogastrique. Elle s'étend sur 3 à 5 cm de l'œsophage et n'est mesurable que par la manométrie [7]. La participation à la continence œsogastrique est assurée par : le hiatus œsophagien, le sphincter œsophagien inférieur, l'incisure cardiale et la pression abdominale positive.

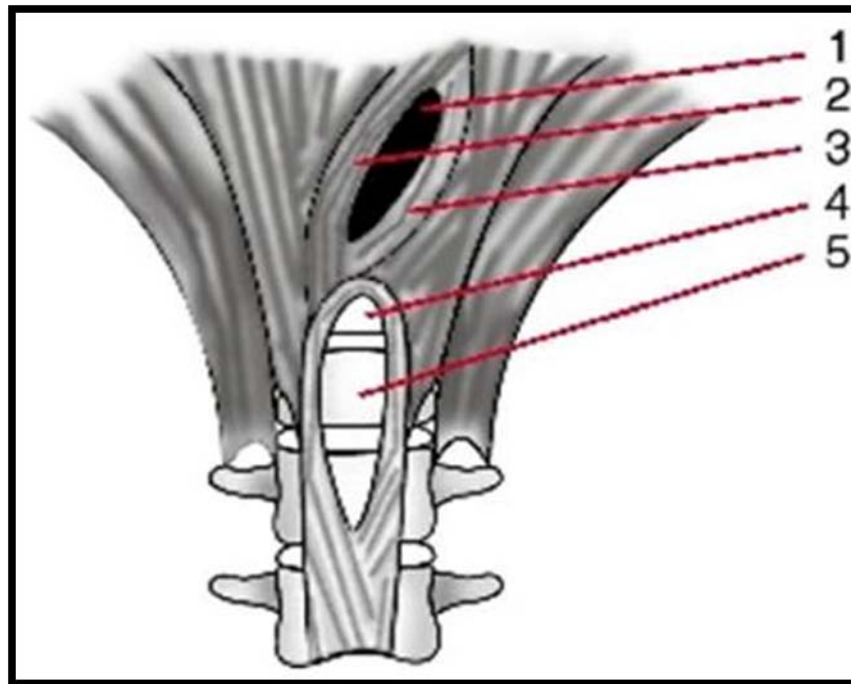


**Figure 15 : topographie générale de l'œsophage [5]**

- La jonction pharyngo-œsophagienne au niveau de C 6.
- Le rétrécissement aortique au niveau de T4 lié à l'empreinte de lacrosse 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.

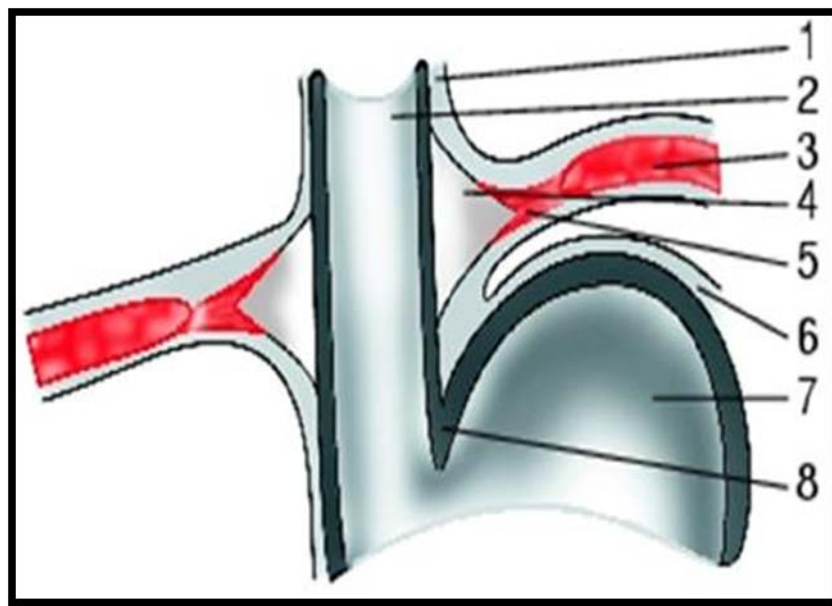
Le rétrécissement diaphragmatique au niveau de T10.





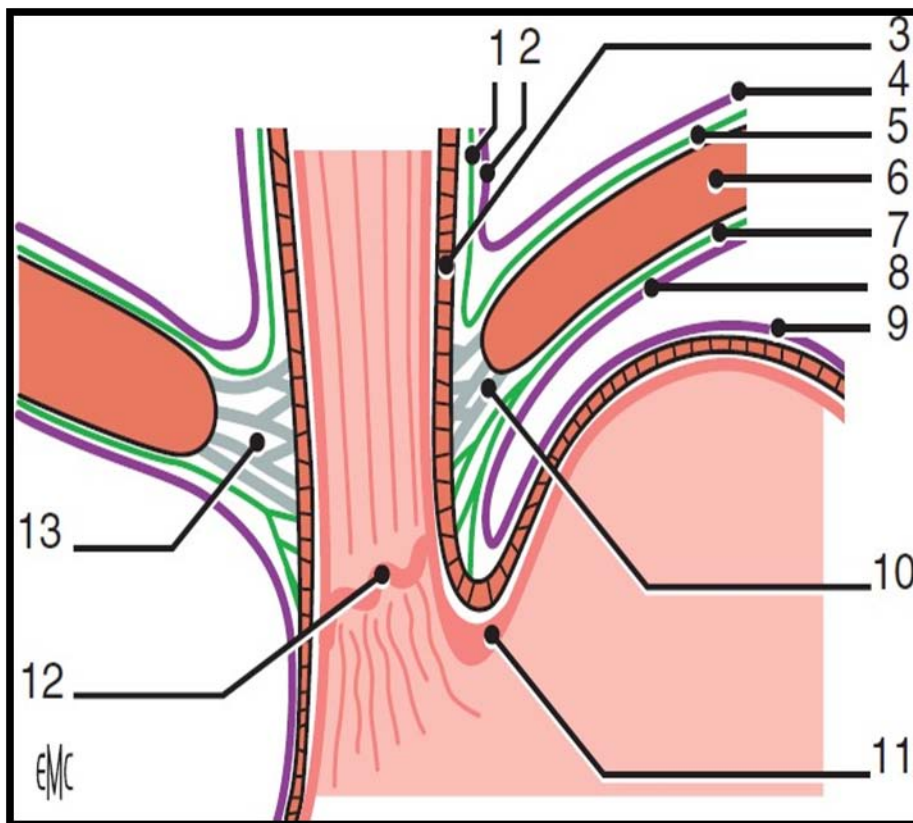
**Figure 16 : Hiatus œsophagien diaphragmatique [5].**

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



**Figure 17 : Les rapports péritonéaux et les moyens de fixité [5].**

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



**Figure 18 La traversée du diaphragme par l'œsophage :**

1. Plèvre médiastinale ; 2. adventice ; 3. musculuse ; 4. plèvre pariétale ; 5. Fascia endothoracique ; 6. diaphragme ; 7.fascia diaphragmatique inférieur ; 8. péritoine pariétal diaphragmatique ; 9. péritoine viscéral gastrique ;  
10. ligament phrénéo-œsophagien ; 11. valvule muqueuse de Gubarow ;  
12. Ligne Z : jonction œsogastrique muqueuse ; 13. zone de glissement.

## 2. LA VASCULARISATION (figure 8) :

### 2.1 Les artères :

L'embryologie explique la vascularisation artérielle étagée de l'œsophage qui reste très variable dans sa distribution. Les différentes artères, peu volumineuses, pénètrent dans la paroi de l'œsophage en formant des réseaux dans les différentes couches.

L'œsophage cervical est vascularisé par les deux artères thyroïdiennes inférieures ; la droite s'épanouissant plus fréquemment sur la face postérieure, la gauche sur la face antérieure. Une branche descendante de l'artère subclavière gauche (artère de Luschka) participe à la vascularisation de cet étage.

Ces branches artérielles suivent un trajet descendant en réalisant un réseau supérieur et s'étendent jusqu'à la bifurcation trachéale en s'anastomosant avec le système sous-jacent.

La portion supra-azygoaortique de l'œsophage thoracique est vascularisée par le réseau descendant à partir des artères thyroïdiennes inférieures (9).

La portion interazygo-aortique, est vascularisée par :

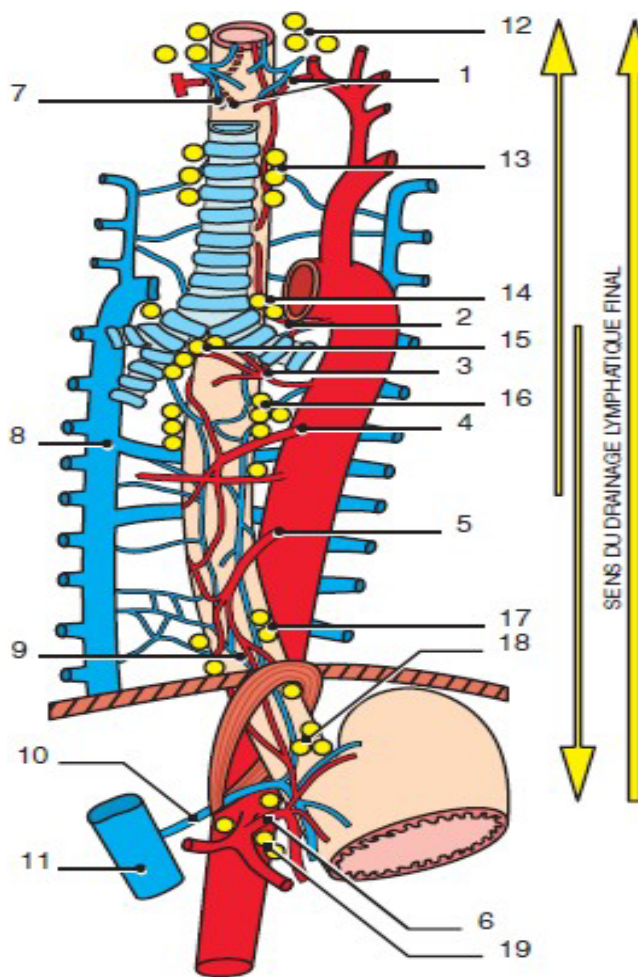
- des branches des artères bronchiques ;
- l'artère œsophagotrachéale antérieure (de Demel), collatérale directe de la crosse aortique ou de l'artère bronchique gauche ;
- l'artère œsophago-trachéale postérieure, naissant de la face droite de l'aorte descendante, elle atteint l'œsophage à son bord gauche et est appelée artère du croisement.

La portion infra-azygoaortique est vascularisée par des rameaux directement issus de l'aorte descendante. Au maximum quatre rameaux peuvent être retrouvés abordant l'œsophage par son bord postérieur gauche. Deux rameaux sont constants :

- l'artère petite œsophagienne au niveau T6-T7 assez courte ;
- l'artère grande œsophagienne au niveau T7-T8 : elle a un trajet plus long et peut participer à la vascularisation du ligament pulmonaire et du péricarde.

Dans la partie terminale de l'œsophage thoracique, la plèvre médiastinale droite et gauche, tendue de la face antérieure de l'aorte à la face postérieure de l'œsophage, constitue un véritable « méso-œsophage ».

L'apport sanguin de l'œsophage semble pauvre. Deux segments, l'un sous-carinaire, l'autre immédiatement susdiaphragmatique, ont été décrits comme des zones à risque sur le plan vasculaire, spécialement pour envisager des anastomoses. Quoi qu'il en soit, la richesse des anastomoses intrapariétales permet l'activité métabolique faible de l'oesophage et la réalisation d'anastomoses chirurgicales à condition qu'elles se fassent sans tension et sur un oesophage non libéré de son « méso ».



**Figure 19** Vascolarisation de l'œsophage :

1. Artères thyroïdiennes inférieures ; 2. artère du croisement ; 3. artère bronchique ;
4. Artère petite oesophagienne ; 5. artère grande oesophagienne ; 6. artère gastrique gauche ; 7. veine thyroïdienne inférieure ; 8. veine azygos ; 9. Anastomoses portocaves ;
10. veine gastrique gauche ; 11. tronc porte ;
12. noeud lymphatique (NL) jugulaire interne ;
13. noeuds lymphatiques (NL) latérotrochéaux ; 14. noeuds lymphatiques hilaires ; 15. noeuds lymphatiques sous-carinaires et bronchiques ; 16. noeud lymphatique paraaortique ; 17. noeud lymphatique para-oesophagien ; 18. noeuds lymphatiques cardiaux ;
19. noeuds lymphatiques coeliaques.

## 2.2 Les veines :

Naissant d'un riche plexus veineux à mailles longitudinales situé dans la sous-muqueuse et en continuité avec un plexus musculaire péri-œsophagien, les veines ont une disposition très variable. Le drainage veineux des deux tiers supérieurs de l'œsophage se produit dans le système cave supérieur par le biais des veines thyroïdiennes inférieures et dans le système azygos par le biais de veines bronchiques, péricardiques et phréniques supérieures. Le drainage veineux du tiers inférieur de l'œsophage se produit dans le système porte par le biais

essentiellement de la veine gastrique gauche. Il n'existe pas de limite franche entre ces deux zones et de nombreuses anastomoses se produisent entre les deux systèmes en intrapariétal, formant des anastomoses portocaves physiologiques.

Les veines de la sous-muqueuse sont plus superficielles au niveau de l'œsophage distal, où se développent les varices œsophagiennes en cas d'hypertension portale.

### **2.3 Les lymphatiques :**

La partie inférieure de l'œsophage se draine dans les nœuds de la région péricardiale et cœliaque. Il n'y aurait pas de continuité des lymphatiques sous muqueux au niveau de la jonction œsogastrique.

Le drainage final de l'œsophage se produit soit par le biais du premier relais ganglionnaire, soit directement dans le conduit thoracique qui remonte de la citerne du chyle, située généralement au niveau des vertèbres lombaires L1 ou L2. Il a ensuite un trajet ascendant dans le médiastin, croisant de droite à gauche la face postérieure de l'œsophage entre T6 et T7, et remonte jusqu'à C7 où il rejoint la face postérieure du confluent jugulo-sub-clavier gauche.

### **2.4 Les nerfs :**

#### **✚ Innervation intrinsèque**

La paroi œsophagienne contient deux types de plexus nerveux :

- O les plexus de Meissner dans la sous-muqueuse, à fonction essentiellement sensitive ;
- O les plexus d'Auerbach entre la couche longitudinale et la couche circulaire de la musculature, à fonction motrice.

Ces plexus forment des réseaux de cellules ganglionnaires multipolaires et reçoivent des axones provenant des nerfs vagues. Les fibres post ganglionnaires de ces plexus innervent les cellules musculaires lisses et contrôlent le péristaltisme de la partie distale de l'œsophage.

L'absence de ces plexus myentériques dans le bas œsophage constitue la lésion initiale de l'achalasie.

✚ **Innervation extrinsèque**

Elle possède trois composantes : centrale, sympathique et parasympathique.

❖ **Innervation centrale**

Elle contrôle la musculature striée de l'œsophage à partir du centre bulbaire de la déglutition. Les neurones issus du noyau ambigu empruntent les fibres du nerf pneumogastrique (X) et se distribuent aux fibres striées de l'œsophage (cervical et thoracique supérieur) par le biais des nerfs laryngés.

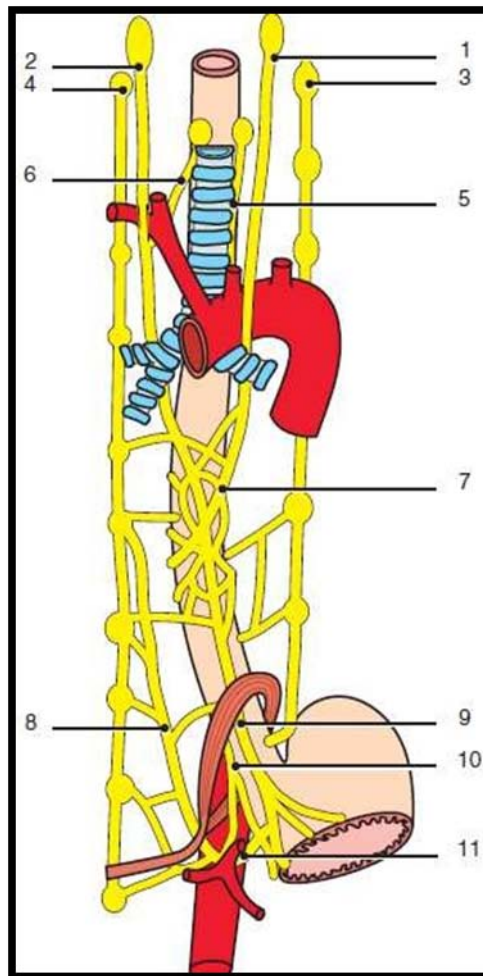
❖ **Innervation parasympathique**

Elle provient des deux nerfs pneumogastriques qui se dissocient en plexus vagal péri-œsophagien au niveau du tiers moyen thoracique, puis se reconstituent en un tronc vagal antérieur et postérieur. Ces deux troncs suivent l'œsophage thoracique sur son trajet inférieur et traversent le diaphragme avec lui.

❖ **Innervation sympathique**

Les nerfs d'origine sympathique sont en relation avec le centre primaire médullaire disposé de T2 à T7 et font relais dans les ganglions sympathiques (cervical supérieur, thoracique et cœliaque).





**Figure 20 Innervation de l'œsophage**

- 1 Nerf pneumogastrique droit ; 2. nerfpneumogastrique gauche (X) ; 3.ganglion sympathique cervical droit ;  
4. ganglion sympathique cervical gauche ; 5. nerf laryngé inférieur droit ;  
6. nerf laryngé inférieur gauche ; 7.plexus vagal ; 8. Nerf grand splanchnique ; 9. tronc vagal antérieur ;  
10. tronc vagal postérieur ; 11. plexuscoeliaque

### **3. CONSTITUTION HISTOLOGIQUE DE L'ŒSOPHAGE :**

#### **3.1 La muqueuse :**

La muqueuse œsophagienne, de couleur rosée à l'endoscope, est formée de trois plans. Un épithélium stratifié pavimenteux squameux en continuité avec le recouvrement de l'oropharynx constitue le plan le plus superficiel. Sous l'épithélium, la lamina propria est un plan de tissus acellulaire contenant un treillis de vaisseaux sanguins et lymphatiques et de glandes productrices de mucus.

Le plan le plus profond est la muscularis mucosae composée de fibres musculaires lisses disposées longitudinalement. La muqueuse œsophagienne est la couche la plus solide de la paroi œsophagienne, mais elle se rétracte lorsque la totalité de la paroi est sectionnée. Elle doit être repérée et intéressée par la suture pour constituer un plan d'appui fondamental pour les anastomoses.

La zone de jonction endoscopique (ligne Z), entre la muqueuse œsophagienne (rose) et la muqueuse gastrique (plus rouge), ne correspond pas à la limite inférieure externe de l'œsophage. L'épithélium jonctionnel est un épithélium prismatique simple sans cellule pariétale.

#### **3.2 La sous muqueuse :**

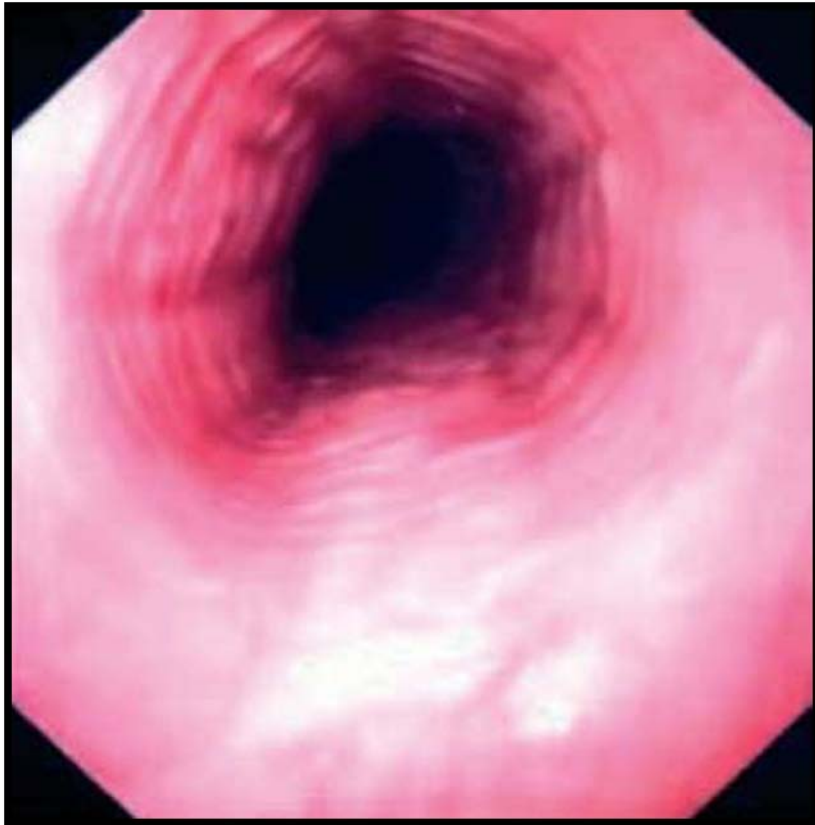
La sous-muqueuse est un plan de tissus de connexion lâche. Il contient des plexus artériels, des fibres élastiques et les corps cellulaires des plexus de Meissner, et surtout deux importants réseaux veineux et lymphatique.

#### **3.3 La musculuseuse :**

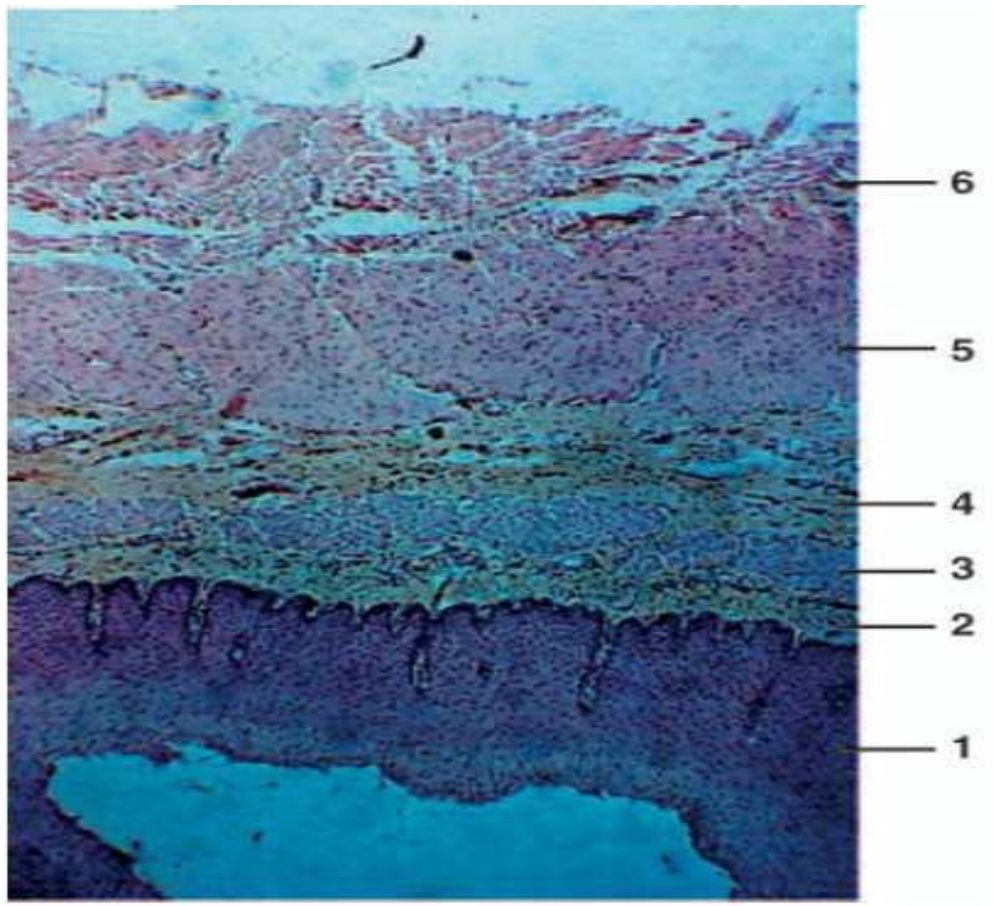
La musculuseuse est constituée d'un plan circulaire interne et d'un plan longitudinal externe. Entre ces deux plans se trouvent les ganglions myentériques d'Auerbach qui, avec ceux des plexus de Meissner, coordonnent les mouvements impliqués dans le 3e temps de la déglutition.

Au niveau du quart supérieur de l'œsophage, les deux plans sont constitués de fibres striées. Un mélange de fibres striées et lisses est retrouvé sur le deuxième quart. La dernière moitié contient uniquement des fibres lisses.

L'œsophage n'est pas recouvert de séreuse mais d'un plan adventitial constitué par le tissu de connexion du médiastin postérieur. Ce plan facilite les mouvements de l'œsophage pendant la déglutition mais ne constitue pas un plan utilisable comme point d'appui aux sutures chirurgicales (10).



**Figure 21 Aspect endoscopique de la muqueuse œsophagienne**



**Figure 22 Coupe histologique de la paroi oesophagienne :**

1. Épithélium;
2. Lamina propria ;
3. Muscularis mucosae ;
4. Sous-muqueuse ;
5. Plan circulaire interne de la couche musculaire ;
6. Plan longitudinal externe de la couche musculaire.

## II. RAPPEL PHYSIOLOGIQUE (11, 12, 13,14)

### 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. (11)

#### 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 (11, 12).

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(11,12).

**b) Péristaltisme œsophagien :**

Il existe trois types de contractions œsophagiennes(13) :

➤ ***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 parcoure toute la longueur de l'œsophage.

