



LE MEGAOESOPHAGE OPERE CHEZ L'ENFANT : PROFIL CLINIQUE ET EVOLUTION A LONG TERME

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur KAMLI ABDERRAHIM

Né le 11/01/1983 à MOULAY BOUAZZA

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME NATIONAL DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Sous la direction du Professeur : MAHMOUDI ABDELHALIM

PR. MAHMOUDI ABDELHALIM
PROFESSEUR AGREGÉ EN
CHIRURGIE PEDIATRIQUE
CHU HASSAN II - FES
INPE: 147148098

Session 2024

Dr. KHATTALA Khalid
Professeur agrégé en
Chirurgie pédiatrique
CHU Hassan II - Fes

Remerciements

Au Pr Bouabdallah Youssef,

Pour m'avoir accueillie dans votre service et pour tous vos efforts continus afin de porter plus haut le service de chirurgie pédiatrique de Fès et votre soutien fournis tout au long de ma formation.

Au Pr Afifi Moulay Abderrahmane,

Pour votre soutien et votre aide durant ces cinq années et pour vos efforts précieux et sincères concernant notre formation.

A tous nos maitres du service de chirurgie pédiatrique, et viscérale et orthopédique,

Je vous reste à jamais reconnaissante, sincèrement respectueuse et toujours disciple dévouée

Au personnel du service de chirurgie pédiatrique de Fès, à mes co-résidents,

Pour leur aide, encadrement et collaboration durant ces années de résidanat pendant lesquels nous avons partagé des moments de joie et de tristesse et nous nous sommes liés d'une véritable amitié

Je remercie également toutes les personnes qui ont contribué de près ou de loin à l'accomplissement de ce parcours.

A mes parents, mes beaux-parents, ma femme, mon fils RYAD, mon frère et mes sœurs et toute ma famille pour leur soutien.

PLAN

PLAN	3
LISTE DES ABREVIATIONS	8
LISTE DES FIGURES	10
LISTE DES TABLEAUX	12
INTRODUCTION	13
GENERALITES	16
I. Anatomie	17
1. Configuration externe	17
1.1. Sphincter supérieur de l'œsophage (SSO)	17
1.2. Corps de l'œsophage.....	18
1.3. Œsophage terminal	19
1.4. L'orifice diaphragmatique	20
1.5. L'œsophage abdominal	20
1.6. La notion de sphincter inférieur de l'œsophage	22
2. Configuration interne	22
3. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation.....	22
3.1. La vascularisation	22
a. La vascularisation artérielle	22
b. La vascularisation veineuse.....	23
c. Le drainage lymphatique	23
3.2. L'innervation de l'œsophage	25
a. Innervation extrinsèque	25
b. Innervation intrinsèque	26
c. Centre intégrateur	26
II. Histologie	28
1. Les tuniques de la paroi œsophagienne	28
2. Structure du sphincter œsophagien inférieur	29
III. Physiopathologie du mégaœsophage	31
1. Médiation immune	31
2. Génétique	33
PATIENTS ET MÉTHODES	36

I. Type d'étude.....	37
II. But d'étude	37
III. Patients.....	37
1. Critères d'inclusion	37
2. Critères d'exclusion :	37
IV. Méthodes.....	38
V. Collecte des données	38
VI. Analyse statistique	38
RESULTATS	39
I. Variables sociodémographiques chez les enfants atteints de Mēgaœsophage	40
1. Incidence	40
2. l'âge	41
3. Le sexe	42
4. Origine	43
5. Antécédents.....	44
5.1. Antécédents médicaux	44
5.2. Antécédents chirurgicaux	45
5.3. Antécédents familiaux.....	45
II. Clinique.....	46
1. Les signes fonctionnels	46
2. Examen clinique.....	47
2.1. Les signes de retentissement	47
2.2. Les signes associées	47
3. Examens paracliniques.....	48
3.1. Biologie.....	48
a. Ionogramme sanguin.....	48
b. Hémogramme	48
c. Cortisolémie de 8H.....	49
d. ACTH	49
e. Test de Schirmer	49

3.2. Radiologie	50
a. Radiographie du thorax	50
b. TOGD.....	50
3.3. Endoscopie oesophagienne.....	52
3.4. Manométrie oesophagienne.....	54
4. Formes cliniques de mégaoesophage retenue	55
5. La prise en charge thérapeutique :.....	56
5.1. Traitement médical	56
a. Le traitement symptomatique	56
b. Traitement spécifique des signes associés	56
b.1. Traitement de l'alacrymie :	56
b.2. Traitement de l'insuffisance surrénalienne	56
5.2. Traitement chirurgical	57
6. Évolution postopératoire	57
6.1. Durée du suivi	57
6.2. Mortalité	57
6.3. Evolution clinique	58
7. Examens paracliniques de suivi	62
8. Reprise chirurgicale.....	65
DISCUSSION.....	67
I. Données épidémiologiques	68
1. Incidence	68
2. Sexe	69
3. Âge	70
4. Antécédents médicaux	71
II. Cliniques.	72
1. Symptômes	72
1.1. Régurgitation	72
1.2. Dysphagie	73
1.3. Retard de croissance et perte de poids	73
1.4. La douleur rétrosternale	74

1.5. Symptomatologie respiratoire	74
2. Maladies associées	76
2.1. Syndrome d'Allgrove	76
2.2. Syndrome de Down ou trisomie 21	77
2.3. Syndrome d'achalasia microcéphalie	77
III. Caractéristiques paracliniques	78
1. Le transit œsophagien	78
2. Endoscopie digestive haute	81
3. Manométrie œsophagienne haute résolution.....	82
IV. Traitement	84
1. L'objectif de traitement	84
2. Approches thérapeutiques	85
2.1. Prise en charge médicale	85
3. Prise en charge endoscopique.	85
3.1. Injection de toxine botulique (BTx)	85
3.2. Dilatation pneumatique (PD)	87
3.3. Myotomie endoscopique pérorale (POEM)	89
4. Traitement chirurgicale	90
5. Description des différentes techniques chirurgicales	90
5.1. Myotomie de Heller ouverte conventionnelle (OHM)	90
5.2. Myotomie laparoscopique de Heller (LHM)	95
V. Evolution	112
1. Mortalité	112
2. Récidive des symptômes	112
3. Réintervention chirurgicale	113
RESUME	116
ANNEXE	123
BIBLIOGRAPHIE	130

LISTE DES ABREVIATIONS

ADN	: Acide désoxyribonucléique
ACTH	: AdrenoCorticoTrophin Hormone
ATB	: Antibiotique
ATCD	: Antécédent
BTX	: injection de toxine botulinique
C 6	: la sixième vertèbre cervicale
DHA	: Déshydratation aigue
DP	: dilatation pneumatique
DPM	: Développement psychomoteur
DS	: Déviation standard
DT1	: Diabète de type 1
EA	: achalasia de l'oesophage
EGJ	: jonction œsogastrique
FOGD	: Fibroscopie oeso-gastro-duodénale
HLA	: human leukocyte antigen
HM	: myotomie de heller
HP	: Hélicobacter pylori
HPV	: Human papillomavirus
HSV 1	: Herpes simplex virus type 1
JIE	: jonction inferieure de l'œsophage
LES	: lower esophageal sphincter
LHM	: myotomie de heller laparoscopique
MHR	: manométrie haute résolution