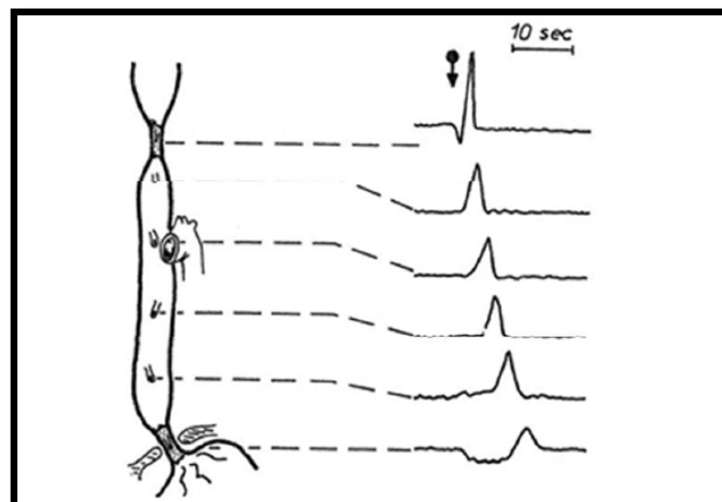
Cependant, la durée du transit œsophagien varie avec la consistance des aliments, ainsi, sous l'effet de la seule pesanteur, les liquides peuvent atteindre le vestibule en moins de 2 secondes.

➤ ***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 23: représentation schématique du péristaltisme primaire enregistré par manométrie intraluminale (13).**

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 vagues. 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 (11).

### **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 adrénérgiques et l'histamine renforcent le péristaltisme œsophagien. Les anticholinergiques diminuent l'amplitude et la vitesse de propagation des ondes péristaltiques(13).

c) **Sphincter inférieur (14):**

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-adrénérgiques 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-adrénérgiques 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 adrénérgiques, noncholinergiques).

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) (11).

**Tableau VIII : principales substances (hormones, neuromédiateurs ou agents pharmacologiques) modifiant l'activité du sphincter inférieur de l'œsophage(12).**

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

### III. 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.

#### 1. 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 (15, 16, 17). Par ailleurs, plusieurs cas de figures sont rapportés dans la littérature mondiale, notamment, 10 cas de transmission verticale apparente d'achalasia(11), et certains cas de frères et sœurs porteurs d'un mégaoesophage, dont beaucoup sont nés de parents consanguins (15,16).

Un seul rapport traite le cas de jumeaux monozygotes atteints d'achalasia œsophagienne

(17) et un autre celui de deux frères et sœurs associant la maladie de Hirschsprung et un mégaoesophage (18). 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 (16).

## **2. 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 (9). 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 (15). 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'achalasie implique seulement l'œsophage et épargne le reste du tractus gastrointestinal.

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 (15,16,17). Ces études négatives n'excluent pas, la possibilité d'un autre type viral ou d'une infection virale résolue avec disparition de l'antigène viral pathogène du tissu de l'hôte, comme étant une étiologie probable de l'achalasie. Une étude récente renforce cette théorie, et démontre l'apparition d'une réponse inflammatoire suite à des antigènes viraux ; ceci en dépit de l'incapacité des investigateurs à détecter le virus dans les échantillons de tissus (18).

### **3. 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(19) .

Cette infiltration inflammatoire du plexus myentérique était présente dans tous les spécimens lors d'une analyse historique portant sur 42 pièces d'œsophagectomie (15).

Les études immuno- histologiques ont caractérisé ces cellules infiltratives comme étant des cellules lymphocytaires T CD 3 et CD 8 positifs (16). Une infiltration significative par les éosinophiles a également été démontrée chez certains malades (20). 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) (15,66,17,18). Cette classe d'antigène leucocytaire humaine exprimée sur les neurones du plexus myentérique pourrait être visée comme antigène étranger.

Par ailleurs, certains (15) 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 achalasie œsophagienne, mais pas dans celui des sujets sains (18). 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 (17).

#### **4. HYPOTHESE NEURODEGENERATIVE :**

La neurodégénérescence est une perte des neurones dans le noyau moteur dorsal du vague avec des altérations dégénératives atteignant ses fibres nerveuses (20). 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 (19,18)

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'achalasia (15,16). Par ailleurs des anomalies significatives du fonctionnement œsophagien est une manifestation clinique rare chez les malades ayant bénéficiés d'une vagotomie.

#### **IV. 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'achalasia 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 (21).

## **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'achalasie. 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'achalasie (19).

L'hypertonie du sphincter inférieur de l'œsophage pourrait résulter d'un déséquilibre entre des fibres cholinergiques excitatrices intactes et des fibres inhibitrices défailantes (11). 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 myentérique primaire. Ceci consiste en de variables infiltrats de lymphocytes et éosinophiles dans et autour du nerf (nerveux et/ou péri nerveux). 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 intra muqueux

### **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(11,12).



## DISCUSSION DES RESULTATS

### I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

#### 1. Fréquence

Le méga œsophage ou achalasia œsophagienne est une pathologie rare. 5% des cas seulement sont révélés avant l'âge de 15 ans (22, 23,24).

La répartition du méga œsophage dans le monde est inégale (25) ; son incidence annuelle est de 0,4 à 1,1/ 100000 dans les pays occidentaux ; elle est de 0,8/100000 à Singapour, de 0,003/ 100000 en Afrique noire (26).

Une étude épidémiologique réalisée en 2012 au Royaume-Uni objective une incidence de 0,18/100000 enfants par an, ce qui reflète la rareté de cette pathologie chez l'enfant. Une autre étude réalisée en Inde retrouve une incidence de 0,4 à 1,1 patients par 100000 habitants par an et une prévalence de 7,9 à 12,6 enfants par 100000. (24,27)

Cependant, cette incidence est plus élevée en Amérique latine, secondaire à la maladie de Chagas dans 90% des cas en Brésil et dans 23% des cas en Argentine (28).

L'achalasia primitive est plus rare que l'achalasia secondaire.

Concernant la fréquence et le nombre de cas, notre étude a traité 11 cas en 10 ans soit 1,1 cas par an. Ce chiffre concorde avec les différentes études publiées dans la littérature. L'étude brésilienne réalisée à Porto Alegre HALLAL et al. Publiée en 2012, retrouve 13 cas également en 12 ans, soit 1 cas par an (29).

**Tableau IX Fréquence du mégaoesophage dans la littérature**

Etudes	Nombre de Cas	Nombre d'années	Fréquence (cas/ans)
VIOLA et al.(Paris 2004)	20	24	0,8
HALLAL et al. (Portoallegre 2012)	13	12	1
SMITS et al. (pays-bas 2016)	87	23	3,7
CALDARO et al. (Rome2015)	18	4	4,5
ESPOSITO et al. (Italie 2013)	31	12	3
SINGH et al.(Inde2012)	40	13	3
BOUALAOUI (1) (2016)	13	16	0.8
NOTRE ETUDE	11	10	1.1

L'étude la plus importante en nombre de cas a été réalisée au pays bas, en enregistrant les données des 8 centres de chirurgie pédiatrique de l'ensemble du royaume. Cette étude réalisée par SMITS et al. , a été publiée en 2016, et a retrouvé 87 cas en 23ans (30).

## **2. fréquence selon l'âge**

La médiane d'âge des patients atteints de mégaoesophage infantile varie selon les études.

Sur les 13 cas étudiés par HALLAL et al. , les âges extrêmes étaient de 1 à 14 ans au début des symptômes soit une médiane à 7ans, et de 2 à 16 ans au diagnostic soit une médiane de 11 ans(30).

Dans notre serie l age moyen est de 3 ans et 7 mois (2 mois et 7 ans) au debut des symptômes avec predominance des patients qui avaient des vomissements evoluant depuis la naissance et d un age moyen de 7,7 ans ( 2mois et 15 ans ) au diagnostic.

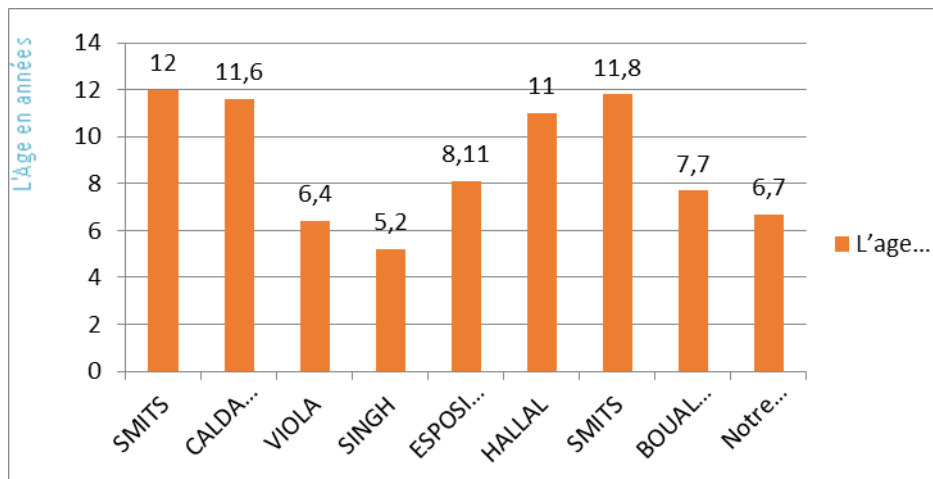


Figure 24 : L'âge moyen des patients dans la littérature

### 3. fréquence selon le sexe

La plupart des études révèle une prédominance masculine. Celle de CALDARO et al. révèle une répartition égale entre les 2 sexes (167). Dans notre série, on note une prédominance féminine, avec un sexe ratio de 0,83.

Le sexe ratio retrouvé dans les données de la littérature varie de 1/1 (167) à 4/1(168)

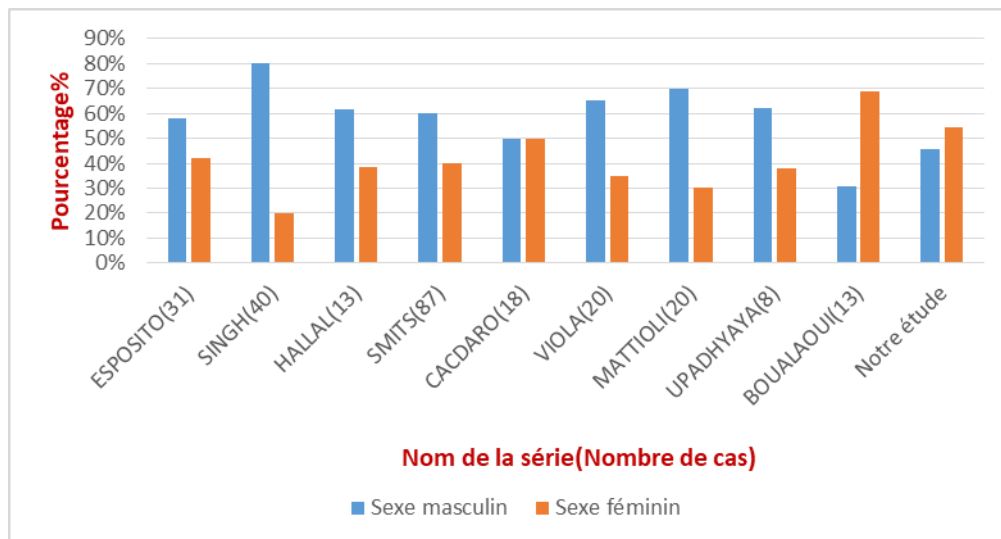


Figure 25 : Répartition des patients selon le sexe dans la littérature

L'origine familiale isolée de l'achalasie est rare et ne représente que 1% de l'ensemble des cas (31).

Plusieurs associations pathologiques ont été rapportées dans la littérature : syndrome de Sjogren (kératoconjonctivite, xérostomie et arthralgies), Syndrome d'Allgrove, Syndrome de rosychi (surdité, fonte musculaire, leucodermie, achalasie), syndrome de Down et le syndrome de Pierre-Robin (retrognathisme, glossoptose, fente palatine postérieure) .

SIMSEK et al. à l'université d'Ankara en Turquie rapporte une rare association d'achalasie à une insuffisance hypophysaire .

Dans notre série, la notion de consanguinité a été rapportée chez 3 patients , et des crises épileptiques ont été rapportées chez 2 de nos patients , et une association pathologique avec le syndrome d'Allgrove a été retrouvée chez 1 de nos patients .

## **II. DONNEES CLINIQUES**

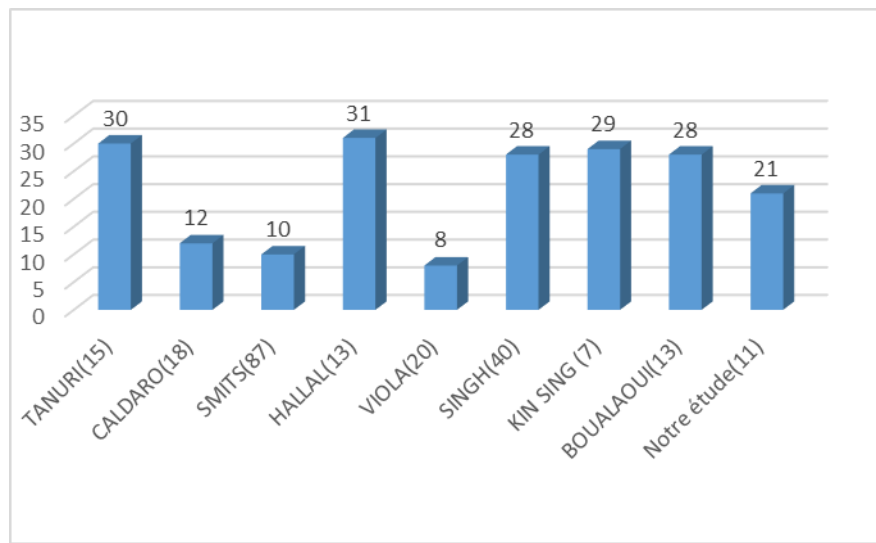
### **1. Durée d'évolution de la maladie :**

Les signes cliniques du mégaoesophage peuvent dans certains cas être confondus avec les symptômes d'autres pathologies de la charnière œsogastrique (43).

Dans la série néerlandaise de SMITS et al. , 15% des patients ont été traités à tort pour d'autres pathologies (Asthme, œsophagite, RGO), avant que le diagnostic de mégaoesophage ne soit réalisé, ce qui retarde la prise en charge (30).

HALLAL et al. Rapporte que 6 des 13 patients inclus dans cette série brésilienne ont bénéficié d'un traitement médical de RGO, 3 ont été traités pour asthme et une patiente traitée pour anorexie mentale (29).

Dans notre série, la durée d'évolution des symptômes varie de 2 mois à 7 ans avec une moyenne de 1 an et 9 mois, avec une prédominance des patients qui avaient des vomissements évoluant depuis la naissance.



**Figure 26 : durée d'évolution des symptômes en mois dans la littérature**

## 2. Symptomatologie clinique :

### 2.1 La dysphagie :

La dysphagie correspond à une sensation de gêne ou de blocage ressentie au moment de l'alimentation, lors de la progression des aliments ou des boissons dans le pharynx ou l'œsophage (44). Lors du mégaoesophage, elle traduit un trouble du transit œsophagien (45,46).

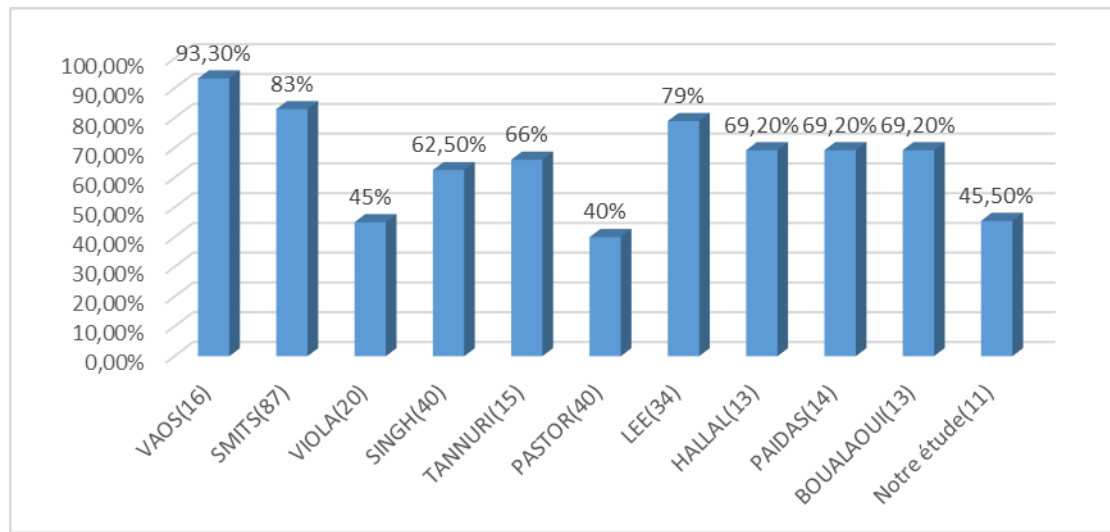
Le mégaoesophage idiopathique est la seule cause de dysphagie d'origine motrice chez l'enfant (47).

La dysphagie, dans le cadre de l'achalasia œsophagienne chez l'enfant, est difficile à individualiser et encore plus d'en préciser les caractéristiques sémiologiques, ce qui retarde le diagnostic.

Elle est évocatrice de mégaoesophage quand elle est paradoxale (affectant électivement les liquides), et capricieuse (variable d'un repas à un autre voire dans un même repas, aggravée par le froid, survenant de façon intermittente et inopinée, ou à la suite d'une émotion et cédant lors de manœuvres inspiratoires ou de changements de position) (48).

Dans notre série, la dysphagie est présente chez 5 patients soit 45,5% de nos patients. Ce chiffre est un peu diminué par rapport à des valeurs retrouvées dans la littérature (49, 50, 51,

52,53).



**Figure 27 : Fréquence de la dysphagie dans la littérature**

## 2.2 Les Vomissements

Il s'agit d'un mécanisme actif de contractions cycliques violentes de la musculature abdominale, du diaphragme et des muscles respiratoires conduisant au rejet brutal par la bouche du contenu de l'estomac. Les vomissements peuvent être provoqués ou spontanés. Ils sont souvent précédés de : contractions synchrones du diaphragme, des muscles abdominaux et des muscles intercostaux externes, contre-glotte fermée (54).

Ils dominent le tableau clinique chez les jeunes enfants et les nourrissons, la dysphagie étant très difficile à exprimer (48,55).

Les vomissements peuvent prendre une dimension plus grave, et se compliquer de:

- troubles hydro-électrolytiques (insuffisance rénale, hypokaliémie, hypochlorémie, alcalose métabolique) et déshydratation : pronostic vital parfois mis en jeu, notamment chez les sujets âgés et les nourrissons, en cas de diarrhée associée, en cas de troubles de la conscience ou en cas d'impossibilité complète d'absorber des liquides ;
- inhalation bronchique avec pneumopathie (syndrome de Mendelsson), surtout

en cas de troubles de la conscience ou de troubles neurologiques ; peut mettre en jeu le pronostic vital ; œsophagite ;

- hémorragie sous-conjonctivale (sans gravité) ;
- dénutrition en cas de vomissements chroniques ;
- interruption des traitements pris par voie orale (médicaments non pris ou évacués avec les vomissements) (54).

**Tableau X : fréquence des vomissements selon les séries**

Auteurs	Nombre de cas	Fréquence de vomissements
LEE (2006)	34	59 %
PASTOR (2007)	40	60 %
PAIDAS (2006)	14	53,3 %
UPADHYAYA (2008)	8	62,5 %
HALLAL (2012)	13	84,6%
BOUALAOUI(2016)	13	61,5%
Notre étude(2022)	11	100%

### **2.3 Les regurgitations**

Il s'agit d'une remontée passive du contenu gastrique ou œsophagien dans la bouche, sans effort de vomissement ni nausée.

Elles sont moins constantes et plus tardives au cours de l'évolution mais peuvent être le premier symptôme objectif de la maladie chez l'enfant (56).

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 (46).

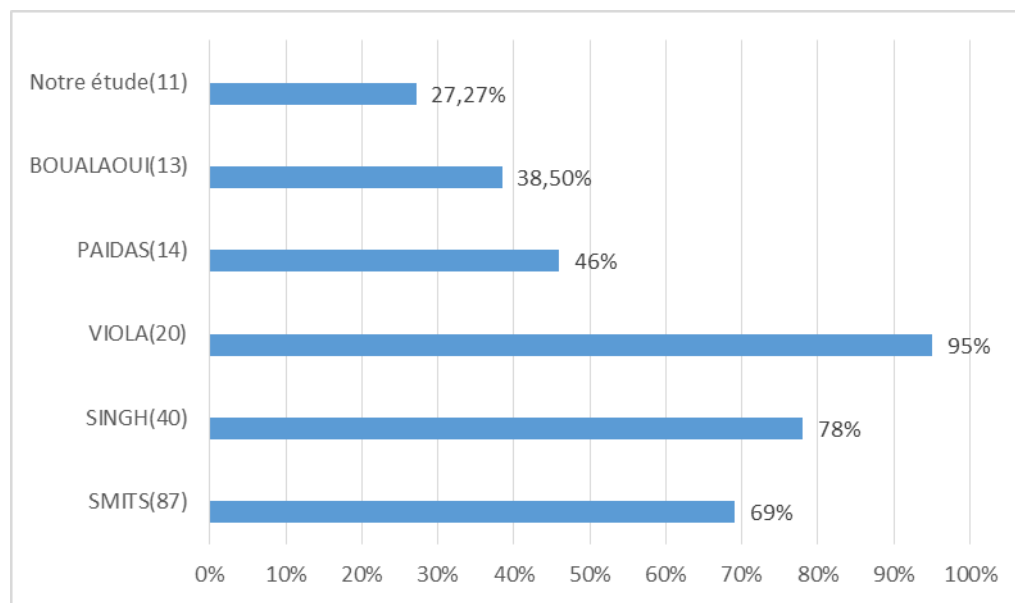
Elles sont faites d'aliments macérés non digérés, dénués d'odeurs acides

.Le caractère hémorragique des régurgitations doit faire soupçonner une complication

(œsophagite ou dysplasie) (57)

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

Les régurgitations de décubitus s accompagnent parfois d aspiration vers les voies respiratoires : la toux nocturne et les complications respiratoires infectieuses en sont les conséquence (58)



**Figure 28 : Fréquence des régurgitations dans la littérature**

#### **2.4 L'amaigrissement :**

L'amaigrissement est un signe précoce et quasiment constant.

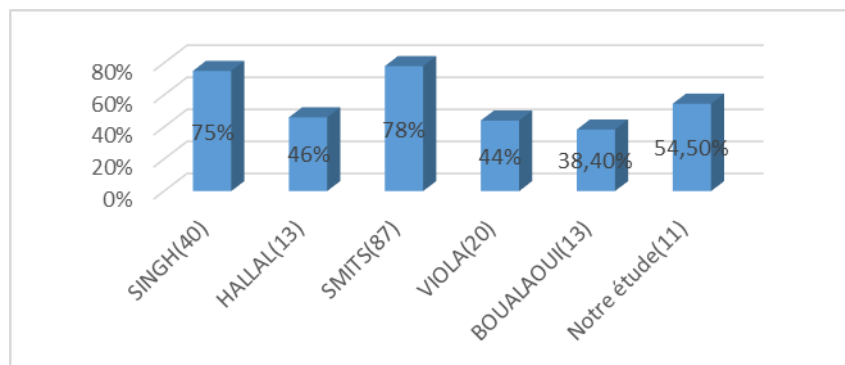
Il peut se compliquer de malnutrition qui s'associe chez le jeune enfant à un retard staturo-pondéral dans les formes précoces.

Dans notre série, l'amaigrissement était présent chez 6 de nos patients , soit 54,54%, avec un retard staturo-pondéral chez 45,45%.

Ces chiffres se rapprochent de ceux retrouvés dans la littérature. dans la série néerlandaise de SMITS, 44% des patients souffraient d'un amaigrissement important

L'analyse précise de la courbe de la croissance permet de dater le début de la maladie(56).





**Figure 29 : Fréquence de l'amaigrissement dans la littérature**

### **2.5 Les troubles respiratoires**

Le mégaoesophage chez l'enfant se complique très fréquemment de troubles respiratoires

Ces derniers peuvent survenir par inhalation lors des régurgitations, surtout chez le nourrisson. Chez l'enfant, les troubles respiratoires se manifestent le plus souvent sous forme d'une toux chroniques.

Du fait de la méconnaissance parfois de la dysphagie, les signes respiratoires occupent le 1er plan (59).

Les anciennes études concernant le mégaoesophage avaient montré que les troubles respiratoires ne se manifestaient que dans 10% des cas, alors que dans des études plus récentes, ce taux s'est élevé à 51% (60).

ROCKIES et al. rapportent les cas de 2 garçons atteints de megaesophage, révélé par une dyspnée d'effort chez

Le premier et une fièvre à 39 C et une toux nocturne chez le deuxième (61).

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 (62).

Dans la série de SMITS et al. , 22 des 87 patients étudiés souffraient d'une toux chronique.

**Tableau X : Fréquence des troubles respiratoires dans la littérature**

Les Auteurs	Nombre de cas	Pourcentage de troubles respiratoires
HALLAL et al. (2012)	13	46,1%
SMITS et al. (2016)	87	16% de PNI 25% de Toux
SINGH et al. (2012)	40	73,9% de PNI 41% de Toux
VIOLA et al. (2004)	20	80%
BOUALAOUI(2016)	13	30,7%
Notre Etude (2022)	11	10%

### **2.6 Les douleurs thoraciques ou thoracoabdominales :**

Les formes douloureuses sont généralement inhabituelles chez l'enfant.

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 notion des epigastralgies avec des douleurs thoraciques ont été absent pour tous les patients de notre serie

### **2.7 Les troubles neuropsychiques**

L'anxiété domine les troubles neuropsychiques

Dans la série de VIOLA, 3 enfants parmi les 20 patients étudiés, ont été suivis en pédopsychiatrie avant la confirmation diagnostique (49).

La dysphagie peut être interprétée à tort comme une anorexie mentale. SMITS et al. , rapportent que qu'une patiente parmi les 87 étudiés a été diagnostiquée comme porteuse d'une anorexie mentale, et un autre patient, comme atteint de troubles mentaux non spécifiques (30).

### A. Evaluation de la sévérité de l'achalasie(63) :

Pour apprécier la sévérité de la maladie, le score d'ECKARDT est le plus utilisé. Ce score a été conçu pour l'adulte puis a subi une adaptation pédiatrique. Le score d'ECKARDT permet de bien évaluer les patients, et de suivre, de façon systématique, leur évolution après traitement.

**Tableau XI classification clinique de l'achalasie selon le score d'Eckardt (63)**

Score	Perte de poids	Dysphagie	Douleurs Retrosternales	Régurgitations
0	Aucune	Aucune	Aucune	Aucune
1	<5kg	<1épisode/j	<1épisode/j	<1épisode/j
2	5-10kg	Quotidienne	Quotidienne	Quotidienne
3	>10 kg	A chaque repas	A chaque repas	A chaque repas

Ce score 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 (64)

**Tableau XII Adaptation pédiatrique du score d'ECKARDT.**

Score	Perte de poids	Dysphagie	Douleurs Retrosternales (enfant de plus de 2ans)	Régurgitations Vomissements
0	Croissance normale	Aucune	Aucune	Aucune
1	Perte de 0,5 à 1DS	<1épisode/j	<1épisode/j	<1épisode/j
2	Perte de 1 à 2 DS	Quotidienne		Quotidienne
3	Perte de poids sup à 2 DS	A chaque repas		A chaque repas

Ce score est donc coté à 10 pour les enfants de plus de 2 ans et à 9 pour les enfants de moins de 2ans.

Dans la série de SMITS et al. , La médiane du score d'ECKARDT était à 3, et 32 des 87 patients étudiés avaient des valeurs supérieures à 3, en faveur de la sévérité de la maladie.

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.

## **B. Les Formes Associées :**

### **a) Les syndromes génétiques :**

- **Le syndrome d'ALLGROVE :**

Le syndrome Triple-A est une maladie complexe, multisystémique et dont l'origine est génétique.

Le gène responsable de ce syndrome se trouve au niveau du bras long du chromosome 12 (65).

Il est engendré par une ou plusieurs mutations autosomiques récessives qui conduisent à un tableau caractéristique composé par une alacrymie (absence de production de larme), une achalasia et une insuffisance cortico-surrénalienne ne répondant pas à l'hormone adrénocorticotrope (ACTH) (66).

Cette triade symptomatologique caractérise les patients atteints de ce syndrome et permet d'expliquer le sigle « AAA » issu de l'anglais : Alacrimia, Achalasia et Adrenal insufficiency.

A ce tableau typique « AAA », se greffent des perturbations neurologiques sévères, parfois très invalidantes, touchant le système nerveux central, autonome et périphérique.

Ces atteintes ne sont pas contemporaines de la triade triple A, arrivant plus tardivement, mais sont invalidantes et responsables d'une diminution majeure de la qualité de vie des patients. C'est pourquoi, on qualifie parfois le syndrome de quadruple A (Alacrimia, Achalasia, Adrenal insufficiency et Autonomic dysfunction).

De fait, le syndrome Triple A apparaît comme étant un syndrome neuroendocrinien engendrant une symptomatologie atypique, complexe et variée (67).

L'alacrymie est l'un des trois symptômes cardinaux constituant le tableau de base du

syndrome Triple A.

Ce symptôme apparaît comme étant le plus précoce, et il est généralement constaté par les parents des patients atteints dans leur première année de vie.

C'est également le symptôme qui présente la plus grande prévalence au sein de la triade triple A avec environ 90% de sujets atteints.

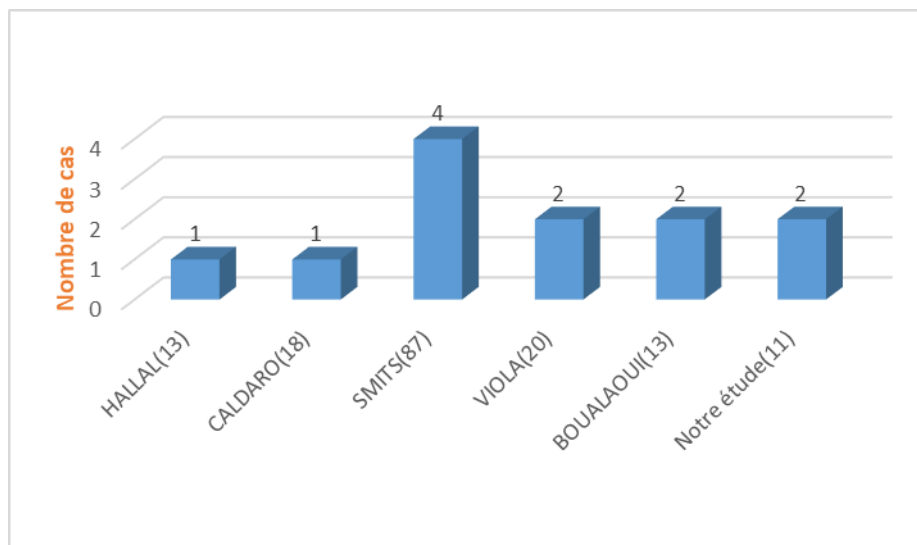
La maladie d'Allgrove étant bien documentée dans la littérature scientifique, en présence d'une alacrymie, le diagnostic de maladie d'Allgrove est rapidement évoqué si le tableau se complète d'une insuffisance cortico-surrénalienne et/ou d'une dysphagie.

Les caractéristiques anatomo-pathologiques de l'achalasia dans le cadre du syndrome d'allgrove diffèrent de celles de l'achalasia primitive. Les études histologiques réalisées sur des fragments biopsiques objectivent, dans les formes primitives, une dégénérescence des cellules ganglionnaires des plexus mésentériques, ainsi qu'une invasion lymphocytaire faisant évoquer l'étiologie autoimmune, virale ou neurodégénérative (68),

alors que dans les formes liées au syndrome d'allgrove, l'examen anatomopathologique objective une fibrose de la plaque intermusculaire et un déficit en oxyde nitrate synthétase neuronale, sans atteinte des ganglions mésentériques (69,70).

Sur les 87 patients étudiés par SMITS et al. ,4 enfants avaient un syndrome d'allgrove soit 5%. HALLAL et al. n'ont retrouvé qu'un seul patient atteint du syndrome d'ALLGROVE parmi les 13 patients inclus dans leur série.

Dans notre série, 2 patients souffraient d'alacrymie ont développés au cours de leurs suivis une insuffisance corticosurrénalienne.



**Figure 30: Syndrome d'ALLGROVE selon les séries**

- **Le syndrome de DOWN ou Trisomie 21 :**

L'association du mégaoesophage à une trisomie 21 a été rapportée dans plusieurs sources de la littérature.

Dans la série brésilienne de HALLAL et al., un patient parmi 13 était atteint d'une trisomie 21. Cependant un substratum génétique expliquant cette association n'est pas encore élucidé.

- **Le syndrome de BERNARDINELLI-SEIP :**

Appelé également Lipodystrophie congénitale de Bernardinelli-Seip (71).

Il s'agit d'une maladie à transmission autosomique récessive caractérisée par un déficit en adipocyte fonctionnel aboutissant à un stockage des lipides dans différents tissus surtout hépatiques et musculaires aboutissant à une hypertrophie musculaire.

L'association de ce syndrome au mégaoesophage a été étudiée chez un patient par VAN DER POL et al. , évoquant une origine physiopathologique commune (72).

- **Encéphalopathie sévère avec syndrome dysmorphique :**

(achalasia et microcéphalie) (49).

- b) **Le reflux gastro-oesophagien :**

Le RGO peut survenir avec ou sans hernie hiatal.

Le mégaoesophage chez l'enfant peut être pris à tort pour RG (22, 73,74).

BAULIEUX (75) rapporte dans sa série de 103 patients, la présence de 6 cas de mégaoesophage associé à une hernie hiatale avec reflux (5,8%).

c) **La Maladie d' HIRSCHPRUNG :**

KELLY et al. rapportent le cas de deux frères qui ont développé l'achalasie de l'œsophage quelques mois après leur naissance, et pour laquelle ils ont été traité chirurgicalement .Mais la persistance de symptômes a conduit plus tard au diagnostic de maladie de HIRSCHPRUNG (76).

d) **Le déficit en GH :**

Le mégaoesophage peut survenir après un traitement par l'hormone de croissance. DJEDDI et al. rapportent le cas d'une patiente de 9ans, suivi, depuis l'âge de 2ans, pour un déficit en GH isolé, avec une sécrétion normale des autres hormones, et traitée par l'hormone de croissance recombinée. Après plusieurs mois de traitement, sa croissance reprend.

Cependant, à l'âge de 9ans, la patiente revient avec une dysphagie qui dure depuis 2mois. Un TOGD réalisé confirme le diagnostic de mégaoesophage (77) .

Avant la publication de ce cas, seuls 2 autres cas pareils ont été rapportés (78,79).

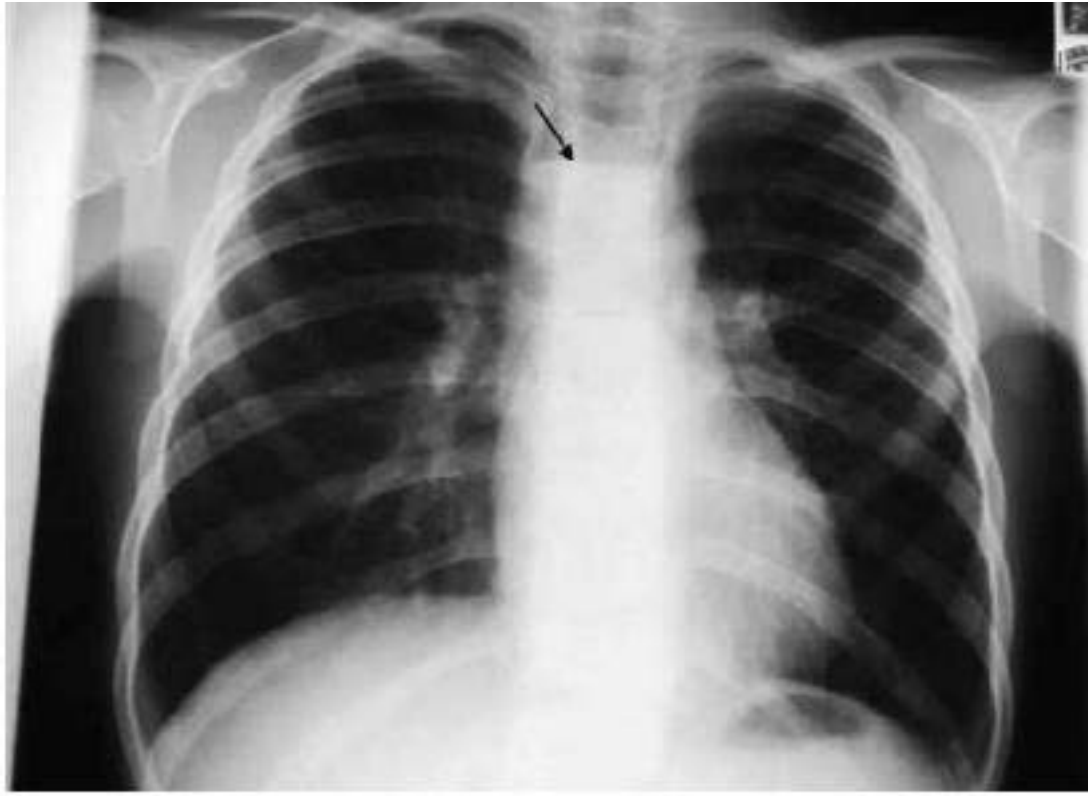
### **III. LES DONNEES PARACLINIQUES**

#### **1. La Radiographie du Thorax:**

La radio du thorax n'est parlante que si le mégaoesophage est volumineux, de ce fait, elle n'est pas d'un grand apport dans le diagnostic.

Dans la série hollandaise de SMITS et al. , la radiographie du thorax ne figurait pas parmi les examens complémentaires nécessaires pour établir le diagnostic de mégaoesophage.

Dans la série de VIOLA et al. (49) , 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.



**Figure 31 : Radiographie thoracique de face. Présence d'un niveau hydroaérique médiastinal caractéristique (flèche) (29).**

La radio du thorax 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 (56).

Dans notre série, La radio du thorax est réalisée systématiquement chez tous nos patients, elle était sans anomalies.



## 2. Le transit œsogastroduodénal:

L'opacification œsophagienne permet l'étude cinétique et morphologique, et est donc d'un grand apport pour le diagnostic.

**Le TOGD peut objectiver plusieurs anomalies :**

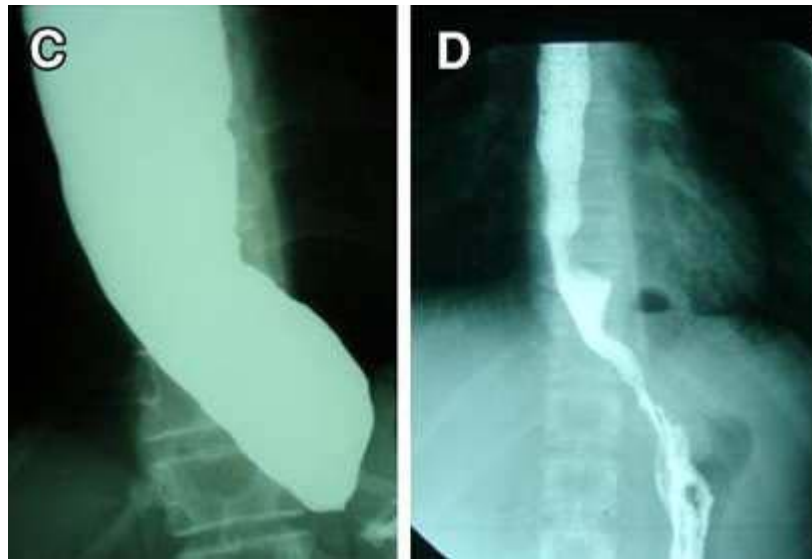
- Une dilatation du corps de l'œsophage. Mais il n'est pas certain que l'importance de la dilatation soit en rapport avec la longueur d'évolution clinique de la maladie.
- Un aspect effilé, bien centré en queue de radis du cardia.
- Un retard d'évacuation de produit de contraste.



**Figure 32 Transit Oesophagien chez un enfant de 4ans ( 4)**

Le TOGD permet également le contrôle après le geste thérapeutique.

HALLAL et al. , montrent l'amélioration des images radiologiques sur transit œsophagien chez une patiente de 14 ans après la réalisation de la séromyotomie de HELLER.



**Figure 33 : Transit œsophagien avant ( C )et après (D) une séromyotomie de heller chez un garçon de 14ans. (29)**

On décrit plusieurs stades radiologiques :

- ✚ **Stade de début** : anomalie dynamique : les ondes péristaltiques sont normales au tiers supérieur et deviennent plus intense au tiers inférieur ; labaryte passe difficilement dans l'estomac, corps œsophagien n'est pas dilaté.
- ✚ **Stade modéré** : Apparaît une légère augmentation du corps œsophagien ne dépassant pas 4 cm.
- ✚ **Stade évolué** : les anomalies morphologiques sont franches:
  - ✓ La dilatation est globale et régulière, intéressant tout l'œsophage thoracique dont le diamètre atteint 4 à 7 cm.
  - ✓ L'œsophage terminal est filiforme=aspect en queue de radis.
- ✚ **Stade tardif** : le diamètre du corps œsophagien est supérieur à 7cm : c'est l'aspect de « dolicho-mégaoesophage en chaussette ». Les signes de stase sont manifestes.

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.

✚ La 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 VIOLA et al. , l'opacification de l'œsophage montrait chez 14 enfants des anomalies caractéristiques associant une dilatation du corps de l'œsophage, un aspect effilé, bien centré, en queue de radis du cardia et un retard d'évacuation du produit de contraste. Mais cet examen était normal chez deux enfants et ne montrait chez quatre d'entre eux qu'un retard d'évacuation du produit de contraste, ou une dilatation isolée de l'œsophage.



**Figure 34 : Opacification œsophagienne. L'œsophage est dilaté au-dessus d'un cardia effilé, en queue de radis (29)**

Dans l'étude brésilienne de HALLAL et al. (29), 12 des 13 patients de la série ont bénéficié du transit œsophagien qui a objectivé une dilatation du corps de l'œsophage avec absence de péristaltisme et un rétrécissement au niveau de la jonction œsogastrique : aspect en bec d'oiseau.

Dans notre série le TOGD a été réalisé chez 10 patients:

L'image typique de sténose de la portion terminale de l'œsophage avec dilatation d'amont a été retrouvée chez 8 de nos patients .

Un aspect effilé et centré en queue de radis a été retrouvé chez patients .

La lumière est hétérogène renfermant des résidus alimentaires au niveau de la jonction œsogastrique a été retrouvée chez 2 patients .

Rétrécissement serré et filiforme du bas œsophage a été retrouvé chez 2 patients.

Œsophage sinueux et dilaté traduisant un trouble de motricité a été retrouvé chez 1

patient .

Une hernie hiatale avec un RGO atteint le haut de l'oesophage a été retrouvé chez 1 patient.

Une ectasie œsophagienne et vidange très lent a été retrouvée chez 1 patient

### **3. FOGD**

Elle est moins utile que la radiologie et la manométrie pour établir le diagnostic positif. Elle permet cependant, d'exclure une atteinte organique notamment d'origine néoplasique et permet également de retrouver les pathologies associées en l'occurrence les œsophagites (43).

La fibroscopie permet la pratique de biopsies afin d'éliminer une œsophagite peptique ou une dysplasie chez l'adolescent et recherche également un facteur de risque de complications ou une contre indications à la dilatation pneumatique (diverticule épiph rénique).

Elle retrouve un aspect typique : un œsophage dilaté avec un orifice terminal régulier, franchi facilement par endoscopie (46,80).

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

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

La FOGD avec biopsies a été réalisée chez 12 des 13 patients de HALLAL et al. (29), et a objectivé une dilatation œsophagienne avec un œsophage de stase dans 66% des cas et une œsophagite confirmée dans 75% des cas.

FRANCOIS (184) 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 (34).

Dans la série de VIOLA et al (81), 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 l'étude de rabat 2012 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

Dans notre série:

- Elle a été réalisée chez tous les patients, et a révélée : une dilatation de l'œsophage avec réduction du calibre du cardia chez tous les malades sauf 1 (n' montrée aucune anomalie observation ).
- la sténose était difficilement franchissable après plusieurs tentatives chez 3 patients et infranchissable chez 1 patient .
- un œsophagite mycotique chez 1 patient.
- une pangastrite chronique folliculaire avec HP+, duodénite subaigüe et chronique sans signe de malignité a était révélé chez 1 patient .
- une hernie hiatale mineure et irréductible a été révélée chez 1 .
- patient.
- un cardia spasmé chez un patient.
- un malade a bénéficié de deux séances de dilatations endoscopiques sans resultats

#### **4. La manométrie :**

C'est l'étude des différentes pressions de l'œsophage (les 3 segments œsophagiens) au repos et lors de la déglutition.

Une manométrie œsophagienne s'effectue chez un malade à jeun depuis au moins 6 heures, en décubitus dorsal ou latéral gauche pour assurer une position horizontale de l'œsophage, sans prémédication autre qu'une anesthésie nasale.

Les modalités de réalisation de la manométrie œsophagienne font l'objet de pratiques assez homogènes.

Après introduction de la sonde, de préférence par voie nasale, les orifices de perfusion sont tous placés dans la cavité gastrique. Ceci est vérifié par une inspiration profonde qui se traduit alors par une ascension de toutes les courbes de pression. Il est exceptionnel qu'une mise en place sous contrôle radioscopique ou endoscopique soit nécessaire. Le SIO, le corps de l'œsophage et le SSO sont ensuite explorés successivement.

##### **• Le sphincter inférieur de l'œsophage :**

La technique du retrait rapide ne permettant pas l'étude des relaxations et nécessitant un appareillage spécifique n'est plus utilisée. L'étude du SIO s'effectue donc par le retrait lent de la sonde (paliers de 1 ou 1/2 cm). Elle peut être aussi effectuée avec des cathéters dont les orifices sont disposés de façon radiaire dans le même plan (ou à 1 cm les uns des autres). Bien que plus rapide, cette modalité nécessite une plus grande expérience de l'examineur. En tout cas, la technique de recueil des données doit être similaire à celle utilisée pour définir les normes (82). Au moins 4 déglutitions effectuées avec un bolus d'eau de 5 ml (déglutitions humides) sont nécessaires pour étudier la relaxation du

SIO. Le passage de l'abdomen à la région thoracique est défini par le point d'inversion de pression.

##### **• Le corps de l'œsophage :**

Les modalités de l'étude du corps de l'œsophage sont fonction du type de sonde utilisée,

et plus précisément, du nombre d'orifices perfusés, mais une exploration de l'ensemble du corps de l'œsophage est toujours nécessaire (84).

Kahrilas et al. préconisent l'utilisation exclusive de déglutitions humides (les déglutitions sèches donnent des résultats peu reproductibles et les bolus solides fournissent des résultats difficiles à interpréter) (82). L'étude de l'œsophage distal (orifices de perfusion habituellement placés à 3, 8 et 13 cm du SIO) doit comporter, au minimum, 10 déglutitions espacées d'au moins 20 secondes et précédées de 5 déglutitions « d'entraînement » non analysées. Un nombre plus élevé de déglutitions est nécessaire en cas de doute sur la normalité du tracé (82). Une analyse plus sommaire de l'œsophage proximal est effectuée par retrait progressif de la sonde.

• **Le sphincter supérieur de l'œsophage :**

Une manœuvre de retrait lent avec déglutitions humides est habituellement effectuée pour l'étude de la région pharyngo-œsophagienne et du SSO.

Sur le plan manométrique, une motricité œsophagienne normale se traduit par :

- Un segment initial : court supérieur à pression élevée.
- Un segment intermédiaire : long où règne une pression parallèle à la pression intra thoracique.
- Un segment inférieur : court où règne une hyperpression permanente qui définit le sphincter inférieur de l'œsophage.
- Œsophage abdominal : où 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 (46).

La spécificité de la manométrie pour le diagnostic d'achalasia est de 100



% puisque les critères manométriques de cette affection ne sont jamais retrouvés chez des volontaires sains (38,84).

En l'absence d'autre examen de référence, sa sensibilité est plus difficile à établir.

Dans l'achalasia, 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 (56).

La Manométrie Haute résolution ou HRM ( High-Resolution Manometry) est une technique d'actualité (85).

De plus en plus utilisée, elle donne plus de détails sur la motricité œsophagienne.

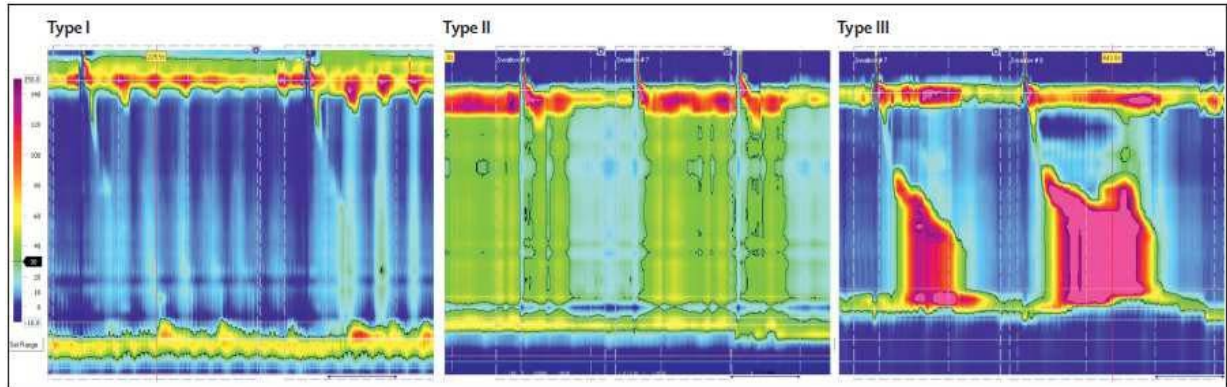
La HRM offre un enregistrement détaillé de la pression qui règne du pharynx jusqu'à l'estomac, grâce à des cathéters comportant 36 capteurs de pression ou plus, espacés de 1 cm de distance seulement.

L'usage de la HRM a permis une sous classification manométrique de l'achalasia en 3 groupes selon le niveau de contractilité du SIO (85) :

- ✓ Type I : L'achalasia classique, pression distal inférieur à 30mmHg.
- ✓ Type II : L'achalasia avec compression, Pression distale supérieure à 30mmHg

mise en évidence par au moins 2 tests de déglutition .

- ✓ Type III : Présence d'au moins 2 contractions spastiques avec ou sans élévation de la pression distale.



**Figure 35 : Les types d'achalasia à la manométrie Haute résolution (85)**

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.

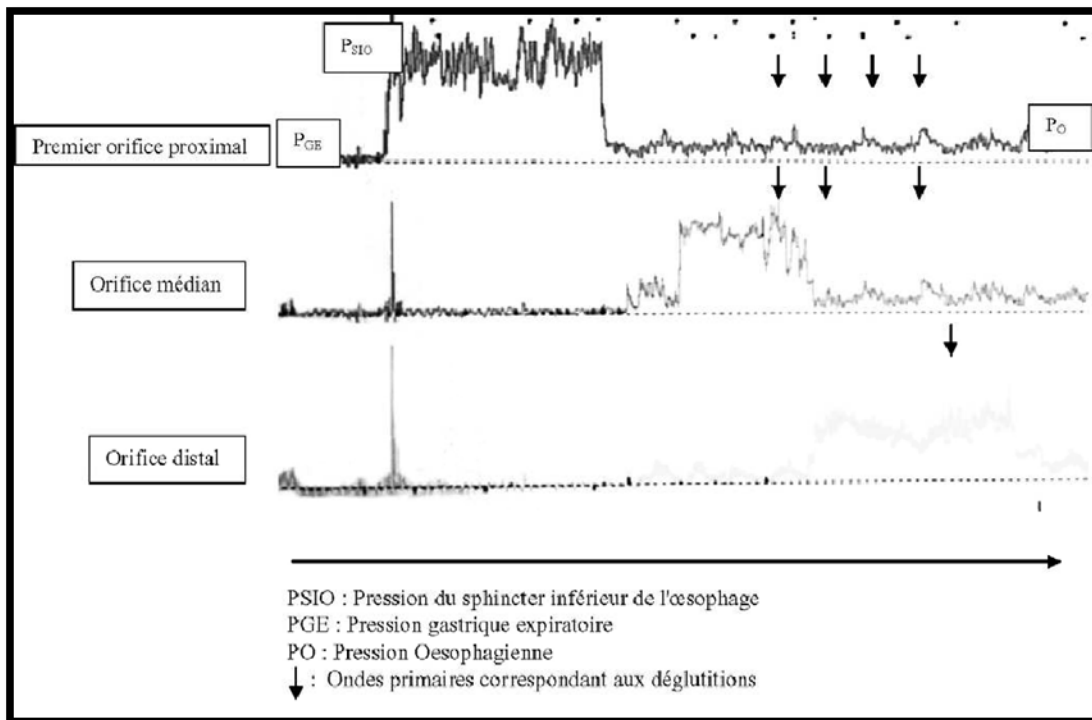
Quand le corps de l'œsophage est très distendu, aucune contraction ne peut être visualisée.