NL	: Normal
OGE	: Organes génitaux externes
PDN	: Poids de naissance
PEC	: Prise en charge
PPP	: Post prandial précoce
POIC	: pseudo obstruction intestinale chronique.
RAS	: Rien à signaler
RGO	: reflux gastro-oesophagien
RSP	: Retard staturo-pondéral
RX	: Radiologie standard
SD de 3 A	: Syndrome (achalasie alacrymie, adisson)
SIO	: Sphincter inférieur de l'oesophage
SSO	: Sphincter supérieur de l'oesophage
T 10	: La dixième vertèbre thoracique
T 12	: La douzième vertèbre thoracique
T 4	: La quatrième vertèbre thoracique
T 6	: La sixième vertèbre thoracique
TDM	: Tomodensitométrie
TOGD	: Transit oeso-gastro-duodéal

LISTE DES FIGURES

Figure 1. Jonction pharyngo-œsophagienne.	18
Figure 2. anatomie descriptive de l'œsophage	19
Figure 3. Hiatus œsophagien diaphragmatique	20
Figure 4. Traversée du diaphragme par l'œsophage	21
Figure 5. Vascularisation de l'œsophage	24
Figure 6. Innervation de l'œsophage	27
Figure 7. Partie inférieure de l'œsophage (coupe chanfreinée).....	30
Figure 8. Modèle physiopathologique suggéré pour l'achalasie et les troubles spastiques	35
Figure 9. Répartition du nombre de cas d'EA par année	41
Figure 10. Répartition de l'âge de nos patients	41
Figure 11. Répartition des patients en fonction du sexe	42
Figure 12. Répartition des patients en fonction de l'origine	43
Figure 13. Répartition des ATCDS personnels.....	44
Figure 14. Répartition des ATCDS familiaux	45
Figure 15. les signes fonctionnels associés aux vomissements chroniques .	46
Figure 16. Certains TOGD de nos patients (unité de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès).....	51
Figure 17. Répartition des patients en fonction de la forme clinique de mégaoesophage retenue.	55
Figure 18. Analyse actuarielle de l'évolution post opératoire : pourcentage d'enfant sans symptôme en fonction du temps chez 18 enfants ayant bénéficié d'une intervention de heller.....	61
Figure 19. Opacification œsophagienne. L'œsophage est dilaté au-dessus d'un cardia effilé, en queue de radis.....	78
Figure 20. Classification radiologique du mégaoesophage	80
Figure 21. tracé manométrique montrant une hypertonie du SIO et une inversion du gardian de pression œsogastrique	83
Figure 22. Dilatation pneumatique avec un système Rigiflex	89

Figure 23. Incision pour myotomie de Heller	92
Figure 24. Réalisation de la myotomie et exposition du plan muqueux.	93
Figure 25. Incision de la myotomie de Heller.	93
Figure 26. Ligature du manchon fundique aux berges de la myotomie.....	94
Figure 27. Amarrage de la valve au pilier diaphragmatique.....	94
Figure 28. Intalation du patient O operateur, A1,A2 assistants	95
Figure 29. Postion des trocarts	97
Figure 30. Dissection des piliers et réalisation de la fenêtre rétro- œsophagienne (A, B). Dissection de haut en bas du pilier droit puis de bas en haut du pilier gauche, tandis que l'œsophage est refoulé vers l'avant	98
Figure 31. Exposition du cardia (A,B). œsophage abdominal est mis sur lacs	99
Figure 32. Résection de la graisse précordiale menée de la gauche vers la droite, avec hémostase et respect du pneumogastrique	100
Figure 33. Début de la myotomie sur l'œsophage abdominal juste au-dessus du cardia	100
Figure 34. Myotomie œsophagienne poursuivie vers le vers le haut sur 6 cm environ	103
Figure 35. Myotomie sur le versant gastrique realise de bas en haut. /Myotomie sur le versant gastrique realise de haut en bas.	104
Figure 36. Hemivalve anterieur de door.....	106
Figure 37. Refection de l'angle de HIS par adossement de la grosse tuberosite au bord gauche de la myotomie	106
Figure 38. Hemivalve posterieur de toupet	107
Image 1. Spasme du cardia (Image provenant de l'unité de gastro -entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)	53
Image 2. dilatation du corps œsophagien (Image provenant de l'unité de gastro -entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)	53

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I. Répartition du nombre de cas d'EA par année.....	40
Tableau II. Le développement staturo-pondéral de nos enfants :	47
Tableau III. Évolution postopératoire de 22 enfants avec achalasia œsophagienne ayant eu une myotomie de Heller	59
Tableau IV. Suivi des patients présentant des symptômes persistants et des séquelles post-opératoires.....	63
Tableau V. Évolution des 2 patients ayant subi une reprise chirurgicale :	66
Tableau VI. Incidence de l'achalasia.....	68
Tableau VII. Sexe ratio rapporté par les auteurs.....	69
Tableau VIII. Âge des patients (Revue de la littérature des expériences mono centriques).....	70
Tableau IX. Incidence des différents symptômes dans la revue de la littérature	75
Tableau X. Répartition du nombre d'associations avec le syndrome d'Allgrove dans la revue de la littérature	77
Tableau XI. Stadification radiologique du mégaœsophage	79
Tableau XII. Comparaison des résultats de l'endoscopie dans notre étude de cas par rapport à l'étude Jarzębicka&al	82
Tableau XIII. Résultats de la manométrie selon les séries:	84
Tableau XIV. Résultats de la myotomie de Heller avec suivi, taux de réussite et complications dans le traitement de l'achalasia œsophagienne selon les rapports des études	111

INTRODUCTION

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

La fréquence de cette pathologie reste très rare chez l'enfant, sa prévalence est comprise entre 0,02 et 0,31 pour 100 000 enfants par ailleurs, elle garde un bon pronostic. [1]

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 auraient 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 généralement le moyen thérapeutique le plus efficace à long terme bien que l'évolution ne soit pas toujours satisfaisante.

Ce travail consiste en une étude rétrospective de janvier 2009 à décembre 2023 des cas du mégaoesophage opérés dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

Il a comme objectif :

- Présenter le profil clinique, les éléments diagnostiques
- Présenter l'évolution à long terme de 22 enfants pris en charge dans notre établissement depuis 2009 pour une achalasie de l'œsophage.

GENERALITES

I. Anatomie [2, 3,4, 5]

L'œsophage est la partie craniale du tube digestif. Intermédiaire entre le pharynx et l'estomac, il constitue, au cours de la déglutition, la voie de passage du bol alimentaire. Il traverse successivement la région cervicale inférieure (partie cervicale), les médiastins supérieur et postérieur (partie thoracique), et le diaphragme, pour se terminer dans l'abdomen (partie abdominale), en s'abouchant dans l'estomac par le cardia.

1. Configuration externe

1.1. Sphincter supérieur de l'œsophage (SSO): figure 01

Le SSO est un sphincter musculaire strié, principalement constitué par le muscle cricopharyngien, situé à 15 cm environ de la partie moyenne de l'arcade dentaire inférieure. Ce muscle entoure la partie supérieure de l'œsophage en s'insérant sur les bords latéraux du cartilage cricoïde. Radiologiquement, il se projette sous la colonne d'air pharyngée, en regard du corps des sixièmes et septièmes vertèbres cervicales. En haut, le muscle est bordé par les fibres obliques du muscle constricteur pharyngé inférieur, alors qu'en bas, il se mélange aux fibres musculaires longitudinales et circulaires de l'œsophage. Le SSO s'étend sur une hauteur de trois à cinq cm, dépassant la taille du muscle cricopharyngien. La fonction sphinctérienne est aussi assurée par la partie inférieure du muscle constricteur du pharynx et la partie inférieure de la tunique musculaire circulaire de l'œsophage. Le recouvrement imparfait des différents faisceaux musculaires définit deux zones de moindre résistance, qui sont les sites d'élection des diverticules œsophagiennes. La première, située en arrière des faisceaux musculaires des muscles cricopharyngiens et

du constricteur inférieur du pharynx est la zone pharyngée. La seconde, située entre les fibres transversales du cricopharyngien et les fibres obliques du crico-oesophagien est la zone oesophagienne.

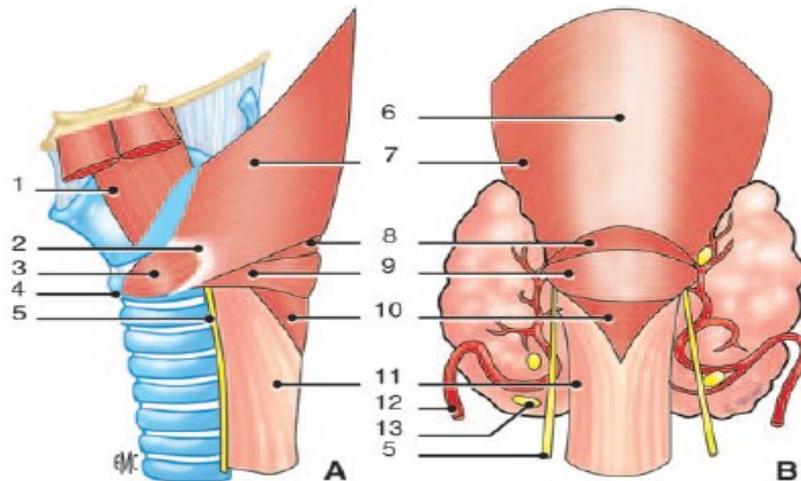


Figure 1. Jonction pharyngo-oesophagienne. [4]

A. Vue latérale gauche. B. Vue postérieure. 1. Muscle thyrohyoïdien; 2. arcade fibreuse du constricteur inférieur; 3. muscle cricothyroïdin; 4. cartilage cricoïde; 5. nerf laryngé inférieur gauche; 6. raphé inférieure; 7. muscle constricteur inférieur du pharynx; 8. point faible fonctionnel (diverticule de Zenker); 9. faisceau cricopharyngien du muscle constricteur inférieur du pharynx; 10. point faible anatomique; 11. oesophage; 12. artère thyroïdienne inférieure; 13. parathyroïde inférieure

1.2. Corps de l'oesophage : figure 02

Dans le thorax, l'oesophage occupe le médiastin postérieur. Il s'étend postérieurement de la sixième vertèbre cervicale jusqu'à environ deux cm de l'orifice diaphragmatique (dixième vertèbre dorsale). Le corps oesophagien mesure de 19 à 26 cm, de la partie du SSO à la partie supérieure du SIO. En avant, il est en rapport avec la trachée et l'origine de la bronche gauche, et en arrière, il est en rapport avec la colonne vertébrale sur laquelle il est appliqué jusqu'à la quatrième vertèbre dorsale. Il s'éloigne ensuite du rachis et répond

principalement à l'aorte. L'œsophage présente trois rétrécissements répondant à la crosse de l'aorte, la bronche gauche et le diaphragme.

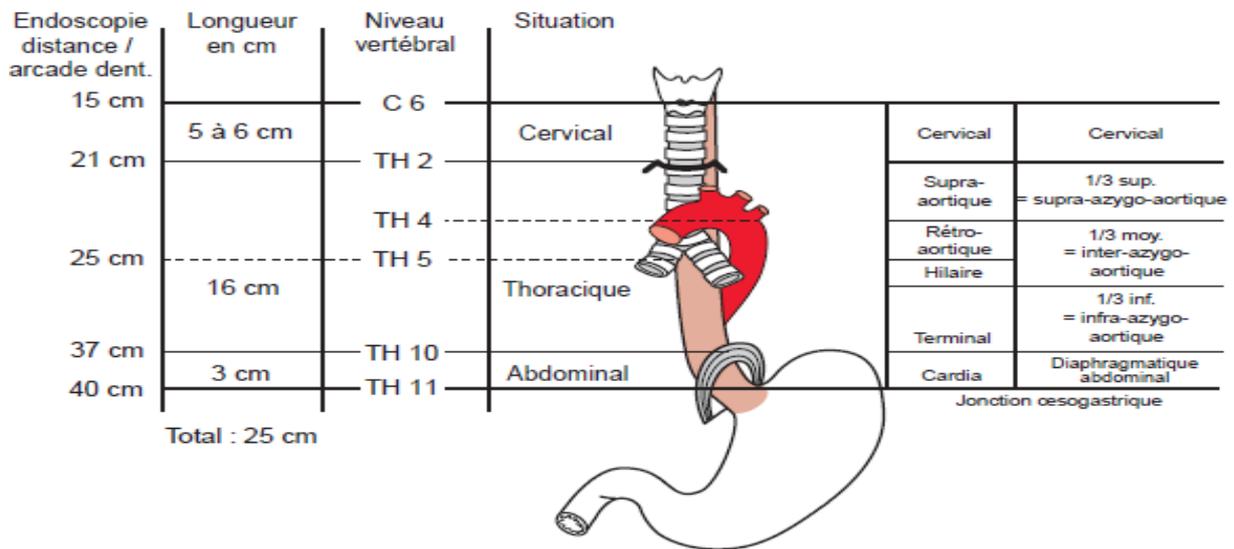


Figure 2. anatomie descriptive de l'œsophage [4]

1.3. Œsophage terminal :

Le diaphragme est un repère anatomique séparant l'œsophage abdominal et thoracique qui ne correspond ni à la réalité physiologique ni à la pratique chirurgicale. Dans la traversée du médiastin inférieur, l'oesophage, 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'oesophage inférieur vers les ganglions de la chaîne coronaire stomacique, et par leur intermédiaire, vers la région coeliaque.

1.4. L'orifice diaphragmatique : [figure n°3]

L'oesophage 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 du hiatus. Il répond à la 10ème vertèbre thoracique en avant et à gauche de l'orifice aortique. La veine cava inférieure n'est pas très éloignée du pilier droit.

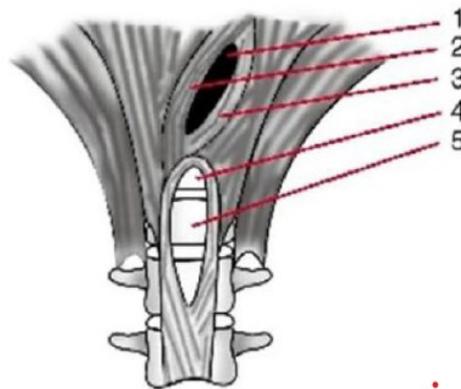


Figure 3. Hiatus œsophagien diaphragmatique [2]:

1. Hiatus œsophagien
2. Faisceau antérieur
3. Faisceau postérieur
4. corps de T12

1.5. L'oesophage abdominal : [figure n°4]

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'oesophage est relié au plan postérieur par un tissu cellulo-fibreux dense et résistant, " mésooesophage", un des moyens de fixité abdominale du cardia qu'il faut effondrer pour contrôler l'oesophage. Le cardia est la limite inférieure

de l'œsophage qui se poursuit à droite directement avec la petite courbure gastrique: le bord gauche constitue avec la grosse tubérosité l'angle de His. Le lobe gauche du foie recouvre l'œsophage abdominal. Son hypertrophie peut nécessiter la section du ligament triangulaire gauche pour aborder l'orifice hiatal. L'œsophage est accompagné du Pneumogastrique abdominal en arrière, situé dans l'angle des deux piliers pratiquement sur la face antérieure de l'aorte, et du pneumogastrique gastrohépatique en avant, souvent divisé en plusieurs filets nerveux. Sur le pilier Gauche monte l'artère diaphragmatique inférieure, au contact de l'oesophage, en avant, l'artère oeso-cardio-tubérositaire branche de coronaire stomachique, et en arrière une branche de la coronaire stomachique, et en arrière une branche cardiotubérositaire de l'artère splénique.