On peut dire que d'authentiques achalasia peuvent être observées alors que la relaxation du sphincter inférieur est complète (86).

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.

L'intérêt de la manométrie œsophagienne dans le choix thérapeutique et le suivi d'une achalasia est très limité (87).

Aucun critère manométrique ne permet de prévoir l'efficacité d'un traitement avant sa mise en œuvre. Après dilatation pneumatique, une pression basale « résiduelle » du SIO inférieure à 10 mmHg est un facteur prédictif de son efficacité symptomatique (88) mais, en dehors de protocoles, l'évaluation des résultats thérapeutiques repose avant tout sur des critères cliniques



**Figure 36 Manométrie œsophagienne objectivant une hypertonie du SIO (49)**

Comme le montre le tracé ci-dessus, Le retrait progressif de la sonde de manométrie œsophagienne munie de trois cathéters collatéraux étagés permet d'étudier tout d'abord la pression gastrique expiratoire (PGE) puis la pression du sphincter inférieur de l'œsophage (PSIO), et enfin le corps de l'œsophage (PO) de gauche à droite et de haut en bas.

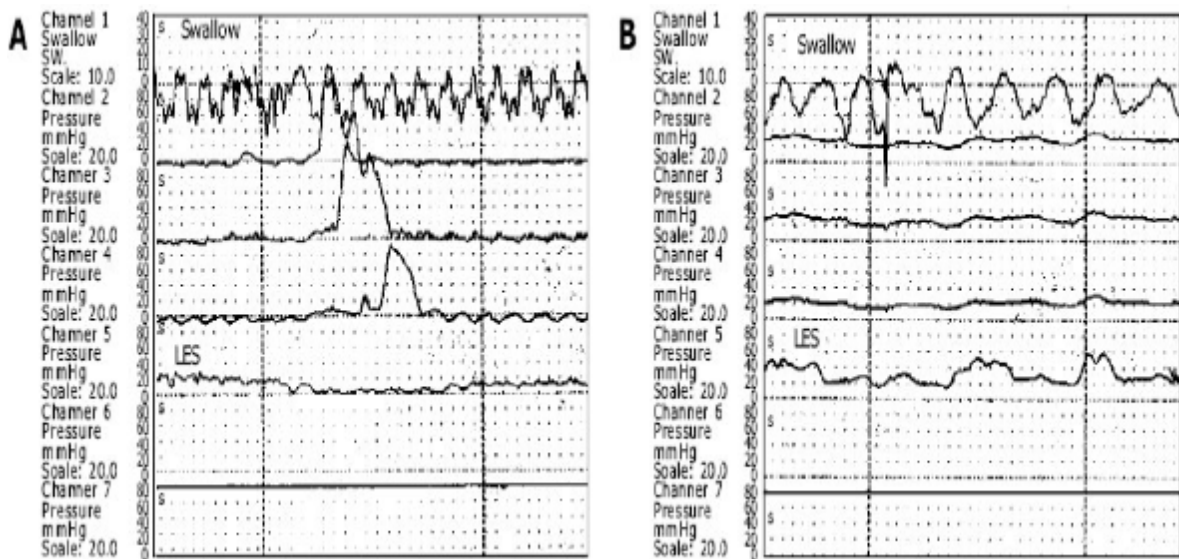
Ce tracé manométrique montre une hypertonie du SIO qui ne se relâche pas lors des déglutitions, des ondes primaires de petite amplitude non propagées lors de celles-ci et une inversion du gradient de pression œsogastrique (pression œsophagienne > pression gastrique expiratoire) (49).

VIOLA et al. ont rapporté que La manométrie œsophagienne par la technique du retrait progressif de cathéters collatéraux étagés perfusés à débit constant a été réalisée chez 19 enfants, permettant dans tous les cas de confirmer ou d'affirmer le diagnostic. Elle a mis en

évidence chez 17 enfants une hypertonie du SIO avec une inversion du gradient de pression œsogastrique, témoignant de la stase œsophagienne du liquide perfusé. Mais surtout, il existait de façon constante un défaut de relaxation du SIO lors de la déglutition associé à une dyskinésie du corps de l'œsophage caractérisée par des ondes primaires non propagées, parfois répétitives, de petit calibre, en dôme. De plus, des ondes de lutte intermittentes ont été enregistrées chez 12 patients et deux d'entre eux présentaient des ondes primaires d'amplitude élevée. Enfin, une akinésie complète du corps de l'œsophage a été retrouvée dans cinq cas (49).

Dans la série la plus récente de SMITS et al, réalisée en 2016, parmi les 87 patients de la série, 72 patients ont réalisés la manométrie œsophagienne, et

11 enfants n'ont réalisé que celle-ci pour confirmer le diagnostic de mégaoesophage (30) , tandis que dans la série brésilienne de HALLAL et al. les 13 patients inclus dans l'étude ont bénéficié de la manométrie qui a objectivé chez tout ces patients une relaxation absente ou incomplète du SIO et un apéristaltisme du CO (29).



**Figure 37 Tracé manométrique d'un patient (A) sans et d'un patient (B) avec achalasie**

Dans la série de VAOS (89) et de W.LEE (90), la manométrie était réalisée systématiquement chez tous les malades pour poser le diagnostic de l'achalasie. Elle était aussi utilisée pour l'évaluation postopératoire des patients dans l'étude de VAOS.

Dans la série de TANNURI (91) 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.

Dans notre série, La manométrie n'a été réalisée chez aucun patient de notre série

### **5. La 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'achalasie. C'est un examen utile, particulièrement chez l'enfant chez qui la manométrie œsophagienne est souvent difficile à réaliser et à interpréter(46).

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 (92,93).

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

La scintigraphie n'a été réalisée chez aucun patient de notre série,

## **IV. LE TRAITEMENT :**

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

- Pharmacologique
- Instrumentale (endoscopique)
- Chirurgicale

Donc il a pour but de lever au moins partiellement l'obstacle cardiaque en sachant que le défaut de relaxation du SIO et surtout la dyskinésie du corps de l'œsophage persisteront dans

tous les cas, à des degrés variables (49).

### **1. Le traitement médical :**

Les 2 classes thérapeutiques les plus utilisés sont les dérivés nitrés et les inhibiteurs calciques (94, 95,96)

O Les dérivés nitrés inhibent la contraction du SIO par déphosphorylation des chaînes de myosine. Dans la revue de Cochrane, WEN et al. (97) n'ont retrouvé que 2 études randomisées qui prouvent l'efficacité clinique des DN.

O Les inhibiteurs calciques (nifédipine, diltiazem) (95,98) inhibent la contraction du SIO en bloquant les canaux calciques des cellules musculaires, ce qui diminue la pression du SIO de 30 à 60%. La nifédipine est la plus utilisée, en sublingual, 10 à 20mg, 15 à 60 min avant les repas (99).

Les études manométriques montrent que la nifédipine provoque en quelques minutes une baisse du tonus du SIO mais elle n'agit que sur les achalasies peu évoluées (100) et possède de fréquents effets indésirables à type de tachycardie et d'hypotension artérielle qui se manifestent chez 30% des patients (94,101). De plus, un échappement thérapeutique est habituellement observé après quelques semaines ou mois, ce qui limite son utilisation au long cours (102,103).

Le traitement médical n'est donc généralement utilisé que de façon palliative et transitoire pour permettre la réhabilitation nutritionnelle dans l'attente d'une technique plus radicale (104).

Dans la série de VIOLA : 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 (49).

## 2. Le Traitement instrumental

### A. L'injection endoscopique intra cardiale de toxinebotulinique :

#### a. Identification de la substance :

La toxine botulinique est un curarisant. Son mécanisme d'action principal consiste en un blocage de la transmission neuromusculaire, en inhibant de manière irréversible la libération calcium dépendante d'acétylcholine sur la plaque motrice, (85) ce qui entraîne une dénervation fonctionnelle du muscle.

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

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

#### b. Principe :

Déjà utilisée dans diverses affections neuromusculaires comme le blépharospasme et les spasmes de l'hémiface (105,106)

, ce poison cholinergique a été proposé dans l'achalasia en 1993. Pasricha et al. (107) l'ont utilisée chez l'homme, après avoir montré, chez le porc (107), qu'elle entraînait une baisse de la pression du SIO. Le mécanisme d'action de la toxine botulique est en accord avec les constatations physiopathologiques récentes montrant dans l'achalasia une dénervation prédominante ou exclusive

de la voie inhibitrice (monoxyde d'azote) et la conservation de la voie excitatrice cholinergique responsable du maintien du tonus du SIO.

#### c. Technique:

L'injection intrasphinctérienne de toxine botulique est réalisée au cours d'une endoscopie à l'aide d'une aiguille à sclérose (85,108).

L'injection est faite en 4 quadrants, 1 ml par quadrants (ou parfois 8 points de 0,5 ml (38)

au niveau du SIO (85). Il existe 2 présentations de toxine botulique : Botox (flacons de 100 UI, Allergan, USA) et Dysport (flacon de 400 UI, Ipsen, Italie) dont l'efficacité et la tolérance semblent comparables (38) pour 100 U de Botox (dilution à 20 U/ml) et 250 U de Dysport (dilution à 50 U/ml). En France, la dose utilisée est de 80 U Botox avec une dilution de 20 U par ml.

Des précautions doivent être prises : champs, casques, lunettes pour éviter tout risque de contact muqueux lié aux projections accidentelles.

#### **d. Résultats :**

L'usage de la toxine botulique a permis une rémission des symptômes chez 77 à 88% des adultes atteints d'achalasia, avec une bonne réponse après 6 mois chez 66 à 75% des patients (109,38).

KHOSHOO et al. (110) ont utilisé l'injection de la toxine botulique chez 3 enfants atteints de mégaoesophage ayant un âge moyen de 11 ans. Aucun de ces cas n'était atteint d'une pathologie associée. Un patient de la série parmi les Trois a répondu favorablement au traitement au-delà des 6 premiers mois. Il paraît que la pression de base du SIO chez ce patient était inférieure aux valeurs retrouvées chez les 2 autres cas (42 vs 48 et 60 mm Hg).

KIN SING et al. ont étudiés les cas de 7 enfants atteints de mégaoesophage, traités par injection de toxine botulique.

Cette étude australienne confirme le caractère sûr et efficace de cette injection. La présence d'une pathologie associée ne semble pas être un facteur prédictif de la réponse au traitement, cependant, il a été démontré qu'une valeur basse de la pression de base du SIO avant le début du traitement joue un rôle primordial dans la réponse thérapeutique. Le caractère coûteux de l'injection du BTx impose la réalisation d'un rapport coût-efficacité en particulier en cas de pression de base du SIO élevé.

Selon VIOLA et al., L'injection endoscopique intracardiaque de toxine botulique bloquant la libération présynaptique d'acétylcholine, a fait l'objet d'une étude pédiatrique multicentrique



récente (111) qui conclut 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 (49).

Dans notre série, l'injection du BTx n'a été réalisée chez aucun patient.

**E. Complications :**

L'injection intrasphinctérienne de toxine botulique est dans l'ensemble très bien supportée, marquée parfois par des douleurs rétrosternales ou épigastriques transitoires (112,38) d'ailleurs vraisemblablement davantage liées à l'injection qu'à la toxine elle-même (72). De façon anecdotique, ont été rapportées un rash cutané et une pneumopathie d'inhalation (109). La fréquence de survenue d'un RGO est encore mal évaluée mais semble plus faible qu'après DP ou myotomie (109).

**B. La dilatation Pneumatique :**

**a) Principe :**

La DP vise à réduire l'obstacle fonctionnel sphinctérien en dilacérant mécaniquement les fibres musculaires de la jonction œsogastrique, sans rompre l'ensemble des couches de la paroi œsophagienne. Son but n'est pas tant de diminuer l'hypertonie sphinctérienne, d'ailleurs inconstante, que de réduire l'obstacle fonctionnel distal lié à l'absence ou l'insuffisance de relaxation du SIO (110).

**b) Matériels (110):**

Initialement, les dilatations étaient réalisées avec des bougies à mercure. Puis est apparue la dilatation forcée du cardia au moyen de dilatateurs hydrostatiques (Plummer), pneumatiques (Brown-McHardy) ou métalliques (Stark) mis en place sous contrôle radiologique. Les dilatateurs mécaniques type "Stark" sont réputés difficile à positionner surtout dans les œsophages

tortueux et nécessitent des mains expérimentées pour rivaliser, en terme d'efficacité et de sécurité (112), avec les dilateurs à ballonnet, mis en place au cours d'une endoscopie, dont l'utilisation tend à se généraliser (113, 114,115). Ceux-ci sont positionnés au niveau de la jonction œsogastrique à l'aide d'un fil guide sous contrôle radiologique (Rigiflex® et Grundzig®) ou endoscopique (Witzel®), le ballonnet étant dans ce cas directement monté sur l'endoscope et contrôlé en rétrovision. Les ballonnets actuels en polyéthylène comme le Rigiflex (ballon de 30, 35 ou 40 mm gonflable jusqu'à 800 mm Hg, Microvasive, Boston scientific, Boston, MA) ou en polyuréthane comme le Witzel (ballon de 40 mm gonflé à 300 mm Hg) ont une faible compliance qui leur confère un diamètre maximal constant pour la pression minimale permettant d'effacer la striction élastiquemusculaire.

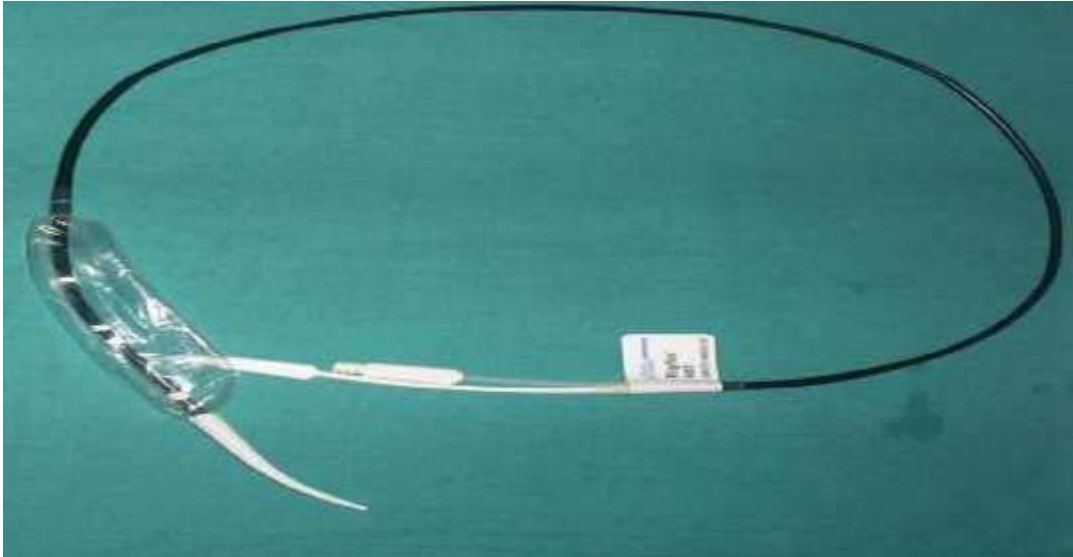
c) **Technique :**

Quelque soit le type de ballonnet utilisé ou la technique même de dilatation, deux principes de dilatation s'opposent :

- la DP progressive, mise au point par l'équipe de Vantrappen à Louvain, (116,117). Elle consiste en la réalisation de dilatations débutées avec un ballonnet de petit diamètre (le plus souvent 30 mm chez la femme et 30 ou 35 mm chez l'homme) gonflé à une pression modérée (300 à 350 mm Hg) pendant deux minutes jusqu'à disparition de l'empreinte du SIO sur le ballonnet. Ces dilatations sont répétées toutes les 48 heures avec des ballonnets de diamètre croissant jusqu'à l'obtention d'un ou plusieurs critères d'efficacité objectifs appréciés sur le transit baryté ou la manométrie œsophagienne pratiqués le lendemain de chaque dilatation (115,117). Une à 4 dilatations successives peuvent être nécessaires à l'obtention de ces critères (115,117).
- la dilatation unique réalisée avec un ballonnet de diamètre fixé (30, 35, ou 40 mm) gonflé pendant quelques secondes avec une forte pression d'insufflation. Une seconde dilatation n'est ensuite envisagée qu'en cas de récurrence des symptômes. Si cette technique semble un peu plus agressive que la première, davantage de praticiens l'ont adoptée en raison de sa

simplicité et du meilleur rapport coût-efficacité (réalisable en ambulatoire) (113).

- Actuellement, le système RIGIFLEX est le plus utilisé (85).
- Il s'agit d'un ballonnet en polyéthylène disponible en 3 diamètres 30, 35 et 40 mm, monté sur un cathéter flexible placé sur un fil guide à l'endoscopie.

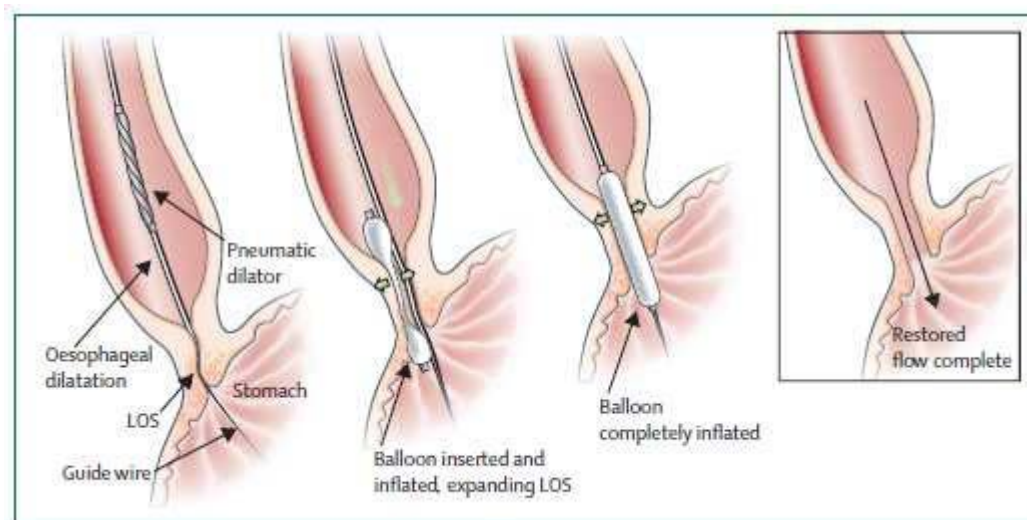


**Figure 38 : Image 1 Le ballonnet RIGIFLEX**

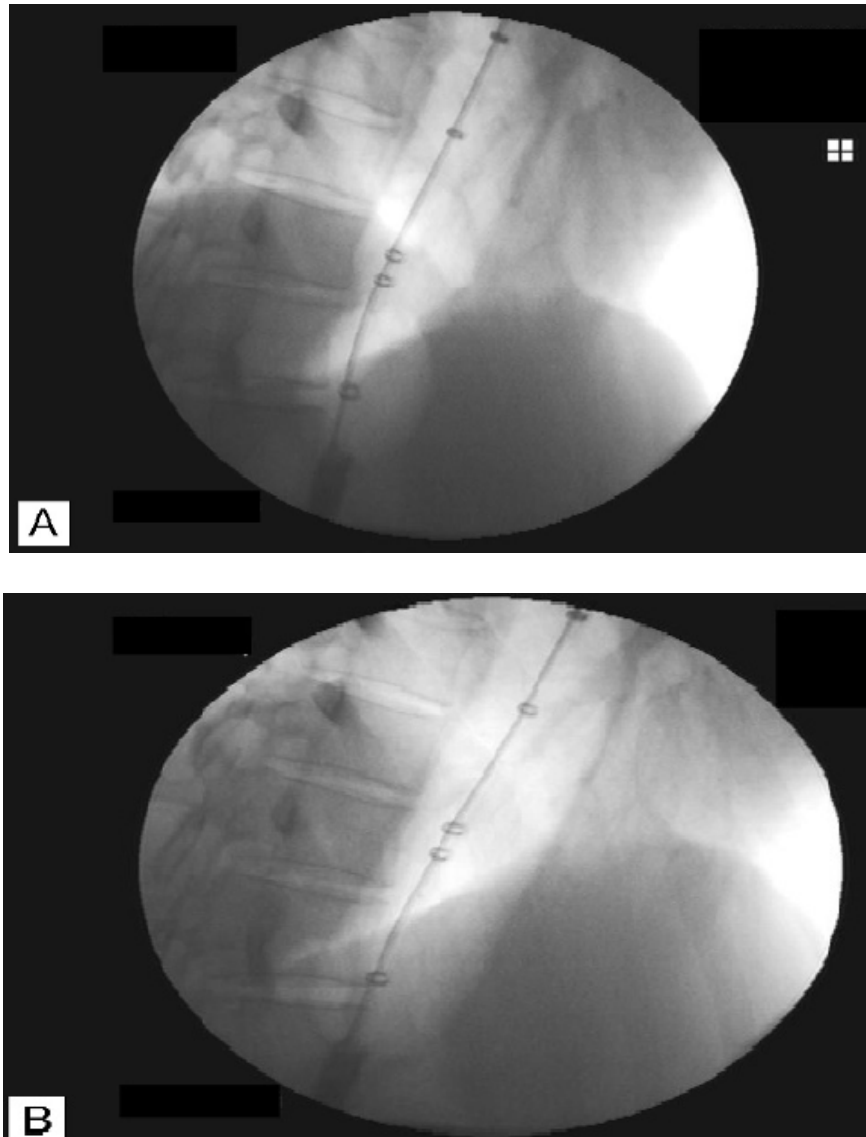
En 2014, la technique de sa mise en place a été standardisée :

- La DP est réalisée après un jeun de 12h de jeun. Les enfants atteints de mégaoesophage sévère peuvent bénéficier d'un lavage œsophagien. La procédure étant réalisée le matin.
- Une Endoscopie haute est réalisée sous sédation en DLG.
- Fil guide positionné dans l'estomac et ballonnet monté sur le fil guide.
- 1ère DP avec un ballonnet de 30 mm (144) ; La DP suivante avec des ballonnets de 35 puis 40 mm. On peut commencer par un ballonnet à 35 mm chez les enfants qui reviennent après échec d'une première dilatation ou après une séromyotomie de HELLER (118).

- Positionnement à cheval sur la jonction œsogastrique contrôlé sous scopie ;
- L'insufflation est ensuite réalisée jusqu'à ce qu'il atteigne sa taille maximale. La pression nécessaire est habituellement située entre 7 et 15PSI d'air, maintenue pendant 15 à 60s.
- Le patient est ensuite replacé en DLG pour diminuer le risque d'inhalation après avoir dégonfler puis retirer le ballonnet.
- Après la DP, les patients sont mis en observation pendant 2 à 6H pour éliminer une perforation et guetter la fièvre et la douleur thoracique. Les patients avec une douleur significative doivent bénéficier d'un transit œsophagien pour éliminer une perforation œsophagienne.
- Les séances de DP sont espacées de 2 à 4 semaines d'intervalle en
- fonction des symptômes, de la pression du SIO (119) ou de l'amélioration de la vidange de l'œsophage (120,121).



**Figure 39 : Schéma de la dilatation pneumatique avec le système RIGIFLEX**



**Figure 40 Contrôle Scopique de la dilatation pneumatique**

**A. Empreinte du sphincter inférieur de l'œsophage sur le ballonnet Rigiflex pendant son gonflage, vu en radioscopie**

**B. Disparition de l'empreinte du sphincter inférieur de l'œsophage, ballonnet Rigiflex gonflé .**

**d) Les Complications: La perforation Oesophagienne:**

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 (121,122).

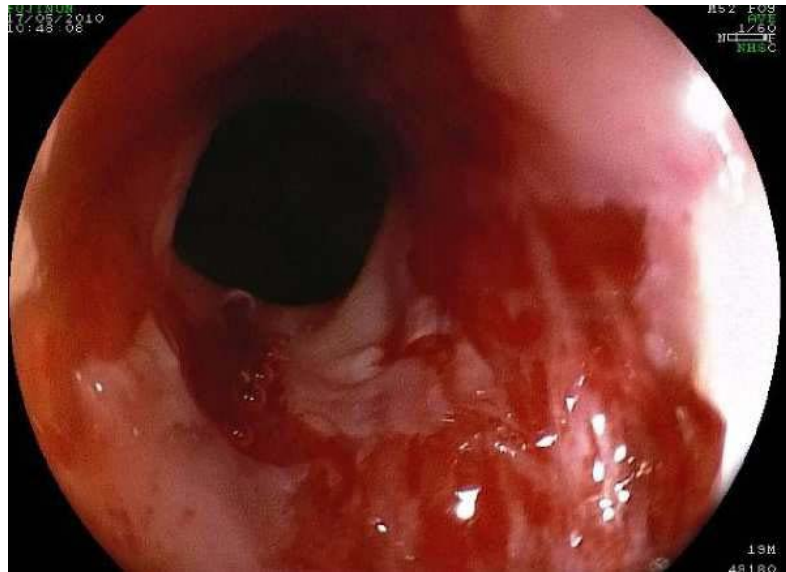
Plusieurs facteurs de risque ont été suggérés : malnutrition, biopsie œsophagienne récente, diverticule épiph rénique, faible pression du SIO, pression d'insufflation du ballonnet élevée et des dilatations itératives (123).

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.