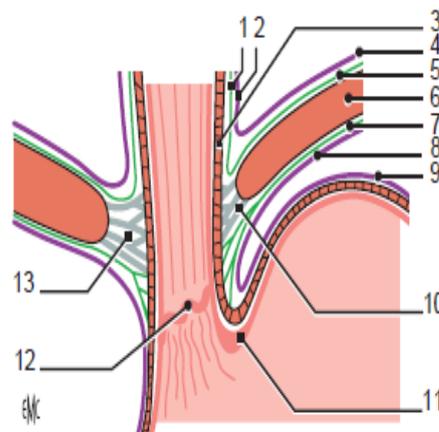


Figure 4. Traversée du diaphragme par l'œsophage [4].

1. Plèvre média-
stinal; 2. adventice; 3. musculieuse; 4. plèvre pariétale;
5. fascia endo-
thoracique; 6. diaphragme; 7. fascia diaphragmatique
inférieur; 8. péritoine pariétal diaphragmatique; 9. péritoine viscéral
gastrique; 10. ligament phréno-œsophagien; 11. valvule muqueuse de
Gubarow; 12. ligne Z: jonction cæsogastrique muqueuse; 13. zone de
glissement.

1.6. La notion de sphincter inférieur de l'oesophage

Le sphincter inférieur de l'oesophage 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 oesogastrique. Elle s'étend sur 3 à 5 cm de l'oesophage et n'est mesurable que par la manométrie [2]. La participation à la continence oesogastrique est assurée par : le hiatus oesophagien, le sphincter oesophagien inférieur, l'incisure cardiale et la pression abdominale positive.

2. Configuration interne :

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

3. Vascularisation, drainage lymphatique et innervation

3.1. La vascularisation : [figure n°5].

a. La vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle de l'oesophage est fournie dans les segments cervical et thoracique par l'artère thyroïdienne inférieure et des branches de l'aorte thoracique. Dans le segment immédiatement sous diaphragmatique et dans le segment abdominal, la vascularisation est assurée par les rameaux oesophagiens des artères phréniques inférieures, et des artères cardio-oeso-

tubérositaires antérieures et postérieures, nées des artères gastrique gauche et splénique. L'oesophage ne possède pas de pédicule artériel propre. Ses artères, empruntées à des artères de

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

b. La vascularisation veineuse:

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

c. Le drainage lymphatique:

Les lymphatiques supérieures → noeuds lymphatiques cervicaux.

Les lymphatiques moyens → noeuds lymphatiques mediastinaux.

Les lymphatiques inférieurs → noeuds coeliaques.

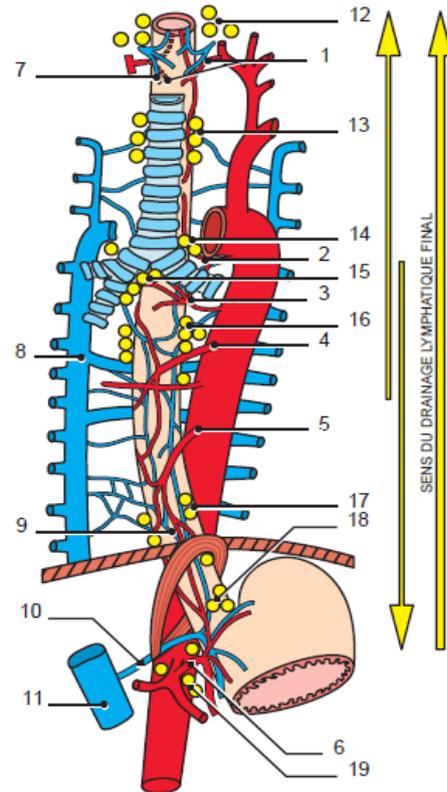


Figure 5. Vascularisation de l'œsophage [4].

1. Artères thyroïdiennes inférieures; 2. artère du croisement; 3. artère bronchique; 4. artère petite œsophagienne; 5. artère grande œsophagienne; 6. artère gastrique gauche; 7. veine thyroïdienne inférieure; 8. veine azygos; 9. anastomoses portocaves; 10. veine gastrique gauche; 11. tronc porte 12. nœud lymphatique (NL) jugulaire interne; 13. nœuds lymphatiques (NL) latérorachéaux; 14. nœuds lymphatiques hilaires; 15. nœuds lymphatiques sous-carinaux et bronchiques; 16. nœud lymphatique para-aortique; 17. nœud lymphatique para-œsophagien; 18. nœuds lymphatiques cardiaux; 19. nœuds lymphatiques cœliaques.

3.2. L'innervation de l'oesophage : [figure n°6]

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

a. Innervation extrinsèque :

Elle représente l'innervation exclusive des muscles striés par le biais des nerfs somatiques, dont le corps cellulaire est situé dans le névraxe. Ainsi les plaques motrices n'ont aucun relais ganglionnaire. Le médiateur chimique; l'acétylcholine, agit sur les récepteurs nicotiniques musculaires. Les afférences sensibles dont les terminaisons nerveuses sont situées dans la cavité buccale, le pharynx, l'épiglotte et le larynx, empruntent le nerf trijumeau (V), le glossopharyngien (IX) et le vague (X), et se projettent sur le faisceau solitaire et le noyau de la racine descendante du trijumeau. Les fibres efférentes (motrices) prennent naissance dans les noyaux moteurs du V, VII, IX, X, et XII. Dans les muscles lisses, les fibres nerveuses sensibles afférentes ont leurs terminaisons distribuées tout le long de l'oesophage, et empruntent le nerf vague en direction du ganglion pléxiforme du X. les motoneurones parasympathiques ont leur origine dans le noyau dorsal moteur du X, et font relais avec les neurones des plexus intrinsèques. Les motoneurones sympathiques proviennent de la moelle cervicale et thoracique, et font relais au niveau des ganglions cervicaux, thoraciques et coeliaques. Les neurones post synaptiques sympathiques s'articulent avec les plexus intrinsèques de l'oesophage.

b. Innervation intrinsèque :

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

c. Centre intégrateur :

Le centre de la déglutition est situé dans le bulbe, au niveau du plancher du IV^{ème} ventricule. Les neurones coordonnateurs sont répartis en deux amas, l'un dorsal proche du faisceau solitaire, et l'autre ventral proche du noyau ambigu. Il est relié au centre de la respiration, au centre du vomissement et au centre de la salivation. Enfin, le centre de la déglutition est connecté au cortex frontal, expliquant que la déglutition peut être déclenchée par la volonté.

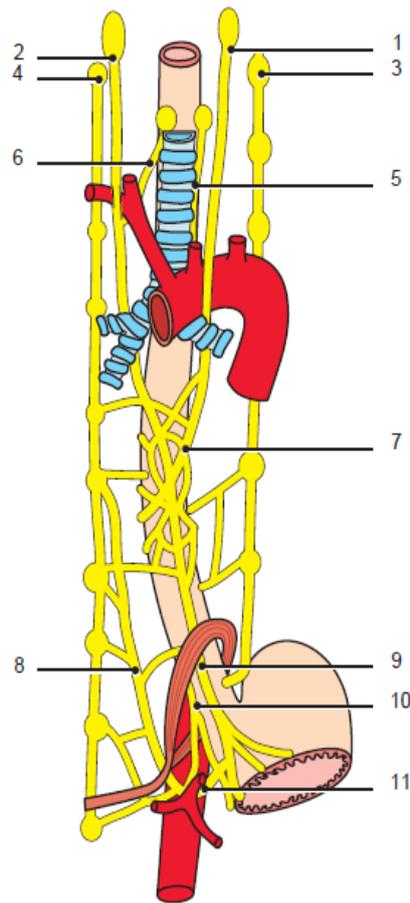


Figure 6. Innervation de l'œsophage [4].

1. Nerf pneumogastrique droit (X); 2. nerf pneumogastrique 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. plexus cœliaque

II. Histologie :

1. Les tuniques de la paroi oesophagienne : [6] [figure n°7,]

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

a. La muqueuse :

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

b. La sous-muqueuse :

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

c. La tunique musculaire :

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

d. La séreuse :

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

2. Structure du sphincter oesophagien inférieur :

Comme le corps oesophagien, qu'il prolonge, le sphincter inférieur de l'oesophage comporte trois couches musculaires : les fibres circulaires lisses, les fibres longitudinales lisses et la musculaire muqueuse. De toutes les structures musculaires, la couche musculaire circulaire lisse est la plus importante du point de vue fonctionnel. Ses cellules possèdent des propriétés mécaniques particulières : elles développent une tension spontanée et une sensibilité remarquable aux agents pharmacologiques [6,7].

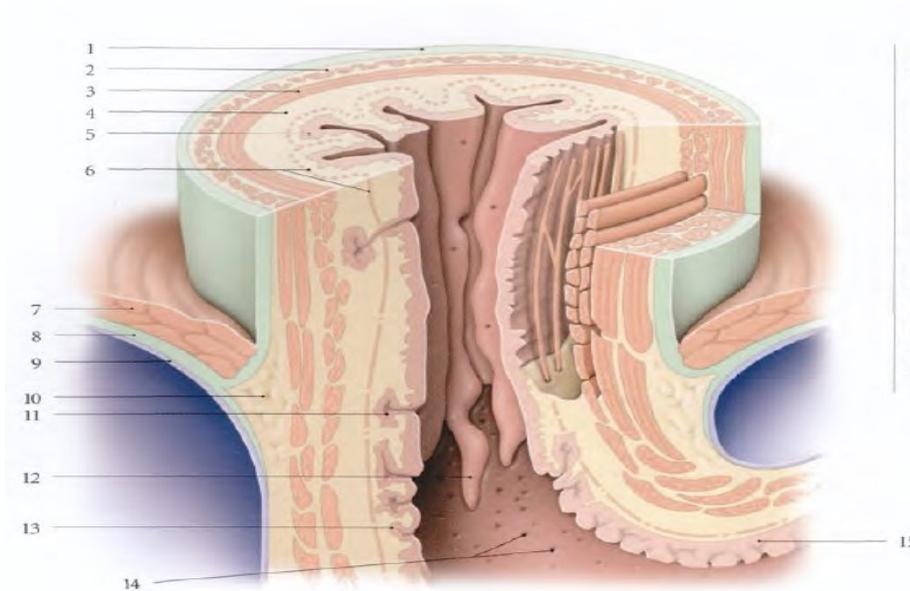


Figure 7. Partie inférieure de l'œsophage (coupe chanfreinée)

1. Tunique adventice (fascia eophagien)
2. Couche musculaire Longitudinale
3. Couche musculaire circulaire
4. Couche sous-muqueuse
5. Glandes eosophagiennes
6. muscularis mucosae
7. Diaphragme
8. Fascia diaphragmatique
9. Péritoine pariétal, péritoine viscéral
10. Espace celluloux
11. Glandes cardiales
12. Pli muqueux eosophagien
13. Glandes gastriques
14. Cardia, orifices glandulaires
- 15 glande fundique

III. Physiopathologie du mégaoesophage :

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

1. Médiation immune

Le péristaltisme de l'œsophage est le résultat d'interactions complexes entre l'innervation vagale, le plexus myentérique, et la contraction de deux couches musculuses. La régulation de la pression SIO implique des facteurs myogènes et neurogènes .Plusieurs études fondamentales indiquent que l'achalasia est une maladie en partie autoimmune dans laquelle les neurones myentériques oesophagiens sont détruits à la suite d'une réponse immunitaire à médiation cellulaire contre un antigène [9]. Ils disparaissent très probablement du fait d'une inflammation chronique du ganglion autonome. En effet, l'examen de pièces d'exérèses montre l'infiltration de lymphocytes cytotoxiques exprimant des marqueurs d'activation et les preuves de l'activation du complément dans les ganglions myentériques. Les anticorps dirigés contre les neurones myentériques sont retrouvés plus particulièrement chez les patients avec les allèles HLADQA1* 0103 et DQB1*0603 [10]. Comme les protéines HLA sont cruciales pour la reconnaissance d'antigène, ces résultats suggèrent l'implication d'une réponse immunitaire aberrante, vis à vis d'antigènes inconnus à ce jour. Un dernier argument pour la médiation immune cytotoxique est que la plupart des lymphocytes T CD8 cytotoxiques sont des cellules avec une activation immunitaire, comme le montre l'expression de TIA-1 (marqueur des cellules T cytotoxiques associés à la

formation de l'apoptose) et de granzyme B (induit la fragmentation de l'ADN cellulaire et l'apoptose) [11].

Chez certains patients présentant une maladie évoluée, on observe une aganglionose, une fibrose, et au final l'absence d'inflammation quand les cibles de l'attaque immunitaire ont été épuisées [12]. Une deuxième caractéristique histopathologique de l'achalasia est une hypertrophie de la musculature de l'oesophage, probablement secondaire à un obstacle distal [13]. En revanche, chez les patients présentant une achalasia de type III (spastique) il n'a jamais été démontré de perte neuronale et l'inflammation est toujours présente. Cela est dû aux variations dans l'agression des lymphocytes T cytotoxiques sur le plexus myentérique. Les patients présentant une achalasia de type III aurait une réponse immunitaire moins agressive. Il existe également des syndromes paranéoplasiques avec des anticorps anti neuronaux entraînant une pseudo achalasia. Il s'agit notamment du cancer du poumon à petites cellules dans lequel il peut exister une production d'anticorps anti-Hu qui entraîne des troubles de la motricité œsophagienne et intestinale [14].

Cette réponse immunitaire pourrait être liée à une infection chez des sujets génétiquement prédisposés, par exemple au virus Herpes simplex de type 1 (HSV1). Plusieurs antigènes ont été étudiés notamment le virus HSV 1, la rougeole, le papilloma virus (HPV), sans réel consensus [15 ,16]. HSV-1 est un virus neurotrope avec une prédilection pour l'épithélium malphigien. L'ADN d'HSV-1 a été retrouvé dans le tissu oesophagien de patients présentant une achalasia et des données suggèrent que les lymphocytes T pourraient proliférer et libérer des cytokines après exposition à l'HSV-1[16]. Cette

activation cellulaire entraînerait une perte progressive du système nerveux entérique oesophagien. Cependant l'ADN d'HSV-1 a été identifié souvent dans l'œsophage d'individus témoins, ce qui suggère que le HSV-1 déclencherait une activation immunitaire et une perte neuronale uniquement chez des individus génétiquement prédisposés.

Une étude de Booy et al. [17] a comparé la prévalence des maladies autoimmunes comparée à celle de la population générale, chez les patients présentant une achalasie. Comparativement à la population générale, les patients avec achalasie sont 5,4 fois plus susceptibles d'avoir un diabète de type I (IC 95% : 1,5 à 19), 8,5 fois plus susceptibles d'avoir une hypothyroïdie (IC 95% : 5,0 à 14). Globalement, les patients avec achalasie étaient 3,6 fois plus susceptibles de présenter une maladie auto-immune (IC 95% 2.5 à 5.3).