✚ D'autres complications peuvent survenir, Le reflux gastro œsophagien, l'hémorragie digestive, pneumomédiastin, épanchement pleural



**Figure 41 : Déchirure du cardia après dilatation pneumatique**

e) **Les Contre-indications :**

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

Un ulcère évolutif de l'œsophage peut différer les dilatations en attendant l'effetcicatrissant du traitement médical (124).

f) **Résultats :**

la dilatation pneumatique par ballonnet a été appliquée à l'enfant par plusieurs équipes avec des taux de succès de 60 à 90 %, comparables à ceux qui sont obtenus chez les adultes (22,125,126,127), cependant, son efficacité est souvent transitoire nécessitant des dilatations itératives (126), et des complications à type de perforation et de reflux sévère sont observées chez plus de 10%des malades (22,128). Les DP ne sont techniquement réalisables quechez les enfants de plus de cinq ans et seraient plus efficaces après l'âge de neuf ans (125,129)

Dans la série de C. JUNG (64) 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, pour des raisons techniques (taille du ballonnet) les 8 enfants âgés de moins de 6 ans ont été traités chirurgicalement. Ceux âgés de plus de 6 ans (14 patients) ont été traités par DP ou séromyotomie de HELLER. 44,5 % des patients étaient en rémission complète dans le groupe myotomie de Heller versus 55,5 % dans le groupe DP à six mois du traitement et 40 % dans le groupe myotomie de 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. (52) 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 séromyotomie de Heller est une méthode efficace de traitement de l'achalasia 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-cour (63).

Dans la série de W. LEE (53) 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 conclu 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 note que les résultats de son étude confirment 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 (64), les enfants ayant bénéficié d'une DP étaient tous des grands enfants (4 enfants âgés de plus de 10 ans) sauf le cas d'un nourrisson de 9 mois qui a eu une dilatation œsophagienne au ballon hydrostatique et non pas pneumatique vu son jeune âge.

Le résultat obtenu était négatif à 6 mois, 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 notés après 1 à 2 séries de DP.

Ainsi, d'après ces résultats, chez les nourrissons et les enfants de moins de 6 ans, le traitement de l'achalasia 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 (130,131).

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 DP na été réalisée chez aucun patient .

### **C. La myotomie endoscopique par voie orale :**

La MEVO est une technique récemment développée pour le traitement du mégaoesophage.

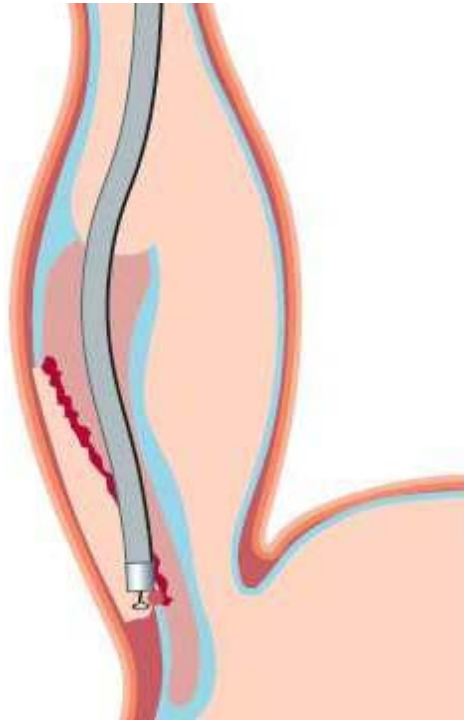
L'endoscopiste créé un tunnel sous muqueux pour atteindre le SIO et disséquer les fibres musculaires circulaires sur une longueur de 7 cm sur l'oesophage et 2 cm sur l'estomac.

INOUE et al. rapportent un taux de succès de 100% et une réduction de la pression du SIO chez 17 patients (132). D'autres études réalisées dans ce sens, avec un nombre de patients allant de 11 à 18, confirme un taux de succès entre 89 et 100%, même après plusieurs séances de DP, cependant ces études ont un temps de reculs très court avec une moyenne de 6mois (133,134).

Le risque de RGO semble être très important, ce qui constitue un inconvénient majeur de cette procédure (plus de 46% dans une étude (135) puisque celle-ci nes'accompagne pas d'un geste antireflux comme cela est le cas dans la MH.

Un recul plus important et des études randomisées sont donc nécessaires avant de pouvoir considérer la MEVO comme option thérapeutique pour le Traitementdu méga oesophage.

Dans notre série une seule patiente âgée de 2 ans a réalisée une myotomie endoscopique a base de 2 séances mais l'échec de ce traitement a conduit a la réalisation de la myotomie de HELLER.



**Figure 42 Représentation schématique d'une MEVO (85)**

### **3. Le Traitement Chirurgical :**

La myotomie extramuqueuse chirurgicale est le traitement de référence du mégaoesophage (85).

Depuis la description de la technique par ERNST HELLER en 1913 (136), quelques modifications ont été apportées, notamment le fait de sectionner les fibres musculaires du cardia uniquement sur la partie antérieure (137) et l'association à une fundoplicature pour diminuer le risque de RGO (138).

### **D. Evaluation du malade :**

L'évaluation préopératoire a surtout pour but d'apprécier le retentissement de la pathologie digestive sur les grandes fonctions vitales, respiratoires et cardiovasculaires, l'équilibre hydro-électrolytique et la fonction rénale. L'objectif principal est la correction précoce des désordres hémodynamiques, afin de réaliser l'induction anesthésique dans les meilleures

conditions sans retarder le geste chirurgical. Le remplacement de ce volume est assuré par la perfusion de Ringer lactate ou de sérum physiologique sur la base de  $20 \text{ ml} \cdot \text{kg}^{-1}$  à renouveler éventuellement, de façon à restaurer une fréquence cardiaque.

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

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

La cure de mégaoesophage s'accompagne génialement d'un déficit nutritionnel marqué qui peut s'accompagner d'un déficit en facteurs vitamino-dépendants, en particulier si l'allaitement est maternel. La préparation doit alors comporter l'administration intraveineuse de vitamine K1 (5 mg).

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

## **E. Technique chirurgicale : (139)**

### **a) Voie ouverte ou laparoscopie ?**

Le Recours à la laparoscopie s'est généralisé depuis la première description de la myotomie de HELLER laparoscopique par l'équipe de CUSCHIERI (140).

De nombreuses études montrent, outre la faisabilité du geste, l'équivalence des résultats de la laparoscopie avec ceux de la laparotomie (140,142).

La voie laparoscopique est donc la technique de référence, nous allons donc la décrire en premier.

ESPOSITO et al ont traités les 31 patients de leur série par une myotomie de HELLER laparoscopique avec procédé anti reflux de DOR. 2 types de complications ont été rapportées dans cette série, une plaie muqueuse chez 3 patients, et une dysphagie persistante en postopératoire chez 5 patients. (143).

Dans notre série, tous les patients ont bénéficiés d'une myotomie de HELLER par laparotomie.

**Tableau XIII La voie d'abord dans la myotomie de Heller dans la littérature**

<b>Auteurs</b>	<b>Nombre de patients opérés (MH)</b>	<b>Laparotomie</b>	<b>Laparoscopie</b>
TANNURI (2009)	15	0	15
UPADHYAYA (2008)	9	8	1
SINGH (2012)	24	16	7 ( 1 thoracoscopie)
VIOLA (2004)	20	19	1
CALDARO (2015)	9	0	9
SMITS (2016)	48	0	48
Notre étude (2022)	11	11	0

**b) Quelle doit être la longueur de la myotomie ?**

Parmi les facteurs prédictifs de l'amélioration de la dysphagie en post-opératoire, la longueur de la myotomie semble être la plus importante [26, 27]. Plus la myotomie est étendue 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 d'environ 8 à 10 cm, 6 sur l'œsophage, 2 sur le cardia et 2 sur l'estomac. Certaines équipes sont en faveur de myotomie courte [144, 145], d'environ 1,5 cm ou moins sur le versant gastrique, préservant le système anti reflux, alors que d'autres auteurs proposent des myotomie allant jusqu'à plus de 3 cm [30].

Enfin il faut noter l'intérêt de l'endoscopie peropératoire afin de visualiser correctement la zone de sténose qui n'a pas de traduction anatomique évidente pour l'opérateur, ce qui permet de guider à la fois le trajet et la longueur de la myotomie [142, 144, 146, 147].

**c) Faut-il disséquer l'œsophage abdominal complètement ou a minima ?**

La dissection complète du cardia n'est pas indispensable à la myotomie elle-même, mais devient une nécessité si l'on envisage de réaliser un montage antireflux faisant appel à une valve postérieure (Toupet ou Nissen). Dans le cas contraire, une dissection strictement antérieure est suffisante, épargnant donc les faces latérale et postérieure de l'œsophage diaphragmatique, abdominal, et du cardia [144, 148, 149].

Cette dissection « conservatrice » s'intègre dans une procédure ménageant en principe l'intégrité du dispositif antireflux naturel, rendant donc inutile toute confection de valve. La question de la dissection de l'œsophage est donc indissociable de celle développée dans le paragraphe suivant.

**d) Faut-il terminer l'intervention par la confection d'un dispositif antireflux ?**

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

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

Dans tous les autres cas, les avis sont partagés. Pour certains, le geste antireflux compromet l'efficacité de l'opération, n'est pas toujours efficace, prend du temps, ou est simplement inutile (149,150). 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 antireflux (151), alors que deux séries prospectives randomisées (152,153) comparant la myotomie seule à la myotomie associée à une hémivalve antérieure de type Dor concluent en faveur de cette dernière.

Fait remarquable, l'une des deux équipes à l'origine de ces travaux (144) abandonne par la suite la promotion du traitement minimaliste et prône la nécessité de l'adjonction d'une hémivalve antérieure (153). Une étude souligne la fréquence du reflux même après une dissection a minima (154), ce qui semble donc démontrer l'intérêt, dans tous les cas, d'un montage préventif. Enfin, la méta-analyse de Campos (155) 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 antireflux associé. Le type de geste lui-même est très discuté.

Les partisans d'une fundoplicature de Nissen sont peu nombreux et justifient leur attitude par son meilleur résultat sur le reflux (156). Toutefois, ce montage entraîne plus de dysphagies, risque ainsi de faire perdre le bénéfice de l'intervention, et doit donc être déconseillé (157,158).

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

De nombreuses études non randomisées comparent les deux procédés : si certaines concluent en faveur de l'hémivalve postérieure de Toupet (159,160,161), la majorité accorde la préférence à l'hémivalve antérieure de Dor(162,163,164).

MATTIOLI et al. ont rapportés le cas de 20 enfant, atteints de mégaoesophage, qui ont tous bénéficié d'un traitement chirurgical selon le procédé de HELLER-DOR. Dans cette série le système anti reflux de DOR a été réalisé sur 180° ce qui diminue considérablement le risque de dysphagie postopératoire. Les enfants traités dans cette série avaient tous des résultats cliniques et manométrique favorable en postopératoire (165).

Dans notre série, tous les patients ont bénéficié d'un système anti-reflux, 5 procédé de DOR, 4 de THAL, 2 de NISSEN.

**Tableau XIV : Mise en place du système antireflux dans la littérature**

<b>Auteurs</b>	<b>Nombre de patints opérés</b>	<b>MH avec SAR</b>	<b>MH sans SAR</b>
PAIDAS (2007)	14	14 14 DOR	0
SINGH (2012)	24	23 14 DOR 5 NISSEN 3BOIX-OCHOA 1 TOUPET	1
LEE (2008)	10	6 4 DOR 2 NISSEN	4
VIOLA (2004)	20	20 20 DOR	0
SMITS (2016)	48	33	15
Notre étude (2022)	11	11 5 DOR 4 THAL 2 NISSEN	0



e) **Intervention de Heller par voie cœlioscopique avec dispositif antireflux :**

***Matériel :***

Voici, énuméré, le matériel non spécifique et indispensable à toute intervention sur l'hiatus par voie cœlioscopique.

- une colonne vidéo avec insufflateur à haut débit ;
- une optique à 0 ou 30° ;
- une aiguille de Veres ou de Palmer en cas de pneumopéritoine par ponction directe ;
- un trocart de 10 mm et quatre de 5 mm ;
- un écarteur à foie ;
- éventuellement un bras de maintien autostatique pour l'écarteur à foie ;
- des pinces à préhension atraumatiques ;
- un porte-aiguille ;
- des ciseaux froids ou coagulants ;
- une pince à coagulation bipolaire et/ou un bistouri harmonique ;
- une boîte de laparotomie en cas de conversion.

Il est plus intéressant de donner ici quelques précisions sur le matériel servant à réaliser la myotomie. Son évolution, ces dernières années, est liée à l'avènement de la cœliochirurgie. Il doit permettre d'atteindre l'objectif de l'opération, une myotomie complète, tout en évitant sa complication majeure, la plaie muqueuse. Pour cela, il faut éliminer tout risque de blessure directe, ou de brûlure électrique ou thermique.

La myotomie peut être faite à l'aide du crochet coagulant monopolaire. Son utilisation permet une progression rapide et facile en début de procédure, mais nécessite plus de prudence lors de la section des fibres musculaires circulaires, à mesure que l'on se rapproche de la muqueuse. Le générateur doit être réglé en mode section ou section-coagulation à faible

puissance afin d'éviter une diffusion du courant ou un arc électrique.

Le bistouri harmonique (Ultracision®) offre l'avantage d'une excellente hémostase (166), mais l'élévation de la température de la lame active pourrait faire courir un risque de plaie muqueuse par brûlure.

D'autres procédés peuvent être utilisés : ciseaux froids, avec tamponnement d'un éventuel saignement ou recours à la coagulation bipolaire.

***Installation du patient :***

Le patient, sous anesthésie générale, est installé en décubitus dorsal, jambes écartées et cuisses légèrement fléchies. La position proclive permet d'abaisser la masse viscérale et ainsi de mieux exposer le cardia. Le chirurgien se positionne entre les jambes du patient, avec deux aides, un de chaque côté. Un bras articulé, fixé sur la table d'opération, peut tenir l'optique ou l'écarteur à foie et libérer ainsi un aide. Le moniteur est placé à proximité de la tête du patient afin d'être dans l'axe de vision de l'opérateur. Une sonde d'aspiration est placée dans l'estomac mais peut permettre, lors de son passage œsophagien, d'évacuer salive et restes alimentaires. En cas de stase importante, sa mise en place la veille de l'intervention est recommandée, afin d'éviter régurgitation et inhalation bronchique lors de l'induction.

***Début de la cœlioscopie et positionnement des trocars :***

Cinq trocars sont habituellement nécessaires, un de 10 mm, quatre de 5 mm, ou deux de 10 mm et trois de 5 mm, en fonction de la technique employée pour la réalisation des noeuds. Dans la série de CALDARO, 9 enfants parmi 18 ont été traités par myotomie de HELLER laparoscopique, en utilisant 4 trocars, un trocart de 10 mm et 3 trocars de 5 mm (67). La position des trocars doit permettre une intervention simple sur le plan ergonomique.

Le trocart optique (T1) de 10 mm est placé à mi-chemin entre la xiphoïde et l'ombilic, sur la ligne médiane ou un peu à gauche de celle-ci afin de ne pas perdre dans le ligament

suspenseur, et assez incliné vers la gauche pour éviter

le lobe hépatique gauche. On peut se servir d'une optique à 0° ou 30°, selon ses préférences. Un trocart (T2) de 5 ou 10 mm est placé en sous-costal gauche, pour la main droite de l'opérateur. Son emplacement est important pour offrir une bonne incidence, nécessaire à la réalisation de la myotomie.

Un trocart (T3) de 5 mm, pour la main gauche de l'opérateur, est placé à droite et assez près de la ligne médiane, sur la même hauteur que le trocart T2. Il ne doit pas être trop à droite de la ligne médiane, car sa mobilité pourrait être entravée par le ligament suspenseur et le lobe hépatique gauche, qui risque même d'être lésé durant l'opération.

Le trocart T4 de 5 mm est placé en dessous et à gauche de l'ombilic. Il permet essentiellement de tracter soit l'estomac, soit le lacs passé autour de l'œsophage afin de présenter le cardia.

Le trocart T5 permet de placer l'écarteur à foie. Il peut être positionné de préférence en sous-xiphoidien.

Remarque : classiquement, le trocart optique est placé sur la ligne médiane, les trocarts opérateurs de part et d'autre. Un léger décalage de l'ensemble des trocarts vers la gauche peut avoir l'avantage de contourner les problèmes liés au ligament suspenseur du foie et surtout à un volumineux lobe hépatique gauche.

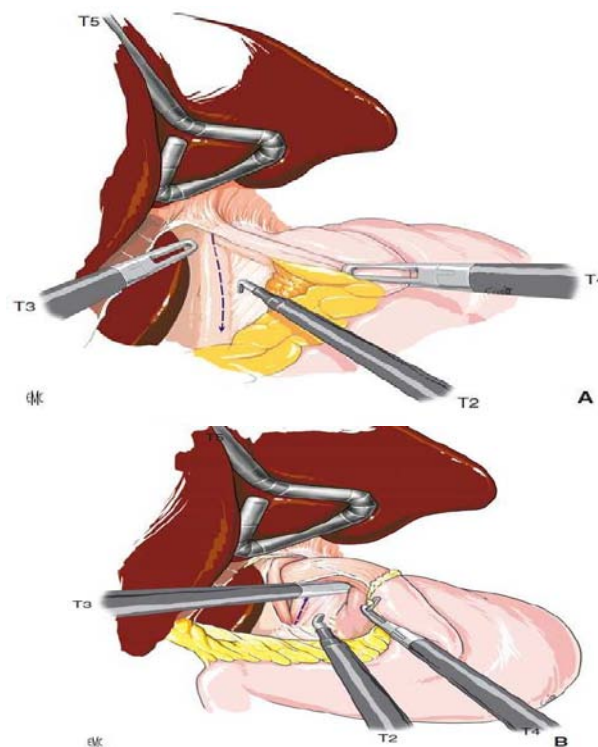
***Exposition du cardia :***

Comme dans les cures de hernie hiatale ou de reflux gastro-œsophagien, ce temps doit permettre de bien exposer l'hiatus et l'angle de His. Mais la réalisation de la myotomie impose de plus une bonne visualisation de la face antérieure de l'œsophage et de la jonction œsogastrique, ce qui nécessite la résection de la graisse précordiale. L'écarteur hépatique, placé en T5, soulève le lobe hépatique gauche.

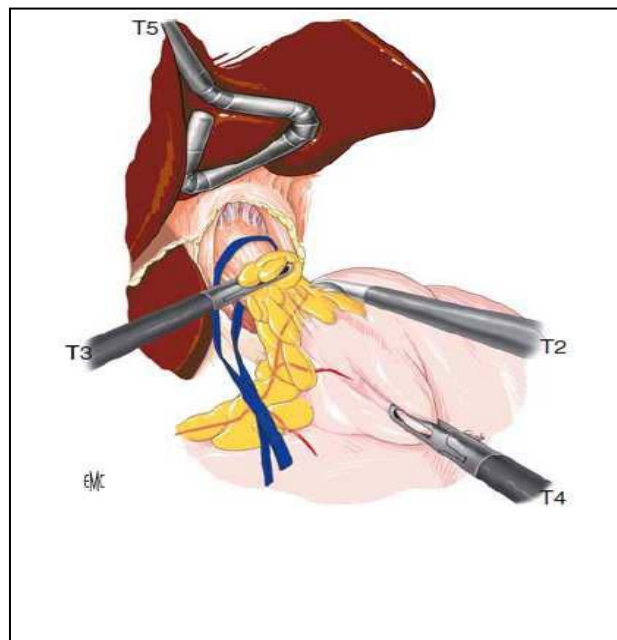
Une pince à préhension placée en T4 tracte l'estomac vers le bas et la gauche. On incise la pars flaccida du petit épiploon, puis la pars condensa et la membrane phrénœsophagienne

de Bertelli-Laimer jusqu'au pilier gauche. Il est rarement indispensable de sectionner une éventuelle artère hépatique gauche. Le péritoine est incisé en regard du pilier droit qui est disséqué vers le bas. On dissocie l'espace entre le bord gauche du pilier droit et l'œsophage, de haut en bas, jusqu'à ce que l'on voit le pilier gauche. On peut poursuivre ensuite la dissection en remontant le long du bord gauche du pilier gauche, tout en repoussant l'œsophage vers l'avant. Pour résumer, on descend le long du pilier droit et l'on remonte le long du pilier gauche dans une trajectoire en V (Fig. 43).

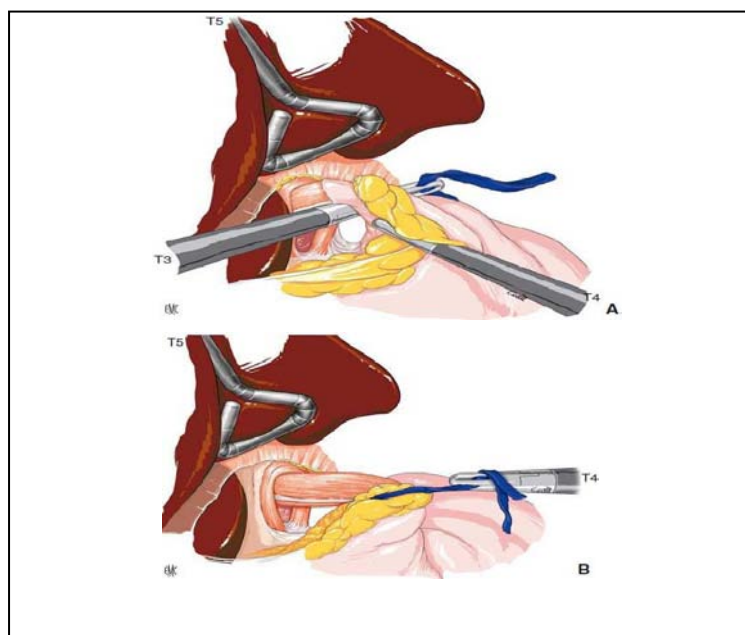
La dissection, ou plutôt la dissociation atraumatique ainsi menée permet de contourner tissu cellulograisieux contient en effet des vaisseaux qui peuvent être à l'origine d'un saignement. Il peut en outre masquer le pneumogastrique antérieur, et pour l'éviter, il vaut mieux mener cette dissection de la gauche vers la droite.



**Figure 43 : Dissection des piliers et réalisation de la fenêtrerétrooesophagienne (A, B). Dissection de haut en bas du pilier droit puis de bas en haut du pilier gauche, tandis que l'oesophageest refoulé vers l'avant.**



**Figure 44 Résection de la graisse précordiale menée de la gauche vers la droite, avec hémotase et respect du pneumogastrique.**



**Figure 45 Exposition du cardia (A, B). L'oesophage abdominal est mis surlacs.**

*La myotomie :*

La longueur de la myotomie est un sujet encore débattu. Trop courte, elle expose à la récurrence. Trop étendue, elle peut être à l'origine d'un reflux gastro-œsophagien.

On amorce la myotomie à la partie basse de l'œsophage abdominal, juste au-dessus du cardia, après hémostase et section préventive des vaisseaux cardiotubérositaires antérieurs.

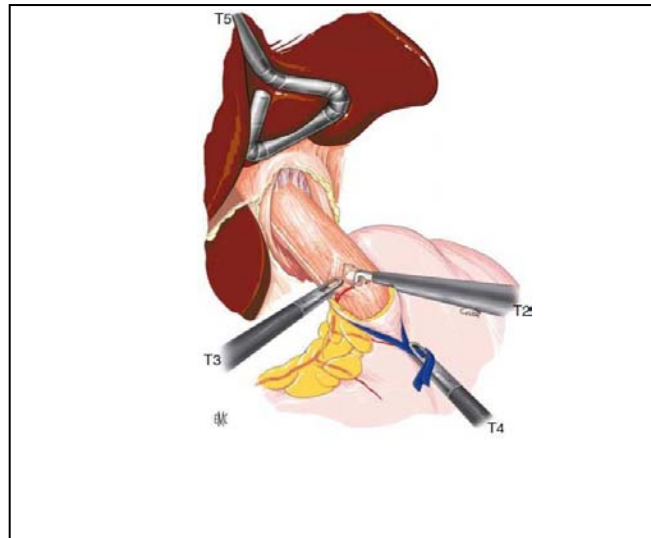
L'instrument le plus pratique à ce stade est le crochet coagulant monopolaire. Cette myotomie est verticale et sectionne les fibres longitudinales en premier, puis les fibres circulaires avant d'atteindre la sous-muqueuse.

Plus que jamais, il faut insister sur la grande prudence que l'on doit observer au fur et à mesure que l'on se rapproche de la muqueuse. La myotomie est ensuite poursuivie de bas en haut, soit en conservant le crochet, soit à l'aide de ciseaux coagulants ou non, soit encore à l'aide du bistouri harmonique.

La pince en T3 soulève la berge gauche ou droite de la myotomie, alors que celle placée en T4 tracte le lacs et attire ainsi le cardia vers le bas en présentant au mieux la zone opératoire. Un mouvement de dissociation par ouverture horizontale de la pince permet d'avancer dans le bon plan de décollement entre muqueuse et musculuse. La lame active se trouve du côté opposé à la muqueuse lors de la section.

Par la suite, les berges de la myotomie sont doucement écartées à l'aide de deux pinces à préhension atraumatiques. Ceci permet :

- de vérifier qu'il ne reste plus de fibres musculaires circulaires ; d'exposer environ un tiers de la circonférence antérieure de la muqueuse œsophagienne, gage d'une bonne myotomie. Certains sont allés jusqu'à proposer une myotomie en bande (Lortat-Jacob), procédé actuellement peu utilisé.



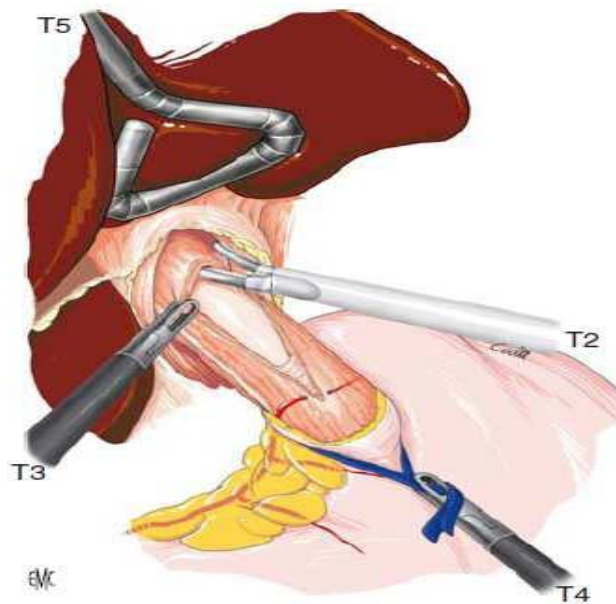
**Figure 46 Début de la myotomie sur l'œsophage abdominal juste au-dessus du cardia**

La section est poursuivie vers le haut sur environ 6 cm et concerne donc tout l'œsophage abdominal et quelques centimètres d'œsophage diaphragmatique .