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

2. Génétique

Un syndrome, connu comme le syndrome triple "A", est constitué d'une triade: achalasie, alacrymie et insuffisance surrénale résistante, avec une transmission sur un mode autosomique récessif causée par des mutations sur le chromosome 12. Ce syndrome et la prévalence de l'achalasie chez les couples consanguins, renforcent l'hypothèse d'une participation génétique.

Dans la plupart des cas, l'achalasia représente une maladie sporadique (achalasia isolée), mais il existe des cas d'achalasia familiale qui suivent un mode de transmission dominant [18]. Les études génétiques étudiant les cas d'achalasia isolée ont identifié des polymorphismes nucléotidiques simples pour les gènes impliqués dans la réponse immunitaire et la fonction neuronale. En particulier en ce qui concerne les molécules HLA classe II [19], KIT [20], l'interleukine 10 [21] et IL 23R [22], et le récepteur du peptide intestinal vasoactif [23]. Plus récemment, une étude a démontré l'implication de la variation génétique des loci de la lymphotoxine α et du TNF α dans l'achalasia [24]. Mais il n'existe pas de vastes études évaluant la variabilité génétique chez les patients présentant une achalasia. Pour accéder à l'ensemble du génome il faudrait une étude avec 4000 malades et 4000 individus sains.

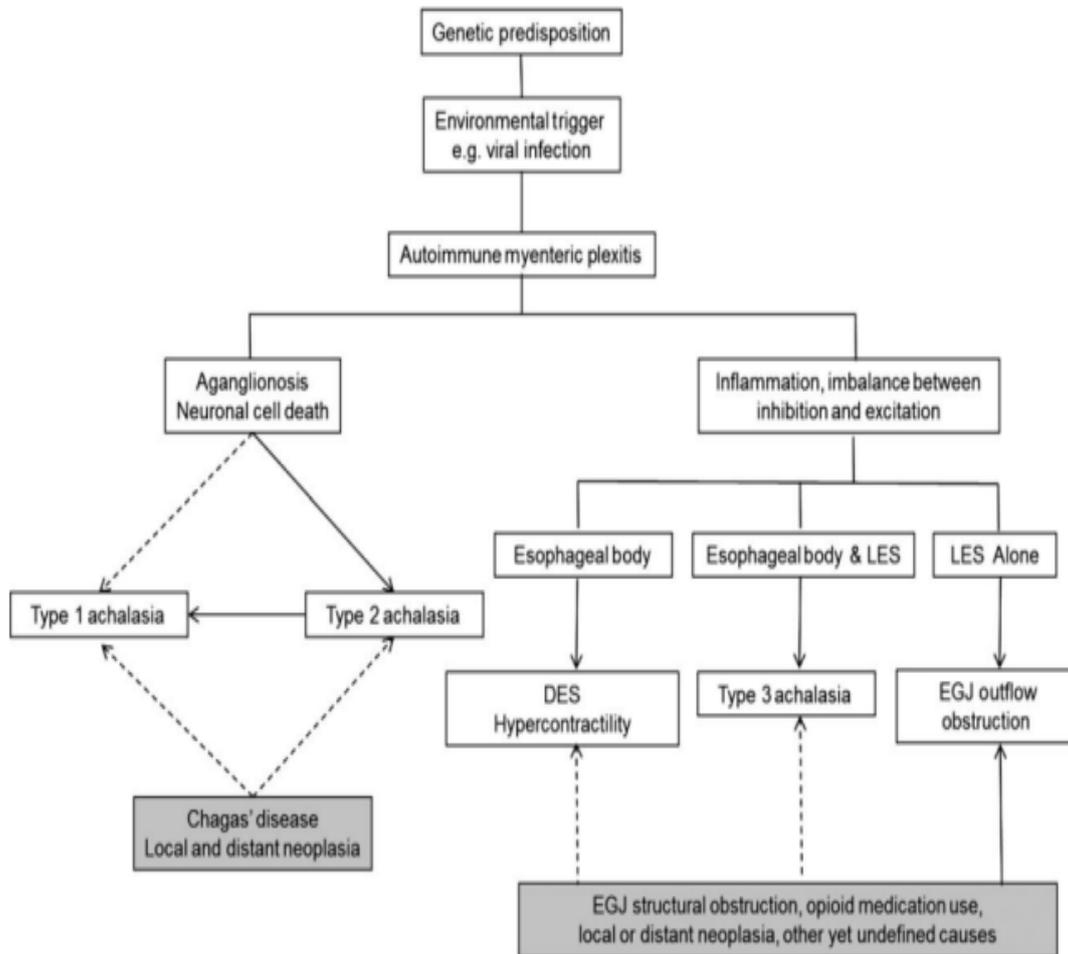


Figure 8. Modèle physiopathologique suggéré pour l'achalasia et les troubles spastiques [24].

PATIENTS ET MÉTHODES

I. Type d'étude

Nous avons mené une étude rétrospective, mono centrique et descriptive des données préopératoires, peropératoires et postopératoires de 22 patients ayant subi une myotomie de Heller pour achalasia œsophagienne dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU HASSAN II de FES sur une période de 14 ans, de janvier 2009 à décembre 2023.

II. But d'étude

Cette étude a pour but de faire le point sur l'expérience de notre service en matière de diagnostic et de prise en charge chirurgicale de l'achalasia œsophagienne chez l'enfant. et l'évolution à long terme de 22 enfants pris en charge dans notre établissement depuis 2009. Nous évaluerons également les résultats des caractéristiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques en les comparant à la littérature existante.

III. Patients

1. Critères d'inclusion

Les critères d'inclusion suivants ont été établis :

- Les patients de moins de 16 ans ayant subi un traitement chirurgical pour une achalasia de l'œsophage confirmée dans le service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II de FES.
- Patients ayant un suivi d'au moins 6 mois.

2. Critères d'exclusion :

- Patients dont le dossier médical est inexploitable ou introuvable.
- Les patients perdus de vue.

IV. Méthodes

V. Collecte des données

- Les données préopératoires (épidémiologie, antécédents médicaux et chirurgicaux, examens cliniques, données paracliniques) ainsi que les données de suivi ont été fournies par Les dossiers médicaux dans les archives du service de chirurgie pédiatrique et de gastropédiatrie.
- Les données de chaque patient ont été résumées dans une fiche médicale du patient qui contient les différents critères étudiés : caractéristiques démographiques, les examens paracliniques, la prise en charge chirurgicale et postopératoire avec les résultats du suivi. (Détaillé dans l'annexe I)

VI. Analyse statistique

- Nous avons enregistré les données recueillies et effectué une analyse des données à l'aide de la version 2016 de Microsoft Excel.
- Les variables continues ont été présentées sous forme de moyenne \pm écart-type et d'étendue, le cas échéant. Les données catégorielles ont été présentées sous forme de nombre de patients et de leurs pourcentages relatifs.

RESULTATS

I. Variables sociodémographiques chez les enfants atteints de Mēgaœsophage :

1. Incidence :

Sur une période de 14 ans, entre de janvier 2009 à decembre 2023, nous avons opéré 22 cas d'achalasia œsophagienne admis dans notre service de chirurgie pédiatrique avec une fréquence maximale en 2018 de 5 cas.