Une endoscopie peropératoire, en début de procédure, permet de repérer avec la plus grande précision la zone de sténose. Il est alors certain que la myotomie est assez étendue de part et d'autre de cette sténose, une règle stérile introduite dans la cavité abdominale pouvant permettre, si besoin, de quantifier précisément sa longueur. Autre critère de qualité : la sonde gastrique est vue en transparence à travers la muqueuse.

Il est important de ménager le pneumogastrique tout au long de l'intervention. S'il est tronculaire, il peut être récliné vers la droite du patient.

Dans le cas contraire, la myotomie est faite un peu à gauche de la partie médiane de l'œsophage, ou le risque de blessure nerveuse est moins élevé, et la musculature plus épaisse (157).



**Figure 47 : Myotomie œsophagienne poursuivie vers le haut sur 6cm environ.**

Il faut ensuite poursuivre la myotomie vers le bas, sur le versant gastrique, là où elle est la plus risquée pour la muqueuse.

Deux variantes techniques sont envisageables :

- abord de haut en bas, en prolongeant simplement la myotomie œsophagienne dans un axe qui s'incline vers le bas et la gauche en raison de l'anatomie du cardia. On reste ainsi à distance du nerf de Latarjet et des vaisseaux de la petite courbure gastrique. Sur le plan ergonomique, l'instrument le plus pratique à ce stade est le crochet monopolaire (Fig. 48).
- abord de bas en haut : on repère l'extrémité inférieure prévue pour la myotomie qui est amorcée au crochet, comme précédemment. On rejoint ensuite la myotomie œsophagienne, avec l'instrument de son choix.



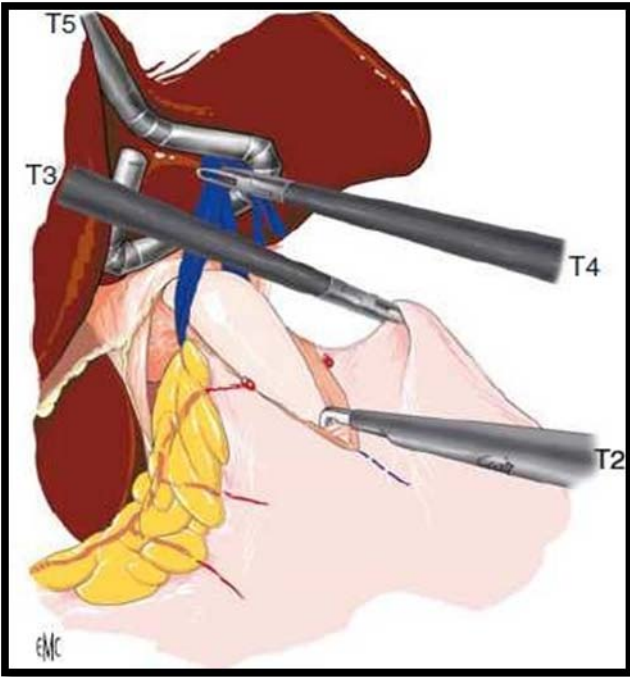


Figure 48 : Myotomie sur le versant gastrique réalisée de haut en bas.

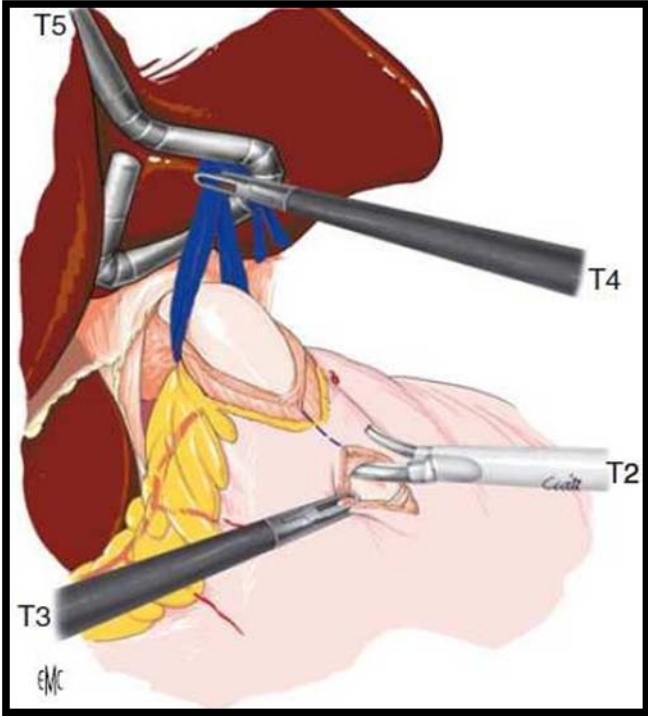


Figure 49 : Myotomie sur le versant gastrique réalisée de bas en haut.

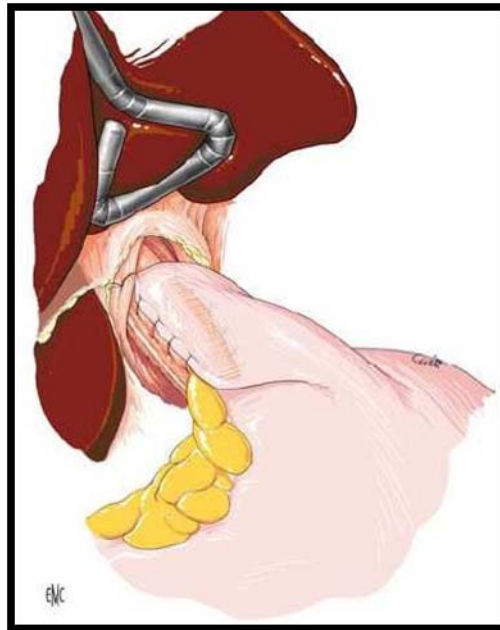


Figure 50 Hémivalve antérieure de Dor



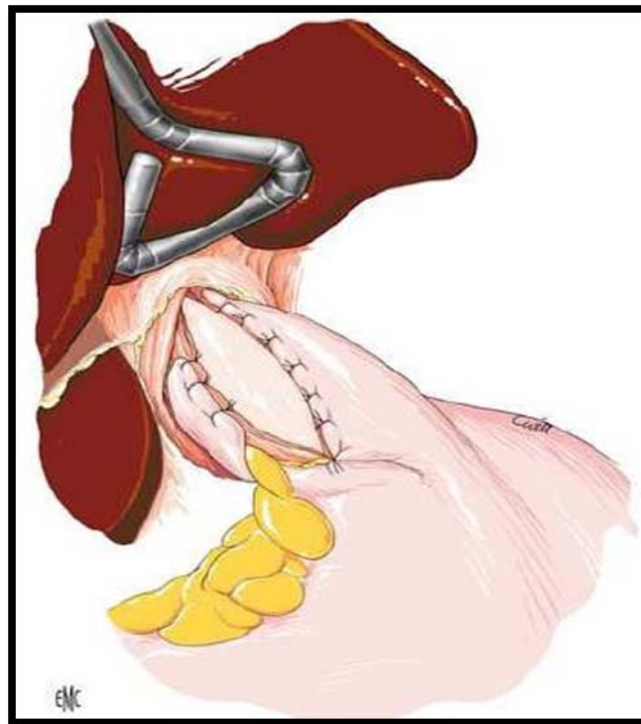
Figure 51 Réfection de l'angle de HIS par adossement de la grosse tubérosité au bord gauche de la myotomie.

f) **Hémivalve postérieure de type Toupet :**

La face postérieure de la grosse tubérosité est attirée vers la droite à travers la fenêtre rétro-œsophagienne, à l'aide de la pince à préhension en T3. Elle est ensuite suturée au bord droit de la myotomie selon les mêmes principes que précédemment.

Une deuxième ligne de suture reconstruit l'angle de His en adossant la grosse tubérosité au bord gauche de la myotomie, comme nous l'avons décrit dans le paragraphe précédent.

Quelques points fixent l'hémivalve postérieure au pilier droit.



**Figure 52 Hémivalve postérieure de Toupet.**

o **Fin de l'intervention :**

Le rapprochement postérieur des piliers du diaphragme n'est pas indispensable s'il n'y a pas eu de dissection trop importante du cardia, ou de hernie hiatale associée. Dans le cas contraire, un ou deux points de fil non résorbable de calibre 0 peuvent rapprocher les piliers, en

veillant surtout à laisser un calibre suffisant au passage de l'œsophage. Un rapprochement excessif est en effet une source classique de dysphagie, et irait bien évidemment à l'encontre de l'objectif de l'intervention. Le lacs est ensuite retiré.

Le drainage de principe n'est pas indispensable.

o **Suites opératoires :**

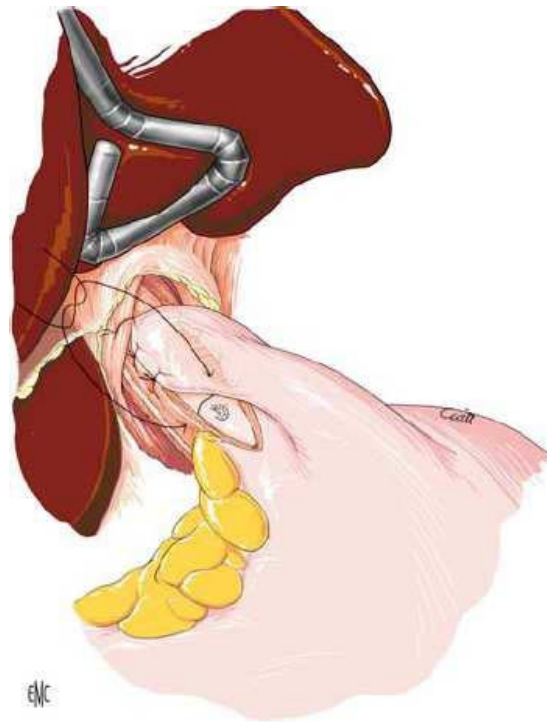
Les suites opératoires sont, en règle générale, très simples. La sonde gastrique est enlevée soit en fin d'intervention, soit le lendemain. Le patient est réalimenté après l'ablation de la sonde, et la sortie rapidement autorisée. Enfin, on peut vérifier par un transit oeso-gastro-duodéal le bon résultat anatomique de l'intervention.

o **les complications :**

La plaie muqueuse est la complication la plus redoutée de cette opération. Elle est habituellement sans grande conséquence si elle est reconnue en peropératoire (199), et n'impose pas de conversion de principe en laparotomie. La brèche est suturée en bourse ou à points séparés de fil résorbable calibre 5/0, et l'intervention s'achève par une hémivalve antérieure de Dor qui couvre la myotomie (Fig. 16). L'étanchéité de la suture est vérifiée par insufflation d'air dans l'œsophage, la cavité abdominale ayant été préalablement remplie de sérum. Dans cette situation particulière, il est préférable de mettre en place un drain de Redon. Si la plaie muqueuse n'est pas vue en peropératoire, les complications qui en découlent nécessitent une réintervention en urgence. Le pronostic vital peut même être engagé, et ce d'autant plus que la reprise chirurgicale serait tardive.

Un saignement peut survenir lors de la myotomie si l'on n'utilise pas de bistouri harmonique. Une coagulation bipolaire est possible sur les berges. Un simple tamponnement est conseillé en cas de saignement de la sous-muqueuse car une coagulation à ce niveau, même bipolaire, entraîne un trop grand risque de perforation.

Un pneumothorax dû à une brèche pleurale gauche peut nécessiter une exsufflation, voire un drainage pleural.



**Figure 53 : Suture d'une plaie muqueuse en bourse ou à points séparés et couverture par une hémivalve antérieure.**

g) **Intervention de HELLER par laparotomie :**

L'opération de Heller par laparoscopie est actuellement la technique de référence, toutefois, elle peut ne pas être envisageable en raison de contre-indication ou d'impossibilité technique de la cœlioscopie. Il faut donc, dans ces cas, recourir à une intervention par laparotomie.

o **Installation du patient**

Le patient est couché en décubitus dorsal, placé sur un coussin de Hautefeuille qui permet de faire saillir la région œsogastrique et qui est préférable à la mise en place d'un billot. Des piquets de Toupet sont fixés sur la table opératoire et positionnés au-dessus des épaules. L'opérateur se place à droite du patient, l'aide en face.

o **Voie d'abord**

Il s'agit en règle d'une médiane sus- et para-ombilicale prolongée le plus haut possible mais sans résection de l'appendice xiphoïde.

La voie d'abord bi-sous-costale n'est pas recommandée pour cette intervention.

○ **Exposition du champ opératoire**

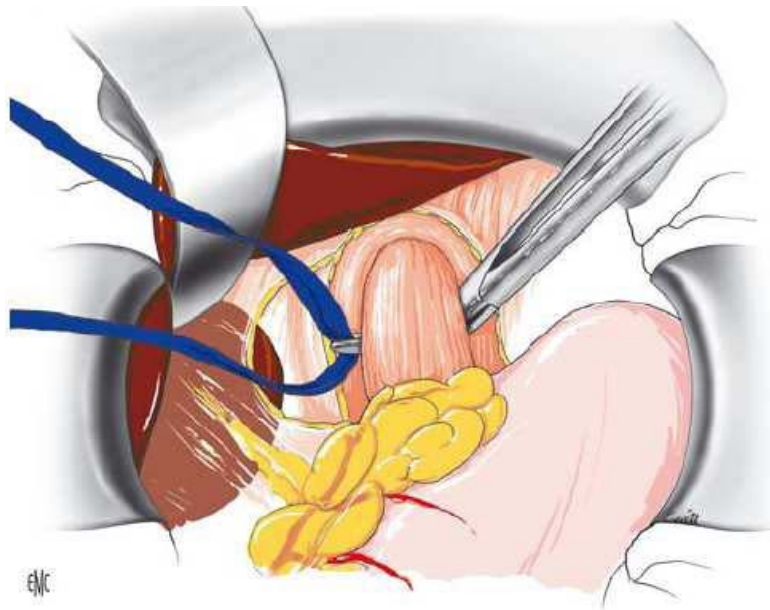
Une valve de Rochard est positionnée vers le haut et mise en traction, cependant que le patient est placé en procubitus.

L'incision est écartée latéralement par un écarteur de Ricard.

Le lobe gauche du foie est récliné soit par une valve malléable, soit par une valve vaginale tenue par une pince languette fixée sur la valve de Rochard.

○ **Abord de la région hiatale**

Celle-ci s'effectue par section du petit épiploon, puis incision du péritoine le long du pilier droit du diaphragme et sur la face antérieure de l'œsophage de façon à libérer la jonction œsogastrique et à passer, sous l'œsophage, un lacs dont les deux brins sont mis chacun sur une pince de façon à obtenir une représentation optimale de la jonction œsogastrique .



**Figure 54 Mise sur lacs de la jonction œsogastrique.**

o **Déroulement de l'intervention**

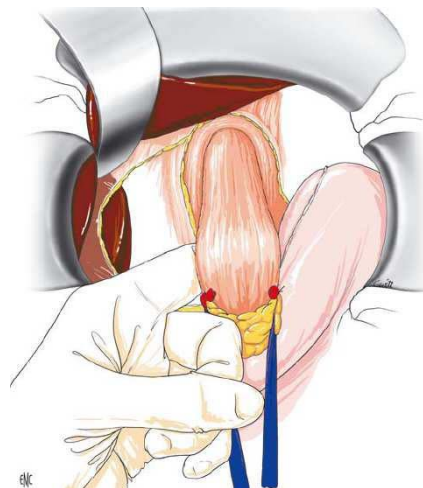
La myotomie débute après section des vaisseaux cardio-tubérositaires antérieurs dont les ligatures sont mises en traction sur deux petites pinces, ce qui va permettre de faire saillir la musculature.

L'opérateur passe son index gauche en arrière de l'œsophage (Fig. 41), ce dernier est alors légèrement surélevé permettant à la main droite d'inciser au bistouri les plans musculaires jusqu'à faire saillir la muqueuse (Fig. 56) ; puis on insinue latéralement les ciseaux de Metzenbaum pour libérer au maximum en largeur la face antérieure de la muqueuse œsophagienne.

Cette myotomie est poussée aussi haut que le permet l'exposition mais jamais plus loin pour permettre de suturer, dans de bonnes conditions, une éventuelle plaie muqueuse. Vers le bas, il est préférable de réaliser la myotomie sur le bord gauche de l'œsophage à distance des branches du pneumogastrique antérieur (Fig. 57).

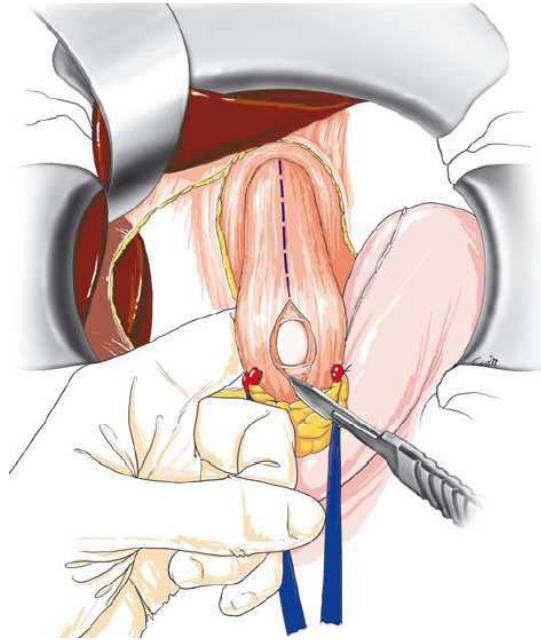
La myotomie est poursuivie sur le versant gastrique à gauche de la jonction œsogastrique où la musculature est plus épaisse.

Elle est effectuée aux ciseaux en s'aidant de petites coagulations.



**Figure 55 : Exposition de l'oesophage par l'index gauche de l'opérateur.**





**Figure 56 Myotomie au bistouri.**



**Figure 57 : Prolongement de la myotomie sur le versant gastrique au niveau de la partie gauche du cardia et de l'estomac.**



On peut enfin rapprocher les piliers par un point de Nylon® 0 et réaliser, comme cela a été décrit, une valve antireflux type Toupet ou Dor selon les préférences de chacun.

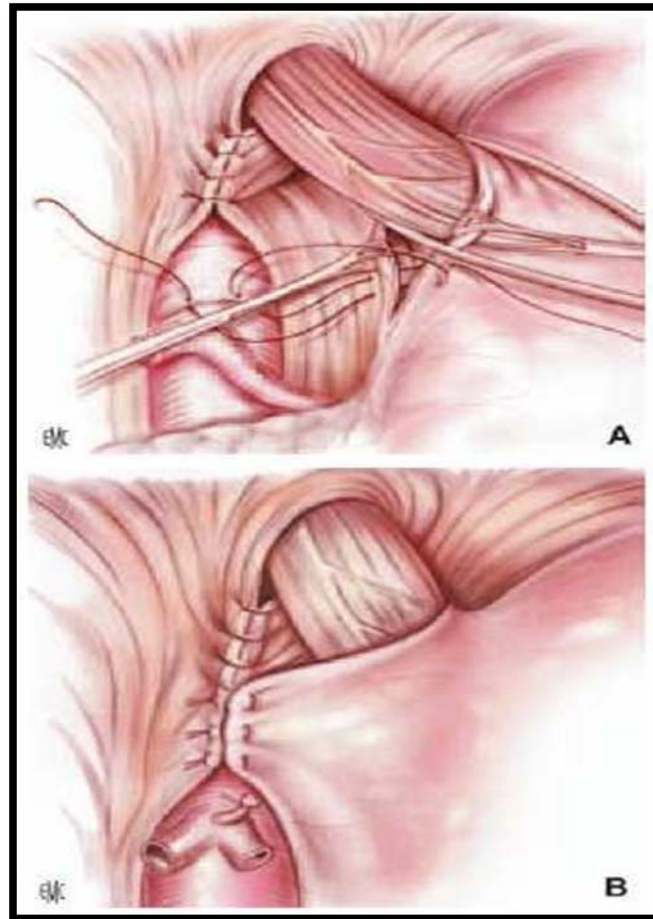
Lorsqu'un montage type Toupet est réalisé, certains mettent en place entre le lobe gauche du foie et la myotomie un film antiadhérences. Il n'est pas habituel de drainer cette intervention ; la laparotomie est fermée classiquement.

En plus des 2 procédés anti-reflux déjà détaillé (DOR et TOUPET), 3 autres procédés sont largement utilisés : NISSEN, TALL et HILL.

o **Procédé de HILL (159):**

Le principe de cette intervention décrite par Hill en 1967 (170) est de fixer la jonction cardiopulmonaire au ligament arqué du diaphragme. Cette fixation peut être adaptée aux données de la manométrie peropératoire en augmentant la tension jusqu'à obtention d'une pression du sphincter inférieur de l'œsophage autour de 30 cm d'eau. La membrane phrénopulmonaire est sectionnée au niveau de son insertion diaphragmatique et à distance de l'œsophage pour servir de point d'appui à la cardioplastie. La pars flaccida et la pars condensée du petit épiploon sont ensuite sectionnées en préservant les branches gauches du nerf pneumogastrique, et le pilier droit du diaphragme est disséqué en arrière. La libération du ligament arqué se fait par une incision du surtout fibreux préaortique entre les piliers du diaphragme au contact de l'aorte, en restant au-dessus de l'origine du tronc coeliaque. Un dissecteur placé au contact de l'aorte permet, par une manoeuvre de soulèvement, d'isoler le ligament arqué, et d'éviter une blessure vasculaire aortique lors de la réparation. L'estomac est alors tourné dans le sens horaire pour exposer les feuillets antérieurs et postérieurs de la membrane phrénopulmonaire. Quelques fils non résorbables sont placés successivement dans les feuillets antérieurs et postérieurs de cette membrane puis dans le ligament arqué. Cette cardiopexie ferme l'angle de His, favorisant le rétablissement d'une valve gastro-œsophagienne de 1,5 à 4 cm de longueur. L'hiatus œsophagien est ensuite fermé par deux à trois points de fils

non résorbables.



**Figure 58 : Procédé de Hill (1969).**

**A. Passage des points entre les bords antérieur et postérieur de la petite courbure gastrique et le ligament arqué du diaphragme.**

**B. Aspect final. Points serrés entre la petite courbure gastrique et le ligament arqué**

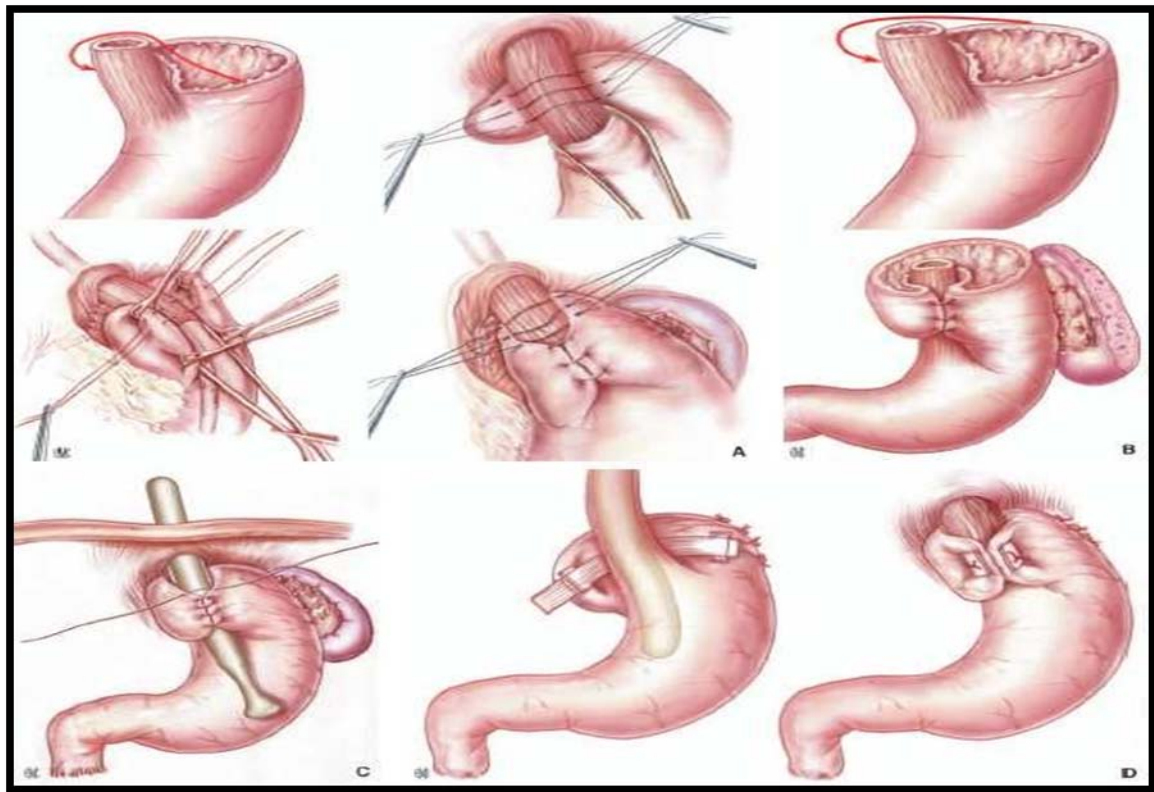
○ **Procédé de Nissen (1969):**

Comme toutes les interventions antireflux, elle commence par voie abdominale par une dissection de l'œsophage abdominal, mis sur lacs et libéré sur 5 à 8 cm, et un rapprochement des piliers du diaphragme en arrière de l'œsophage. La dissection de l'œsophage et de la petite courbure doit être suffisante pour autoriser sans difficulté le passage de la grosse tubérosité

gastrique en arrière de l'œsophage.

Les faces antérieure et postérieure de la grosse tubérosité sont mobilisées, et il est souvent nécessaire de lier plusieurs vaisseaux courts gastro- spléniques. L'œsophage étant mis en traction à l'aide du lacs vers le bas, la main droite de l'opérateur repousse la face postérieure droite de la grosse tubérosité en arrière de l'œsophage et en avant du pneumogastrique droit. Celle-ci est récupérée sur le bord droit de l'œsophage à l'aide d'une pince de Babcock, puis ramenée en avant de l'œsophage. La valve de 360° est fixée autour de l'œsophage abdominal à l'aide de points séparés d'un fil non résorbable.

Dans la technique initialement décrite par NISSEN, la suture solidarise la face antérieure de la grosse tubérosité, l'œsophage abdominal puis à nouveau la grosse tubérosité sur le bord droit de l'œsophage. Quatre à cinq points distants de 1 à 1,5 cm sont passés, manchonnant l'œsophage sur 4 à 6 cm. Ces points prennent appui sur la musculature œsophagienne et doivent ménager le pneumogastrique gauche. La valve rétro-œsophagienne peut passer en avant ou en arrière du pneumogastrique droit sans entraîner de conséquences sur la vidange gastrique postopératoire ou la qualité des résultats (171).



**Figure 59 : Procédé de Nissen.**

- A. Nissen classique : après ligature des vaisseaux courts, les deux parties de la valve sont présentées par les pinces de Babcock. Les fils sont passés dans les deux valves et dans la paroi antérieure de l'oesophage.**
- B. Procédé de Nissen-Rossetti : fundoplicature totale aux dépens de la face antérieure, sans ligature des vaisseaux courts.**
- C. Procédé de floppy Nissen : Après ligature des vaisseaux courts, adossement des deux parties de la valve sur 2 cm avec bougie de calibration empêchant la compression de l'oesophage.**  
**Floppy Nissen : avec calibrage intra-oesophagien et ligature des vaisseaux courts**

o **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'éruclations et de vomissements .

## **F. Les 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(43).

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(172) 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 13 jours

c. **Les résultats fonctionnels :**

En général, les résultats fonctionnels immédiats sont bons. Chez la très grande majorité des enfants, la dysphagie disparaît immédiatement, comme ce fut le cas dans notre série.

Les critères d'évaluation du succès de Heller sont (51,64) :

✚ **Critères cliniques :**

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

Pour un suivi codifié, le score d'Edckardt (Voir plus haut) a été utilisé par plusieurs équipes (51,64) avec des modifications pour qu'ils soient adaptés à la population pédiatrique ;

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

Dans notre série, 2 patients ont réalisé un TOGD postopératoire, qui a objectivé chez le premier un aspect dilaté de l'œsophage avec un bon passage du produit de contraste vers les anses jéjunales avec un deuxième contrôle radiologique qui a montré la persistance de la dilatation de l'œsophage, chez le deuxième, cet examen a objectivé une réduction du calibre œsophagien avec un bon passage oesocardial.

l'évolution était très bonne à 3 mois selon le score d'Edckardt

✚ **Critères manométriques :**

La manométrie montre une diminution ou une normalisation de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage tout en conservant un gradient œsogastrique 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-œsophagien après chirurgie du mégaoesophage est estimée entre 3 et 50%.

✚ **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.

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(173,174).

Dans la littérature pédiatrique, La récurrence des symptômes particulièrement la dysphagie est estimée entre 0 et 20% (43,175, 172,176, 177).

**d. Les résultats éloignés :**

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(178).

**Tableau XV Les différents groupes de patients selon les résultats obtenus**

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

La grande majorité des succès immédiats sont durables.

Dans notre série, 8 patients ont été revus, avec un recul allant de 2 à 12 mois, avec un recul moyen à 7 mois, 3 patients ont été perdus de vue.

Les 8 patients ont tous eu une bonne évolution avec disparition de la dysphagie, une reprise pondérale et amélioration du rendement scolaire.



**Tableau XVI L'évolution postopératoire selon les séries pédiatriques (179, 180,181,182)**

Auteurs	Nombre de patients opérés	Résultats (taux de succès)	Reculs (mois)
ZHANG	9	88,9%	15,2
HUSSEIN	29	70%	56,4
JAFRI	11	63,3%	49,2
TANNURI	15	80%	32,3
VIOLA	20	75%	45
CORDA	20	75%	60
Notre étude	11	72%	7 mois

### **G. Les voies thoraciques:**

#### **a) Par thoracotomie: 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'œsophage est ouverte longitudinalement à partir du hiatus jusqu'à près de l'arcade aortique.

L'œsophage est libéré et contrôlé sur un lacs. 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-œsophagienne puisse être tirée vers l'arcade thoracique, tout en épargnant la partie postérieure attachée à l'hiatus par le ligament phrénœsophagien.

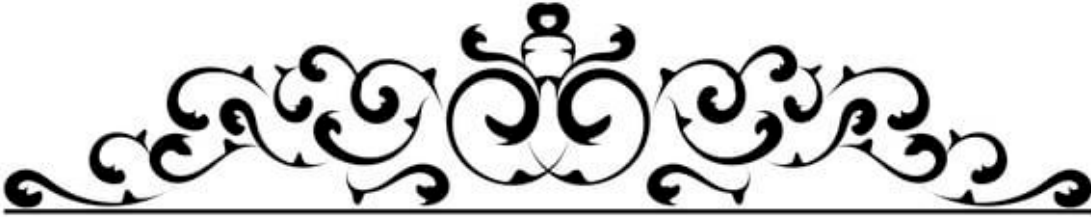
Ceci aidera à maintenir le cardia au dessous du diaphragme.

#### **b) Par thoracoscopie :**

Elle est plus facile que la voie cœlioscopique et entraîne peu de reflux gastro-œsophagien.

Une œsophagoscopie est faite simultanément, elle facilite l'identification de l'œsophage 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.



---

*CONCLUSION*

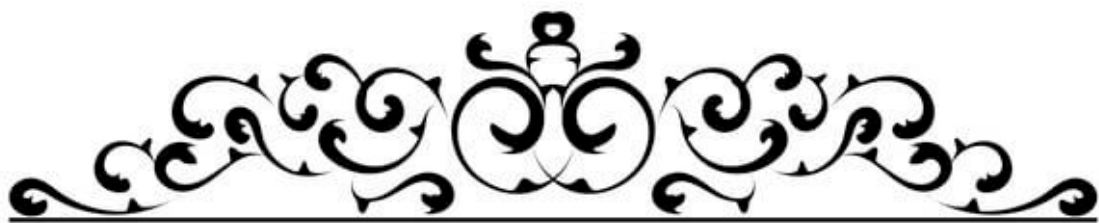
---



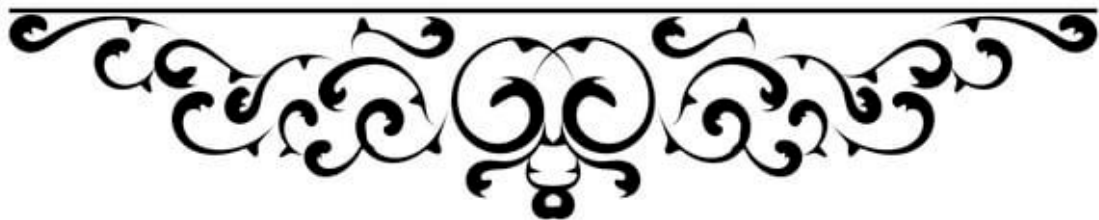
Le mégaoesophage est un désordre fonctionnel de l'œsophage, caractérisé par un trouble moteur primitif du corps œsophagien et d'une relaxation incomplète voire absente de son sphincter inférieur durant la déglutition.

L'étude de notre série de 11 cas associée à une revue de la littérature confirme:

- Son étiopathogénie, encore inconnue, est le sujet de plusieurs travaux scientifiques
- Actuellement et grâce à l'apport des nouvelles techniques de recherche en biologie moléculaire, on peut discuter plusieurs théories.
- Le diagnostic est confirmé par la manométrie œsophagienne à côté du transit baryté et l'endoscopie.
- Le diagnostic reste tardif dans les pays en voie de développement ceci peut être lié à la méconnaissance de la pathologie par les médecins, la sous médicalisation, l'inaccessibilité aux moyens de diagnostic (endoscopie, manométrie, radiologie), l'adaptation des patients aux symptômes et le retard de consultation de la famille, Ce qui retentit sur l'état général de l'enfant. D'où la nécessité de développer les moyens diagnostiques, la prise en charge correcte des malades et rendre plus performant les méthodes de traitement.
- 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 de la maladie donne des meilleurs résultats.



*RESUMES*



## RESUME

Le mégaoesophage primitif ou Achalasie est un trouble primitif de la motricité œsophagienne, caractérisé par une anomalie du péristaltisme ainsi qu'une incapacité ou insuffisance de relaxation du SIO. Il s'agit d'une affection rare chez l'enfant.

Nous rapportons une étude rétrospective descriptive portant sur 11 cas d'enfants atteints du Megaesophage, hospitalisés au service de chirurgie pédiatrique B à l'hôpital mère et enfant CHU Mohammed VI de MARRAKECH entre janvier 2012 et décembre 2021.

L'âge Moyen des patients inclus dans cette étude était de 6 ans et 4mois,

La tranche d'âge inférieure à 1 an était la plus prédominante. Notre étude comportait 6 patients de sexe féminin et 5 de sexe masculin. Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic était de 2 mois à 7 ans avec une prédominance des patients qui présentaient des vomissements évoluant depuis la naissance. Le maître symptôme était les vomissements, présent chez tous les patients. Ces vomissements étaient associées à une dysphagie aux liquides chez 3 patients, solides chez 2 patients et mixte chez un seul patient.

Le TOGD a été réalisé chez 10 patients. Une dilatation de l'œsophage avec réduction du calibre du cardia a été retrouvée chez 9 de nos patients.

Le traitement chirurgical du mégaoesophage avait consisté en une cardiomyotomie extra-muqueuse de Heller par voie abdominale dans tous les cas. Le SAR a été réalisé chez tous nos patients.

Dans notre série, 8 patients ont été revus avec un recul moyen à 7 mois. Les résultats cliniques étaient considérés satisfaisants, avec disparition de la dysphagie, l'absence de RGO et un bon passage oeso-cardial au TOGD

## ABSTRACT

Primary megaesophagus or Achalasia is a primary esophageal motor disorder, characterised by abnormal peristalsis and an inability or insufficiency of LES relaxation. It is a rare condition in children.

We report a retrospective descriptive study of 11 cases of children with megaesophagus, hospitalized in the department of pediatric surgery B at the hospital mother and child CHU Mohammed VI of MARRAKECH between January 2012 and December 2021.

The average age of the patients included in this study was 6 years and 4 months,

The age group below 1 year was the most predominant. Our study included 6 female and 5 male patients. The average time between the first symptoms and the diagnosis was between 2 months and 7 years, with a predominance of patients who presented with vomiting since birth. The main symptom was vomiting, present in all patients. Vomiting was associated with fluid dysphagia in 3 patients, solid dysphagia in 2 patients and mixed dysphagia in one patient.

TOGD was performed in 10 patients. Dilatation of the oesophagus with reduction of the cardia calibre was found in 9 of our patients.

The surgical treatment of the megaesophagus consisted of an abdominal Heller extra-mucosal cardiomyotomy in all cases. RAS was performed in all our patients.

In our series, 8 patients were reviewed with a mean follow-up of 7 months. The clinical results were considered satisfactory, with disappearance of dysphagia, absence of GERD and a good oesocardial transition to TOGD

## ملخص

ضخامة المريء هو اضطراب بدائي في محرك المريء، يتميز بخلل في التمعج بالإضافة إلى عدم القدرة أو عدم كفاية استرخاء المصرّة السفلية للمريء. هذه الحالة نادرة عند الأطفال.

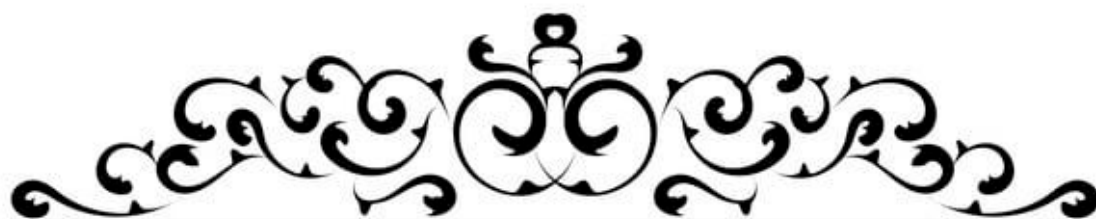
هذه الدراسة الاستيعادية الوصفية شملت 11 حالة لأطفال مصابين بضخامة المريء التي تم جمعها في مصلحة الجراحة العامة للأطفال ، بمستشفى محمد السادس بمراكش ما بين يناير 2012 وديجنبر 2021.

كان متوسط عمر المرضى المشمولين في هذه الدراسة 6 سنوات و 4 أشهر، وكانت الفئة العمرية الأقل من سنة 1 هي الأكثر حضورا . شملت دراستنا 6 مرضى من الإناث و 5 ذكور. كان متوسط الوقت بين ظهور الأعراض والتشخيص من شهرين إلى 7 سنوات مع هيمنة مرضى القيء الذي كان حاضرا منذ الولادة. كان العرض الرئيسي هو القيء الموجود عند جميع المرضى. هذا القيء كان مصاحب بعسر بلع السوائل عند 3 مرضى ، و صلب عند مريضين ومختلط عند مريض واحد.

تم انجاز العبور المرئي ل 10 مرضى ، وقد مكن من مشاهدة تمدد المريء مع إنخفاض عيار فؤاد المعدة عند 9 مريضا تم انجاز عملية هيلر عن طريق فتح البطن عند جميع المرضى، كانت العملية مقترنة بنظام مضاد للجزر عند جميع المرضى.

في هذه الدراسة توبع 8 مرضى بصفة منتظمة مع معدل تراجع يقدر ب 7 أشهر اعتبرت النتائج مرضية مع اختفاء عسر البلع و الجزر وكذلك انعدام أو نقصان التضيق أثناء العبور المرئي





*ANNEXE*



**Fiche d'exploitation (prise en charge du megaesophage idiopathique chez l'enfant)**

Identité : nom :

Prénom :

IP :

Sexe :

Âge :

Date d'entrée

Date sortie

Mutuelle

Téléphone

Antécédents : médicaux                      Oui                      Non  
                     

si oui lesquelles :

- chingicaux :                      Oui                      Non  
                     

si oui lesquelles.

MOTIF DE CONSULTATION : dysphagie                      oui                      non  
                     

Régurgitations

Retard statu pondéral

Vomissements chroniques

Histoire de la maladie :

- date de début

- les signes cliniques révélateurs

- la durée d'évolution

Ex. clinique - les signes de déshydratation                      oui                      Non  
                     

- retard staturo-pondéral

- signes cliniques particuliers :

Asthénie                                           

Tendance à l'hypoglycémie

Bilan paraclinique : rx du Thorax                      faite                      non faite.

Résultats :

- TOGD faite non faite

Résultats :

- FOGD avec biopsie faite non faite

- manométrie faite non faite

Résultats :

Stratégie thérapeutique :

	Oui	non		oui	non
Endoscopie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	chirurgie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

CRO :

Type :

Suites opératoires :

	Oui	non
Vomissement	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Disparition de dysphagie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Prise de poids	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Evolution à 3 mois

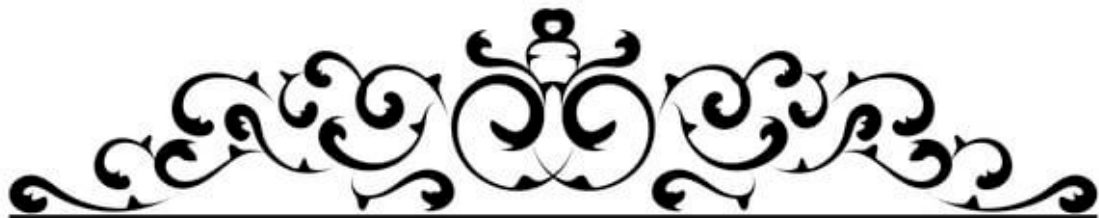
Bonne non.

TOGD de contrôle

faite

non faite

Résultats



*BIBLIOGRAPHIE*



1. **Franklin AL, Petrosyan M, Kane TD.**  
Childhood achalasia: a comprehensive review of disease, diagnosis and therapeutic management. *World J Gastrointest Endosc* 2014;6:105–11.
2. **S. Viola et al :**  
le mégaoesophage de l'enfant : profil clinique et évolution à long terme. / *Archives de pédiatrie* 12 (2005) 391–396.
3. **Pandolfino JE, Kwiatek MA, Nealis T, Bulsiewicz W, Post J, Kahrilas PJ.**  
Achalasia: a new clinically relevant classification by high-resolution manometry. *Gastroenterology* 2008;135:1526–33.
4. **S. Moreau, M. Goollet de Rugy, E Babin, A Valdazo, P Delmas :**  
anatomie et  
physiologie de l'œsophage, *Encyclopédie médico-chirurgicale* : 20–800–A–10 2010 Elsevier, paris.
5. **D. Bastian, J. Mourot :**  
traité de Technique chirurgicale appareil digestif :  
anatomie chirurgicale de l'œsophage : 40–170 (1987).
6. **6. 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.
7. **F. H. Netter MD, A. F. Delley, J. H. Meyers :**  
*Atlas d'anatomie humaine* (1995), p : 220–229.
8. **Durand-Fontanier S., Valleix D.** Anatomie chirurgicale de l'œsophage. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40–170, 2007)
9. **Caix M, Descottes B, Rousseau D,**  
Grousseau D. La vascularisation artérielle de l'œsophage thoracique moyen et inférieur. *Anat Clin* 1981; 3:95–106
10. **Nemours-Auguste S, Barag N.**  
Œsophage, déglutition. Anatomie, physiologie, radiologie clinique. Paris: Expansion Scientifique Française: 1979. p. 161–252.
11. **G. E. Boeckxstaens.**  
The lomer esophageal sphincter:  
*neurogastroenterol Motil* (2005). 17 (Suppl 1), 13–21.134
12. **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
13. **Collégial en Hépatogastro-Entérologie**  
objectifs en hépatogastroentérologie 1999, chapitre : 1révision octobre 2002 : p6–17.

- 14. S. Singh and S. Hamdy:**  
the upper oesophageal sphincter neurogastroenterol motil (2005) 17 (suppl. 1), 3–12
- 15. . 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.
- 16. Digestive Diseases and sciences**  
(publisher: springer Netherlands) Volume 47, number 11) date: November 2002 pages: 2538–2543.
- 17. Verne GN, Hahn AB, Pineau BC, Hoffman BJ Wojciechowski BW, Wu WC.**  
Association of HLA–DR and DQ alleles with idiopathic achalasia.
- 18. 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.
- 19. Park W, Vaezi MF and al.**  
Etiology and pathogenesis of achalasia : The current understanding .Am J Gastroenterol .2005 Jun;100(6):1404–14. Review.
- 20. 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.
- 21. JL Michel, D Jan, P Montupet, Y**  
Révillon chirurgie endoscopique de l'enfant, Encyclopédie médico–chirurgicale : 4–019–A–10 1999 Elsevier, paris.
- 22. S. Moreau, M. Goollet de Ruyg, E Babin, A Valdazo, P Delmas :**  
anatomie et physiologie de l'œsophage, Encyclopédie médico–chirurgicale : 20–800–A–10 2010 Elsevier, paris.
- 23. Pastor AC, Mills J, Marcon MA, Himidan S, Kim PC.**  
Single centre 26– year experience with treatment of esophageal achalasia: Is there an optimal methode J Pediatr Surg 2009;44:1349–54.)
- 24. Eckardt AJ, Eckardt VF.**  
Current clinical approach to achalasia. World J Gastroenterol 2009;15:3969–75.
- 25. 25. Podas T, Eaden J, Mayberry M, Mayberry J.**  
Achalasia: A Critical Review of Epidemiological Studies. The American Journal of Gastroenterology 1998; 3: 2345–2347.
- 26. Khok–Yo Ho, Hua–Hui Tay.**  
Oesophagogastric varices and achalasia. A prospective study of the clinical features, manometric findings, incidence and prevalence of achalasia in sangapore. Journal of Gastroenterology and Hepatology 1999; 14: 791–795.
- 27. Gockel I, Timm S, Sgourakis GG, Musholt TJ, Rink AD, Lang H.**  
Achalasia–if surgical treatment fails: Analysis of remedial surgery. J Gastrointest Surg 2010;14:S46–57.

- 28. Salis GB, Mazzadi SA, Garcia AO, Chiocca JC.**  
Pneumatic dilatation achalasia of the esophagus: a report from Argentina. *Diseases of the Esophagus* 2004; 17: 124–128.
- 29. Hallal C, Kieling CO, Nunes DL, Ferreira CT, Peterson G, Barros SG, et al.**  
Diagnosis, misdiagnosis, and associated diseases of achalasia in children and adolescents: a twelve-year single center experience. *Pediatr Surg Int* 2012;28:1211–7.
- 30. Pediatric Achalasia in the Netherlands:**  
Incidence, Clinical Course, and Quality of Life Marije Smits, MSc1, Marinde van Lennep, BSc, Remy Vrijlandt 0022–3476/\$ – see front matter. Copyright a 2016 Elsevier Inc.
- 31. Verne GN, Sallustio JE, Eaker EY.**  
Anti-myenteric neuronal antibodies in patients with achalasia. A prospective study. *Dig Dis Sci* 1997 ; 42 ; 307 ; 313
- 32. Raymond L, Lach B, Shamji**  
FM (1999) Inflammatory aetiology of primary oesophageal achalasia: an immunohistochemical and ultrastructural study of Auerbach's plexus. *Histopathology* 35:445–453)
- 33. Ruiz- de Leon A, Mendoza J, Sevilla-Mantilla C, et al.**  
Myenteric antiplexus antibodies and class 2 HLA in achalasia. *Dig Dis Sci* 2002 ; 47 :15–19.
- 34. Wong RK, Maydonovitch CL, Metz SJ, Baker JRJR.**  
Significant DQW1 association in achalasia. *Dig Dis sci* 1989 ; 34: 346–352.
- 35. Stein D, Knauer CM.:**  
Achalasia in monozygotic twins. *DIG DIS sci* 1982; 27: 636–640.
- 36. Zimmerman FH, Rosensweig NS**  
(1984) Achalasia in a father and son. *Am J Gastroenterol* 79(7):506–508
- 37. Fawaz Chikh Torab · Moustafa Hamchou · Gabriel Ionescu · Ahmed H. Al-Salem,**  
Familial achalasia in children *Pediatr Surg Int* (2012) 28:1229– 1233
- 38. Annese V, Napolitano G, Minervini MM, Perri F, Ciavarella G, Di Giorgio G, Andriulli A**  
(1995) Family occurrence of achalasia. *J Clin Gastroenterol* 20(4):329–330
- 39. Nihoul-Fe´ké té´ C, Bawab F, Lortat-Jacob S, Arhan P**  
(1991) Achalasia of the esophagus in childhood. Surgical treatment in 35 cases, with special reference to familial cases and glucocorticoid deficiency association. *Hepatogastroenterology* 38(6):510–513
- 40. Rozycki DL, Ruben RJ, Rapin I, Spiro AJ**  
(1971) Autosomal recessive deafness associated with short stature, vitiligo, muscle wasting and achalasia. *Arch Otolaryngology* 93(2):194–197
- 41. Okawada M, Okazaki T, Yamataka A et al**  
(2005) Down's syndrome and esophageal achalasia: a rare but important clinical entity. *Pediatr Surg Int* 21:997–1000

**42. Enver Simsek,**

Onder Can and Yildiz Esophageal achalasia with panhypopituitarism: A rare association Dallar Ankara Research and Training Hospital, Department of Pediatric Endocrinology, Ankara, Turkey doi: 10.1111/j.1442-200X.2010.03314.x Pediatrics International © 2011 Japan Pediatric Society

**43. Tannuri.**

Laparoscopic extended cardiomyotomy in children: an effective procedure for the treatment of esophageal achalasia ;Journal of Pediatric Surgery (2010) 45, 1463-1466.)

**44. Monzy F, Bommelaer G.**

Bilan diagnostique d'une dysphagie. Acta Endoscopica 2006;36:519-32.

**45. G. E. Boeckxstaens.**

The lomer esophageal sphincter: neurogastroenterol Motil (2005). 17 (Suppl 1), 13-21.

**46. Y. Révillon, S. Lortat jacob, p. Héliardot, j. Bienaymé, F.**

Barg Chirurgie digestive de l'enfant (1990)- le mégaoesophage : 147-155.

**47. L. Michaud**

Démarche diagnostique devant une dysphagie d'origine œsophagienne chez l'enfant Unité de gastro-entérologie, hépatologie et nutrition, Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'oesophage, Pôle enfant, Département de pédiatrie, Hôpital Jeanne-de-Flandre, Lille. 2011

**48. Raven RW.**

Achalasia of the oesophagus in children BNJ 5267: 1614-1616. 1961

**49. S. Viola et al :**

le mégaoesophage de l'enfant : profil clinique et évolution à long terme. / Archives de pédiatrie 12 (2005) 391-396.

**50. Pandolfino JE, Kwiatek MA, Nealis T, Bulsiewicz W, Post J, Kahrilas PJ.**

Achalasia: a new clinically relevant classification by high-resolution manometry. Gastroenterology 2008;135:1526-33.