Tableau I. Répartition du nombre de cas d'EA par année

<u>Année</u>	<u>Nombre de cas de megaesohage</u>
2009	1
2010	1
2011	0
2012	1
2013	0
2014	2
2015	4
2016	3
2017	1
2018	5
2019	1
2020	0
2021	2
2022	1
2023	0
Total	22 cas

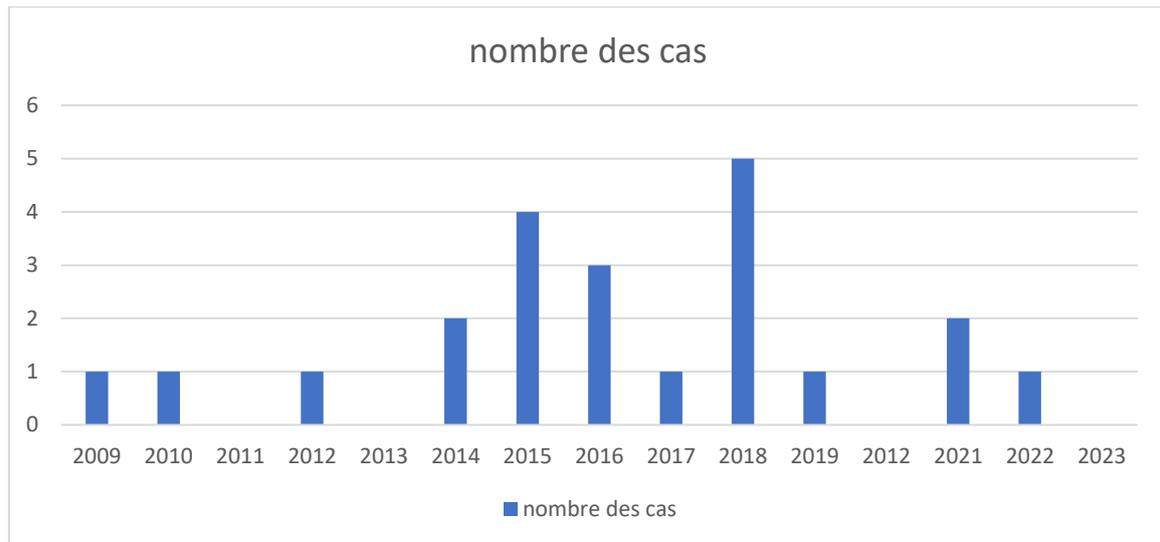


Figure 9. Répartition du nombre de cas d'EA par année

2. l'âge :

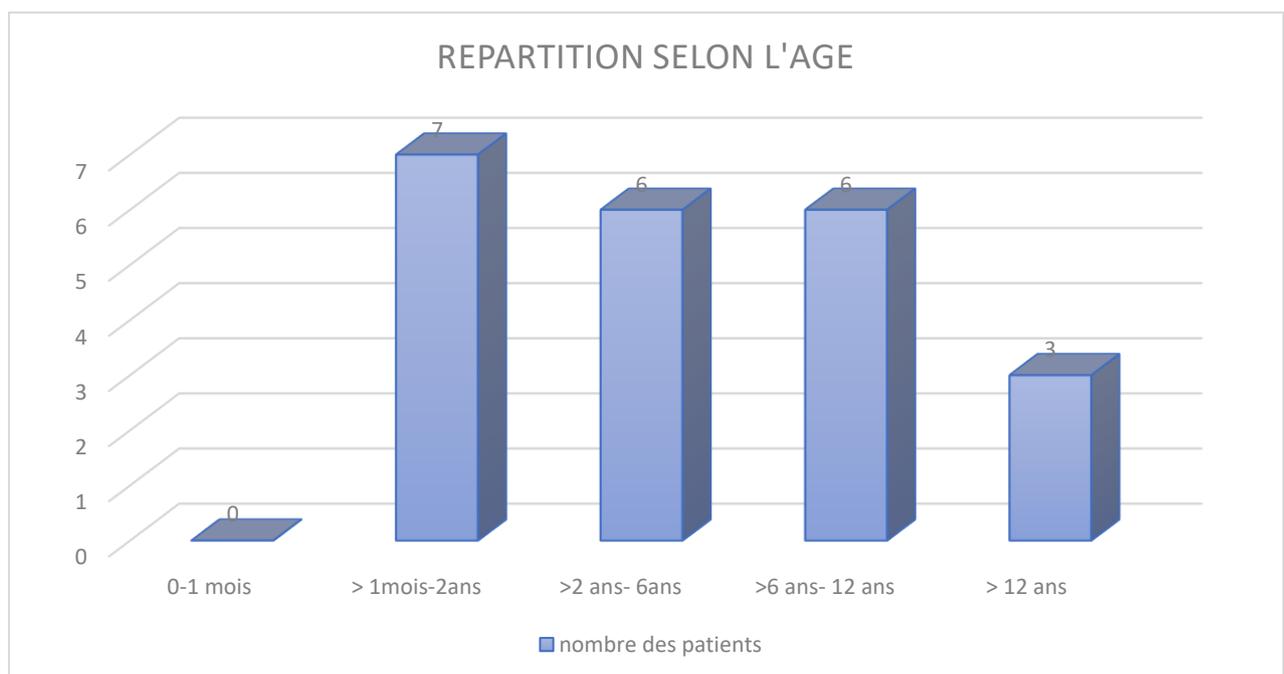


Figure 10. Répartition de l'âge de nos patients

L'âge moyen de nos patients était de 6,5 ans avec des extrême allant de 01 an à 14 ans. On constate que la majorité de nos enfants est diagnostiquée avant l'âge de 6 ans

3. Le sexe

Les garçons représentent 60 % des cas (13 garçons) ; alors que les filles représentent 40 % (09 filles). Le sexe ratio H/F est de 1,4. On note alors une légère prédominance masculine.



Figure 11. Répartition des patients en fonction du sexe

4. Origine :

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

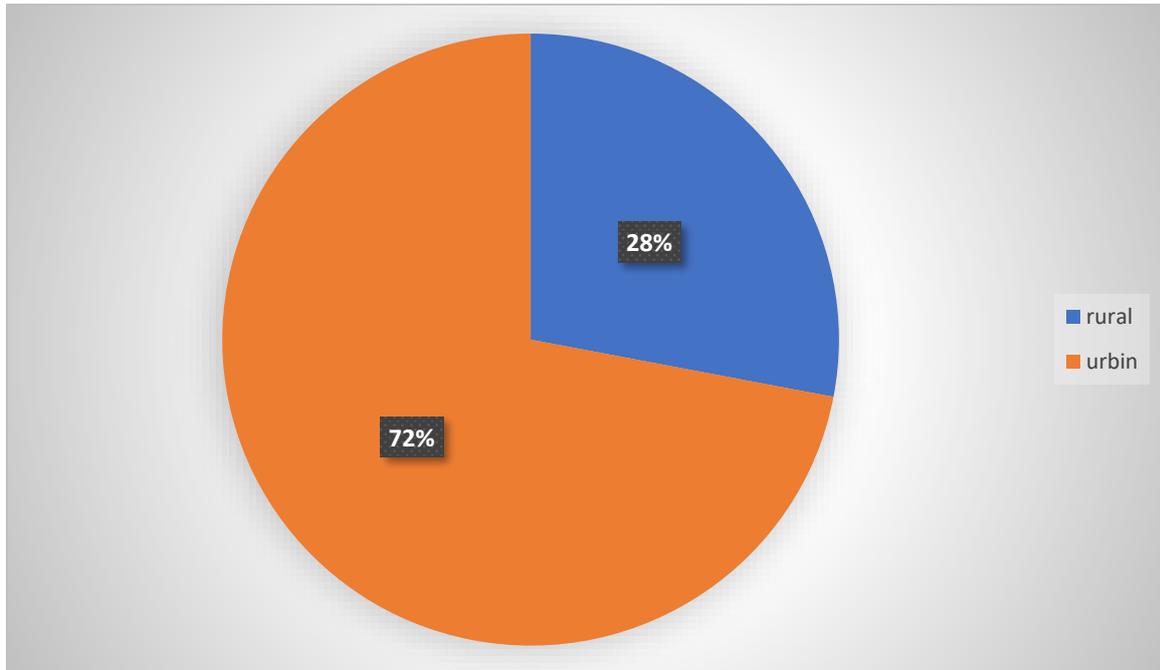


Figure 12. Répartition des patients en fonction de l'origine

5. Antécédents

5.1. Antécédents médicaux

Parmi nos patients :

- Six présentaient un syndrome d'Allgrove.
- Trois avaient des antécédents d'infections respiratoires à répétition pour lesquelles une hospitalisation dans un service de pédiatrie était nécessaire.
- 3 avaient des antécédents d'hypoglycémie à répétition pour lesquelles une hospitalisation dans un service de pédiatrie était nécessaire.
- Deux ayant des antécédents d'encéphalopathie avec épilepsie.
- Un patient avait une forte suspicion de POIC (pseudo obstruction intestinal chronique) avec dolichocôlon.
- Aucun patient n'a présenté un syndrome de Down.