**51. 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,

**52. 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,

**53. 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.



54. <http://campus.cerimes.fr/media/campus/deploiement/hepato-gastro-enterologie/enseignement/item345/site/html/cours>
55. **Myers NA, Jolley SG, Taylor R.:**  
Achalasia of the cardia in children: a worldwide survey. *J Pediatr Surg* 1994; 29; 1375–1379.)
56. **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.
57. **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.
58. **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.
59. **Vaysse Ph, Guitard J, Moscovici J, cao-van c, juskiewenski S.**  
Mégaoesophage par achalasia chez l'enfant. *Chir pédiatr.* 1989, 23 : 81– 86.)
60. **Sinan H, Tatum RP, Soares RV, et al.**  
Prevalence of respiratory symptoms in patients with achalasia. *Dis Esophagus* 2010;24:224–8, doi:10.1111/j.1442–2050.2010.01126.x.
61. **Michael Roskies, McGill University, and David Zielinski;**  
and Dominique Levesque, , and Sam J. Daniel, Montreal Children's Hospital, Montreal, QC. DOI 10.2310/7070.2012.00029 2012
62. **Williams VA, Peters JH.**  
Achalasia of the esophagus: a surgical disease. *J Am Coll Surg* 2009;208:151–62
63. **Eckardt VF, Gockel I, Bernhard G.**  
Pneumatic dilation for achalasia: late results of a prospective follow up investigation. *Gut* 2004;53:629–33.)
64. **Camille Jung**  
le traitement des achalasia idiopathiques chez l'enfant :étude de 11 cas et revue de littérature :thèse en medecine de faculté de medecine de rene descartes paris5,2007.
65. **Huebner A, Yoon SJ, Ozkinay F, et al.**  
Triple A syndrome—clinical aspects and molecular genetics. *Endocr Res* 2000 Nov;26:751—9
66. **Allgrove J, Clayden G. S, Grant D. B, Macaulay J. C.**  
Familial glucocorticoid deficiency with achalasia of the cardia and deficient tear production. *The Lancet.* June 17, 1978 and 1284–86.
67. **Enderlin Thibaut**  
LE SYNDROME TRIPLE–A : Maladie d'ALLGROVE ; De l'anomalie fonctionnelle nucléaire aux neuropathies périphériques. Méta analyse et étude de cas cliniques . Université CLAUDE BERNARD – LYON 1 2013)

- 68. Francis DL, Katzka DA**  
(2010) Achalasia: update on the disease and its treatment. *Gastroenterology* 139:369–374.
- 69. Khelif K, De Laet MH, Chaouachi B et al**  
(2003) Achalasia of the cardia in Allgrove's (triple A) syndrome: histopathologic study of 10 cases. *Am J Surg Pathol* 27:667–672.
- 70. Y. Li · S. C. Fallon · M. A. Helmrath · M. Gilger · M. L. Brandt**  
Surgical treatment of infantile achalasia: a case report and literature review  
*Brandt Pediatr Surg Int* (2014) 30:677–679.
- 71. Hussain SZ, Thomas R, Tolia V.**  
A review of achalasia in 33 children. *Dig Dis Sci* 2002;47:2538–43.
- 72. V an der Pol RJ, Benninga MA, Magré J, Van Maldergem L, Rotteveel J, van der Knaap MS, de Meij TG.**  
*Eur J Pediatr.* 2015 Jul;174(7):975–80. doi: 10.1007/s00431-015-2556-y. Berardinelli-Seip syndrome and achalasia: a shared pathomechanism. Department of Pediatric Gastroenterology and Nutrition, Emma Children's Hospital AMC, Amsterdam.
- 73. Eckardt VF, Köhne U, Junginger T, Westermeier T**  
(1997) Risk factors for diagnostic delay in achalasia. *Dig Dis Sci* 42(3): 580–585)
- 74. Da britz J, Domagk D, Monninger M, Foell D**  
(2010) Achalasia mistaken as eating disorders: report of two children and review of the literature. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 22(7):775–778.
- 75. Baulieux J, BOULEZ J, MAILLET P:**  
Aspects chirurgicaux du cardiospasme, actualités digestives MC, 1984, p : 10–18.
- 76. Kelly JL, et al. :**  
coexistent Hirschsprung's disease and esophageal achalasia in male siblings. *J Pediatr Surg* 1997; 32 : 1808–1811.
- 77. D. Djeddi, Vanrenterghema, Lékéa, B. Boudaillieza, F.**  
Gottrand Another case of idiopathic megaesophagus in a girl with growth hormone deficiency  
Department of Pediatrics, Faculty Hospital of Amiens, Place V Pauchet, 80054 Amiens, J de Flandre Children's University Hospital, 59037 Lille, France Available online 21 July 2011
- 78. Schober E, Frisch H.**  
Growth retardation and reduced growth hormone secretion in a boy with achalasia. *Eur J Pediatr* 1995;154:109–11.
- 79. Djeddi D, Seryer K, Delcenserie R, et al.**  
Megaesophagus associated with growth hormone deficiency in a 14-year-old adolescent. *Arch Pediatr* 2004;11(8):973–4.
- 80. 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

- 81. Kelly JL, et al. :**  
coexistent Hirschsprung fs disease and esophageal achalasia in male siblings. *J Pediatr Surg* 1997; 32 : 1809–1811.
- 82. Aubertin JM, Iseni MC, Tordjman T, Bloch F, Petite JP.**  
« Dysphagia lusoria », discussion physiopathologique à propos d'un cas clinique. *Gastroenterol Clin Biol* 1995; 19:629–32.
- 83. Clouse RE, Staiano A.**  
Manometric patterns using esophageal body and lower characteristics : findings in 1013 patients. *Dig Dis Sci* 1992;37:289– 96.
- 84. Benjamin SB, Richter JE, Cordova CM, Knuff TE, Castell DO.**  
Prospective manometric evaluation with pharmacologic provocation tests of patients with esophageal motility dysfunction. *Gastroenterology* 1983;84:893–901.
- 85. Guy E Boeckxstaens, Giovanni Zaninotto, Joel E Richter**  
Achalasia Vol 383 January 4, 2014 *Lancet* 2014; 383: 83–93.
- 86. Naima AMRANI, I. SERRAJ, N. KANOUNI, M. NYA :**  
Service d'Exploration Fonctionnelle Digestive, CHU Ibn Sina Rabat (Maroc) : La manométrie œsophagienne est-elle incontournable dans la prise en charge de l'achalasia *Acta Endoscopica* Volume 33 – N° 5 – 2003, p 783.
- 87. Kim CH, Cameron AJ, Hsu JJ, Talley NJ, Trastek VF, Pairolero PC, et al.**  
Achalasia: a prospective evaluation of relationship between lower esophageal sphincter pressure, esophageal transit, and esophageal diameter and symptoms in response to pneumatic dilatation. *Mayo Clin Proc* 1993;68:1067–73.
- 88. Eckardt VF, Krause J, Bolle D.**  
Gastrointestinal transit and gastric acid secretion in patients with achalasia. *Dig Dis Sci* 1989; 34: 665–671.
- 89. Robertson CS, Martin BA, Atkinson M.**  
Varicella-zoster virus DNA in the oesophageal myteric plexus in achalasia. *Gut* 1993 ; 34 : 299–302.
- 90. 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.
- 91. Birgisson S, Galinki MS, Goldblum JR Rice TW, Richter JE.**  
Achalasia is not associated with measles or know herpes and human papilloma viruses. *Dig Dis Sci* 1997 ; 42 :300–306.
- 92. Le Stanc E, Bonnin F.**  
Scintigraphie oesophagienne : apports des examens radio isotopique à la pathologie oesophagienne. *EMC Gastroentérologie*,9– 014–c–30. 1997, 4.

93. **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.
94. **Gelfond M, Rozen P, Gilat T.**  
Isosorbide dinitrate and nifedipine treatment of achalasia: a clinical, manometric and radionuclide evaluation. *Gastroenterology* 1982; 83: 963-69.
95. **Triadafi Iopoulos G, Aaronson M, Sackel S, et al.**  
Medical treatment of esophageal achalasia. Double-blind crossover study with oral nifedipine, verapamil, and placebo. *Dig Dis Sci* 1991; 36: 260-67.
96. **Boyle JT. Achalasia.**  
In: Altschuler SM, Liacouras CA (eds). *Glinical Pediatric Gastroenterology*. Philadelphia: Churchill Livingstone, 1998; 119-23.
97. **Wen ZH, Gardener E, Wang YP. Nitrates for achalasia.**  
*Cochrane Database Syst Rev* 2004; 1: CD002299.
98. **Bortolutti M, Labo G.**  
Effet d'un calciantagoniste (nifédipine) sur la motricité oesophagienne au cours de l'achalasia cardiaque. *Rev Fr Gastroenterol* 1979;154:49-53
99. **Spechler et al.**  
UpToDate in gastroenterology and Hepatology. Novembre 2008.
100. **Fournet J, Hostein J.**  
Traitement de l'achalasia et de la maladie des spasmes diffus de l'oesophage par la Nifédipine. *Gastroenterol Clin Biol* 1982;6:509.
101. **Traube M, Dubovik S, Lange RC, et al.**  
The role of nifedipine therapy in achalasia: results of a randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Am J Gastroenterol* 1989; 84: 1259-62.
102. **Richter JE.**  
Achalasia—an update. *J Neurogastroenterol Motil* 2010; 16: 232-42.
103. **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.
104. **Goutet JM, Cargill G, Mougenot JF.**  
Le méga-oesophage idiopathique infantile : à propos de sept cas étudiés en manométrie. *Acta Endoscopica* 1984;14:259-70.
105. **Jankovic J, Brin MF.**  
Therapeutic uses of botulinum toxin. *N. Engl. J Med.* 1991; 324: 1186-94.
106. **KIN SING IP, DONALD JS CAMERON, ANTHONY G CATTO-SMITH AND WINITA HARDIKAR**  
ACHALASIA Botulinum toxin for achalasia in children Department of Paediatric Gastroenterology and Clinical Nutrition, Royal Children's Hospital, Melbourne, Victoria, Australia *Journal of Gastroenterology and Hepatology* (2000) 15, 1100-1104

107. **Pasricha PJ, Ravich WJ, Kalloo AN.**  
Botulinum toxin for achalasia. *Lancet* 1993 ;341 :244–245.
108. **Javad Mikaeli et al.**  
Achalasia review of western and Iranian experience. *WJG* Oct 2009 28; 15: 5000– 5009
109. **Pasricha PJ, Ravich WJ, Hendrix TR, Sostre S, Jones B, Kalloo AN.**  
Intrasphincteric botulinum toxin for the treatment of achalasia. *N Engl J Med* 1995; 332 : 774–778
110. **Louis d'Alteroche, Etienne–Henry Metman**  
TRAITEMENT ENDOSCOPIQUE ET INSTRUMENTAL DES TROUBLES MOTEURS DE L'ŒSOPHAGE  
Service d'Hépto–Gastroentérologie
111. **Hurwitz M, Bahar RJ, Ament ME, ToliaV, 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.
112. **Mearin F, Armengol JR, Chicharro L, Papo M, Balboa A, Malagelada JR.**  
Forceful dilatation under endoscopic control in the treatment of achalasia : a randomised trial of pneumatic versus metallic dilator. *Gut* 1994 ;35 :1360–1362.
113. **Barkin JS, Guelrud M, Reiner DK, Goldberg RI, Phillips RS.**  
Forceful balloon dilation : an outpatient procedure for achalasia. *Gastrointest Endosc* 1990 ;36 :123–126.
114. **Kadakia S, Wong RKH.**  
Graded pneumatic dilation using rigiflex achalasia dilators in patients with primary esophageal achalasia. *Am J Gastroenterol* 1993 ;88 :34–38.
115. **Metman EH, Lagasse JP, d'Alteroche L, Picon L, Scotto B, Barbieux JP.**  
Risk factors for immediate complications after progressive pneumatic dilation for achalasia. *Am J Gastroenterol* 1999;94:1179–1185.
116. **Tack J, Janssens J, Vantrappen G.**  
Non–surgical treatment of achalasia. *Hepatogastroenterology* 1991 ;38 :493–497.
117. **Vantrappen G, Hellemans J.**  
Treatment of achalasia and related motor disorders. *Gastroenterology* 1980 ;79 :144–154.
118. **Guardino JM, Vela MF, Connor JT, et al.**  
Pneumatic dilation for the treatment of achalasia in untreated patients and patients with failed Heller myotomy. *J Clin Gastroenterol* 2004; 38: 855–60.
119. **Hulselmans M, Vanuytsel T, Degreef T, et al.**  
Long–term outcome of pneumatic dilation in the treatment of achalasia. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2010; 8: 30–35.
120. **Rohof WO, Lei A, Boeckxstaens GE.**  
Esophageal stasis on a timedbarium esophagogram predicts recurrent symptoms in patients with long–standing achalasia. *Am J Gastroenterol* 2013; 108: 49–55.

121. **Vela MF, Richter JE, Khandwala F, et al.**  
The long-term efficacy of pneumatic dilatation and Heller myotomy for the treatment of achalasia. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2006; 4: 580-87.
122. **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.
123. **Prat F .**  
la dilatation du cardia (achalasia).Recommandations de la société française d'endoscopie digestive 2003.
124. **PONSOT.PH,MENDEZ.J,TROUSSET.M,LEQUERLER.Y,JULIEN.P.E, PALAZZO.L, et PAOLAGGI.JA :**  
Endoscopie oesophagienne . *Encycl.Méd.Chir,éditions techniques, Gastro-entérologie,* 9013.A10,1992,p :8-9.
125. **Azizkhan RG, Tapper D, Eraklis A.**  
Achalasia in childhood: a 20 year experience. *J Pediatr Surg* 1980;15:452-6.
126. **Perisic VN, Scepanovic D, Radlovic N.**  
Nonoperative treatment of achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1996;22:45-7
127. **Babu R, Grier D, Cusick E, Spicer RD.**  
Pneumatic dilatation for childhood achalasia. *Pediatr Surg Int* 2001;17:5057.
128. **Gershman G, Ament ME, Vargas J.**  
Frequency and medical management of esophageal perforation after pneumatic dilatation in achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997;25:548-53.
129. **Nakayama DK, Shorter NA, Boyle JT, Watkins JB, O'Neil Jr. JA.**  
Pneumatic dilatation and operative treatment of achalasia in children. *J Pediatr Surg* 1987;22:619-22.
130. **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.
131. **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.
132. **Inoue H, Minami H, Kobayashi Y, et al.**  
Peroral endoscopic myotomy (POEM) for esophageal achalasia. *Endoscopy* 2010; 42: 265-71.
133. **Von Renteln D, Inoue H, Minami H, et al.**  
Peroral endoscopic myotomy for the treatment of achalasia: a prospective single center study. *Am J Gastroenterol* 2012; 107: 411-17.)
134. **.Hungness ES, Teitelbaum EN, Santos BF, et al.**  
Comparison of perioperative outcomes between peroral esophageal myotomy (POEM) and laparoscopic Heller myotomy. *J Gastrointest Surg* 2013; 17: 228-35.

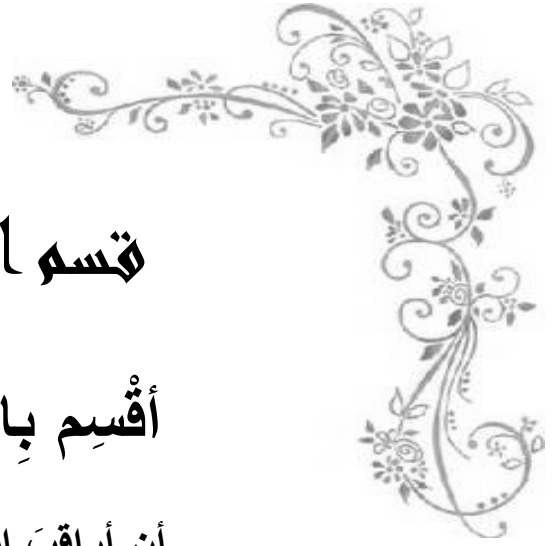
135. **Swanstrom LL, Kurian A, Dunst CM, et al.**  
Long-term outcomes of an endoscopic myotomy for achalasia: the POEM procedure. *Ann Surg* 2012; 256: 659-67.
136. **Heller E.**  
Extramuköse kardioplastik beim chronischen kardiospasmus mit dilatation des oesophagus. *Mitt Grenzgeb Med Chir* 1913;27: 141-48.
137. **Zaaijer JH.**  
Cardiospasm in the aged. *Ann Surg* 1923; 77: 615-17.
138. **Dor J, Humbert P, Paoli JM, et al.**  
Treatment of reflux by the so-called modified Heller-Nissen technic. *Presse Med* 1967; 75: 2563-65.
139. **Beck M., Bresler L., Breil P.**  
Opération de Heller pour mégaoesophage idiopathique. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40-183, 2010.
140. **Shimi S, Nathanson LK, Cuschieri A.**  
Laparoscopic cardiomyotomy for achalasia. *J R Coll Surg Edinb* 1991;36:152-4.
141. **Yamamura MS, Gilster JC, Myers BS, Deveney CW, Sheppard BC.**  
Laparoscopic Heller myotomy and anterior fundoplication for achalasia results in a high degree of patient satisfaction. *Arch Surg* 2000;135:902-6.
142. **Bloomston M, Serafini F, Rosemurgy AS.**  
Videoscopic Heller myotomy as first-line therapy for severe achalasia. *Am Surg* 2001;67:1105-9.
143. **Esposito Ciro, MD, PhD, Giovanna Riccipetroni, MD, Salvatore Fabio Chiarenza,**  
Long-Term Results of Laparoscopic Treatment of Esophageal Achalasia in Children: A Multicentric Survey, *JOURNAL OF LAPAROENDOSCOPIC & ADVANCED SURGICAL TECHNIQUES* Volume 23, Number 11, 2013
144. **Sharp KW, Khaitan L, Scholz S, Holzman MD, Richards WO.**  
100 consecutive minimally invasive Heller myotomies: lessons learned. *Ann Surg* 2002;235:631-8.
145. **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.
146. **Alves A, Perniceni T, Godeberge P, Mal F, Lévy P, Gayet B.**  
Laparoscopic Heller's cardiomyotomy in achalasia. Is intraoperative endoscopy useful, and why? *Surg Endosc* 1999;13:600-3
147. **Zaninotto G, Costantini M, Molena D, Buin F, Carta A, Nicoletti L, et al.**  
Treatment of esophageal achalasia with laparoscopic Heller myotomy and Dor partial anterior fundoplication: prospective evaluation of 100 consecutive patients. *J Gastrointest Surg* 2000;4: 282-9.

148. **Richards WO, Clements RH, Wang PC, Lind CD, Mertz H, Ladipo JK, et al.**  
Prevalence of gastroesophageal reflux after laparoscopic Heller myotomy. *Surg Endosc* 1999;13:1010-4.
149. **Wang PC, Sharp KW, Holzman MD, Clements RH, Holcomb GW, Richards WO.**  
The outcome of laparoscopic Heller myotomy without antireflux procedure in patients with achalasia. *Am Surg* 1998;64: 515-20.
150. **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.
151. **Lyass S, Thoman D, Steiner JP, Phillips E.**  
Current status of an antireflux procedure in laparoscopic Heller myotomy. *Surg Endosc* 2003;17:554-8.
152. **Richards WO, Torquati A, Holzman MD, Khaitan L, Byrne D, Lutfi R, et al.**  
Heller myotomy versus Heller myotomy with Dor fundoplication for achalasia: a prospective randomized double-blind clinical trial. *Ann Surg* 2004;240:405-12.
153. **Tapper D, Morton C, Kraemer E, Villadolid D, Ross SB, Cowgill SM, et al.**  
Does concomitant anterior fundoplication promote dysphagia after laparoscopic Heller myotomy? *Am Surg* 2008;74:626-33.
154. **Burpee SE, Mamazza J, Schlachta CM, Bendavid Y, Klein L, Moloo H, et al.**  
Objective analysis of gastroesophageal reflux after laparoscopic Heller myotomy: an anti-reflux procedure is required. *Surg Endosc* 2005;19:9-14.
155. **Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C, Takata M, Gadenstätter M, Lin F, et al.**  
Endoscopic and surgical treatments for achalasia: a systematic review and meta-analysis. *Ann Surg* 2009; 249:45-57.
156. **Rossetti G, Bruscianno L, Amato G, Maffettone V, Napolitano V, Russo 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.
157. **Luckey 3rd AE, DeMeester SR. Complications of achalasia surgery.**  
*Thorac Surg Clin* 2006;16:95-8.
158. **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.
159. **Wright AS, Williams CW, Pellegrini CA, Oelschlager BK.**  
Long-term outcomes confirm the superior efficacy of extended Heller myotomy with Toupet fundoplication for achalasia. *Surg Endosc* 2007;21: 713-8.
160. **Perrone JM, Frisella MM, Desai KM, Soper NJ.**  
Results of laparoscopic Heller-Toupet operation for achalasia. *Surg Endosc* 2004;18:1565-71.



161. **Raiser F, Perdikis G, Hinder RA, Swanstrom LL, Filipi CJ, McBride PJ, et al.**  
Heller myotomy via minimal-access surgery. An evaluation of antireflux procedures. *Arch Surg* 1996;131:593-7.
162. **Richardson WS, Kennedy CI, Bolton JS.**  
Midterm follow-up evaluation after a novel approach to anterior fundoplication for achalasia. *Surg Endosc* 2006; 20:1914-8.
163. **Csendes A, Braghetto I, Burdiles P, Korn O, Csendes P, Henríquez A.**  
Very late results of esophagomyotomy for patients with achalasia: clinical, endoscopic, histologic, manometric, and acid reflux studies in 67 patients for a mean follow-up of 190 months. *Ann Surg* 2006;243: 196-203.
164. **Ferulano GP, Dilillo S, D'Ambra M, Lionetti R, Brunaccino R, Fico D, et al.**  
Short and long term results of the laparoscopic Heller-Dor myotomy. The influence of age and previous conservative therapies. *Surg Endosc* 2007; 21:2017-23.
165. **G. Mattioli, C. Esposito, A.**  
Pini Prato Results of the laparoscopic Heller- Dor procedure for pediatric esophageal achalasia, *Surg Endosc* (2003) 17: 1650-1652 DOI: 10.1007/s00464-002-9257-0
166. **Kathy S, Hajdu Z, Bokor L, Bagi R.**  
Use of harmonic scalpel at laparoscopic cardiomyotomy. A new method. *Acta Chir Hung* 1997; 36:154-5.
167. **Tamara Caldaro , Pietro Familiari ,**  
Erminia Francesca Romeo a, Giovanni Gigante  
Treatment of esophageal achalasia in children: Today and tomorrow *Journal of Pediatric Surgery* 50 (2015) 726-730
168. **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.
169. **Scotté M., Lubrano J., Muller J.-M., Huet E.**  
Traitement chirurgical par laparotomie du reflux gastro-oesophagien de l'adulte. *EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 40-189, 2007.* *Foot Ankle Int*, 1998, 19, 724-729.
170. **Hermreck AS, Coates NR.**  
Results of the Hill anti-reflux operation. *Surgery* 1980; 140:764-7.)
171. **Peillon C, Manouvrier JL, Labreche J, Kaeffer N, Denis P, Testart J.**  
Should the vagus nerves be isolated from the fundoplication wrap. A prospective study. *Atch Surg* 1994;129:814-8.
172. **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.

173. **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.
174. **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
175. **175.G. Mattioli, C. Esposito, A.**  
Pini Prato Results of the laparoscopic Heller- Dor procedure for pediatric esophageal achalasia, *Surg Endosc* (2003) 17: 1650-1652 DOI: 10.1007/s00464-002-9257-0
176. **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.
177. **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.
178. **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.
179. **Jafri M, Alonso M, Kaul A, Dierig J, Racadio J, Inge T, Brown R, Ryckman F, Tiao G**  
(2008) Intraoperative manometry during laparoscopic Heller myotomy improves outcome in pediatric achalasia. *J Pediatr Surg* 43:66-70
180. **Hussain SZ, Thomas R, Tolia V**  
(2002) A Review of Achalasia in 33 Children. *Dig Dis Sci* 47:25382543
181. **Corda L, Pacilli M, Clarke S, Fell JM, Rawat D, Haddad M**  
(2009) Laparoscopic oesophageal cardiomyotomy without fundoplication in children with achalasia: a 10-year experience. *Surg Endosc* 24(1):40-44
182. **Zhang Y, Xu CD, Zaouche A, Cai W**  
(2009) Diagnosis and management of esophageal achalasia in children: analysis of 13 cases. *World J Pediatr* 5(1):56-59
183. **Sunita Singh, Ashish Wakhlu, Anand Pandey, Shiv Narayan Kureel, Jiledar Rawat,**  
Retrospective analysis of paediatric achalasia in India: Single centre experience. Department of Pediatric Surgery, CSM Medical University, Lucknow, India. *African Journal of Paediatric Surgery* May-August 2012
184. **Goldblum JR, Whyte RI, Orringer MB, Appelman HD.**  
Achalasia. A morphologic study of 42 resected specimens. *Am J Surg Pathol* 1994 ; 18 : 327-337.



قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلاً وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

والألم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،

للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

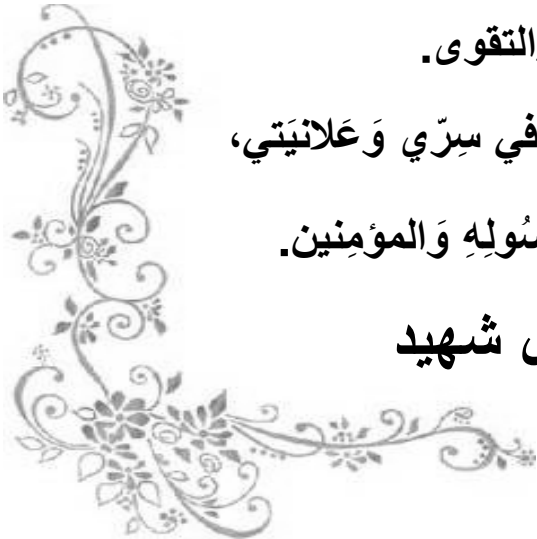
وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية

مُتعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سرّي وعلانيّتي،

نقيّة مما يشينها تجاه الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



أطروحة رقم 346

سنة 2022

# التكفل العلاجي لضخامة المريء المجهولة السبب عند الطفل : تجربة مصلحة الجراحة العامة للأطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2022/11/25

من طرف

**السيد أنس أسلتي**

المزداد في 1995/11/03 ب أزيلال

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

الكلمات الأساسية:

ضخامة المريء - العلاج الجراحي - عملية هيلر - طفل

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

{

م. أولاد الصياد

أستاذ في جراحة الأطفال

أ. أ. كاميلي

أستاذ في جراحة الأطفال

ع. بورهوات

أستاذة في طب الأطفال

د. بصراوي

أستاذة في طب الأشعة

م. بوروس

أستاذ في طب الأطفال

السيد

السيد

السيدة

السيدة

السيد