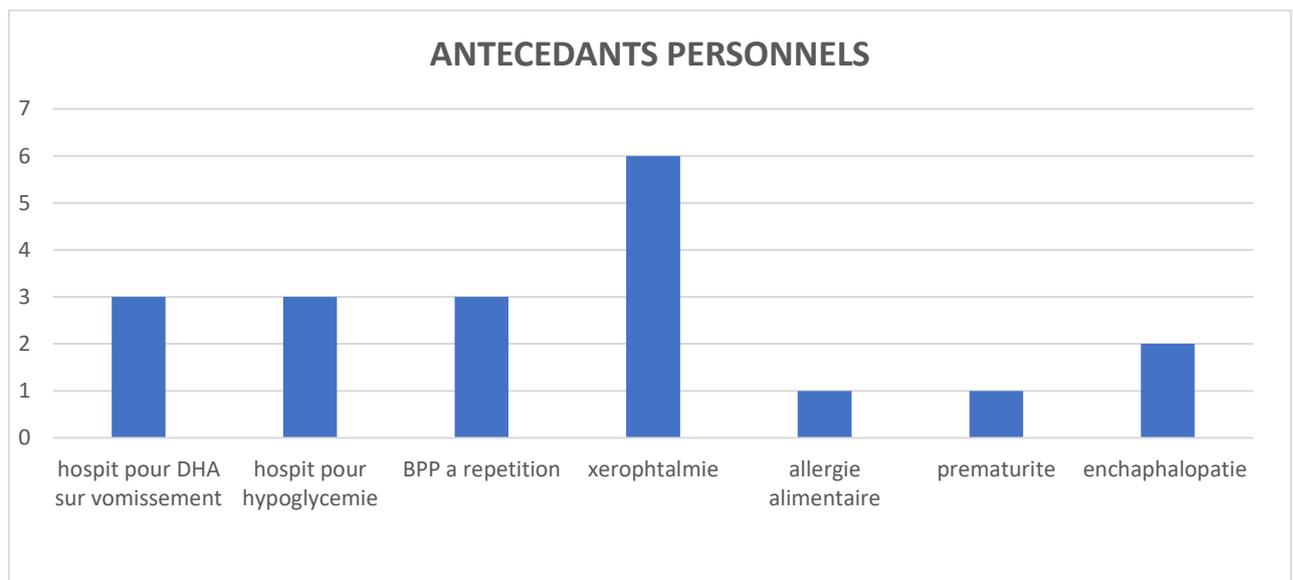


Figure 13. Répartition des ATCDS personnels

5.2. Antécédents chirurgicaux

Les patients de notre groupe d'étude n'avaient jamais subi une intervention chirurgicale antérieure.

5.3. Antécédents familiaux

La notion de consanguinité de 1^{er} degré a été retrouvée chez 14 patients soit 64 % de nos malades. Et nous avons noté. 4 cas familiaux notés dans notre série :

- 1 cas de cousine suivie pour mégaœsophage,
- 1 sœur suivie pour mégaœsophage.
- Syndrome de 3 A chez la sœur dans 1 cas.

Insuffisance surrénalienne chez 2 frères dans 1 cas présentant un syndrome de 3 A

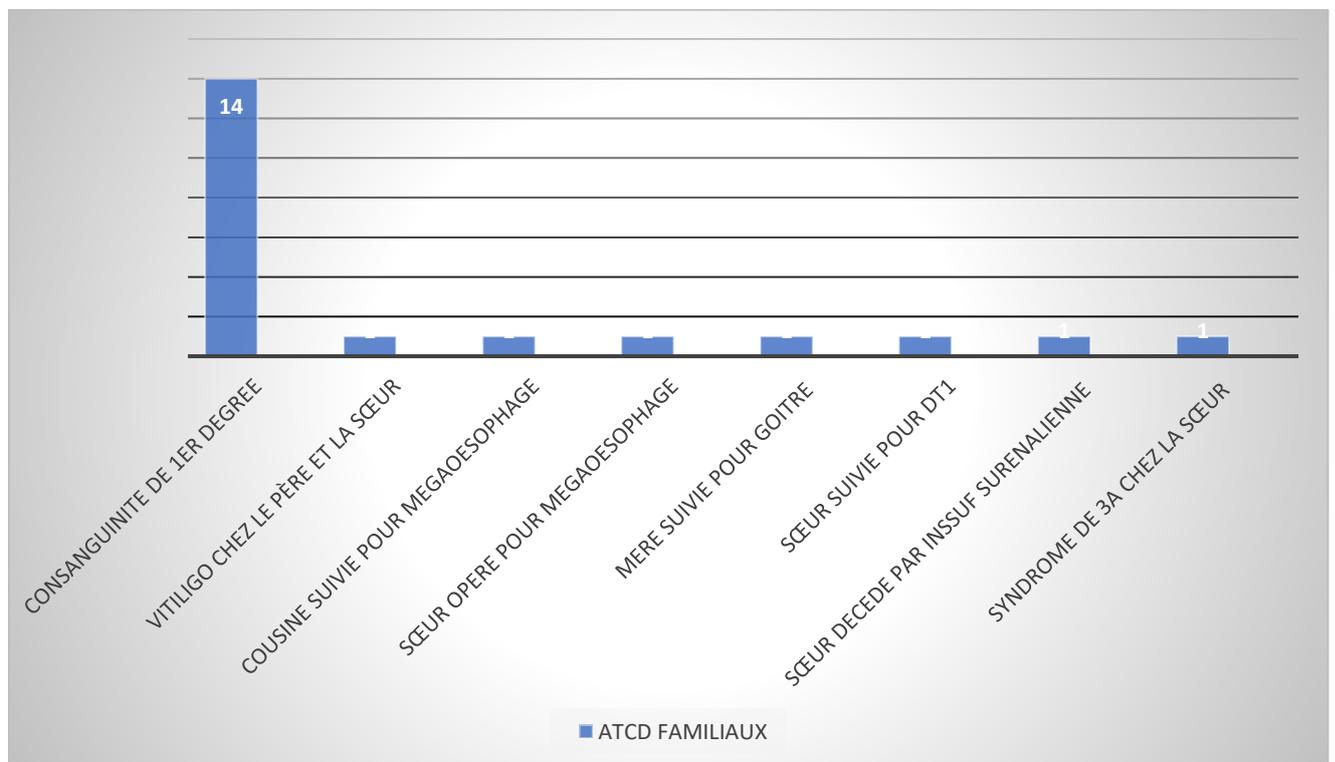


Figure 14. Répartition des ATCDs familiaux

II. Clinique

1. Les signes fonctionnels :

Le maître symptôme dans notre série était les vomissements chroniques retrouvés dans 95 % des cas. Les vomissements étaient de type alimentaire survenant après un intervalle libre variable allant de quelques minutes à quelques heures. Les signes associés aux vomissements figurent dans la figure suivante:

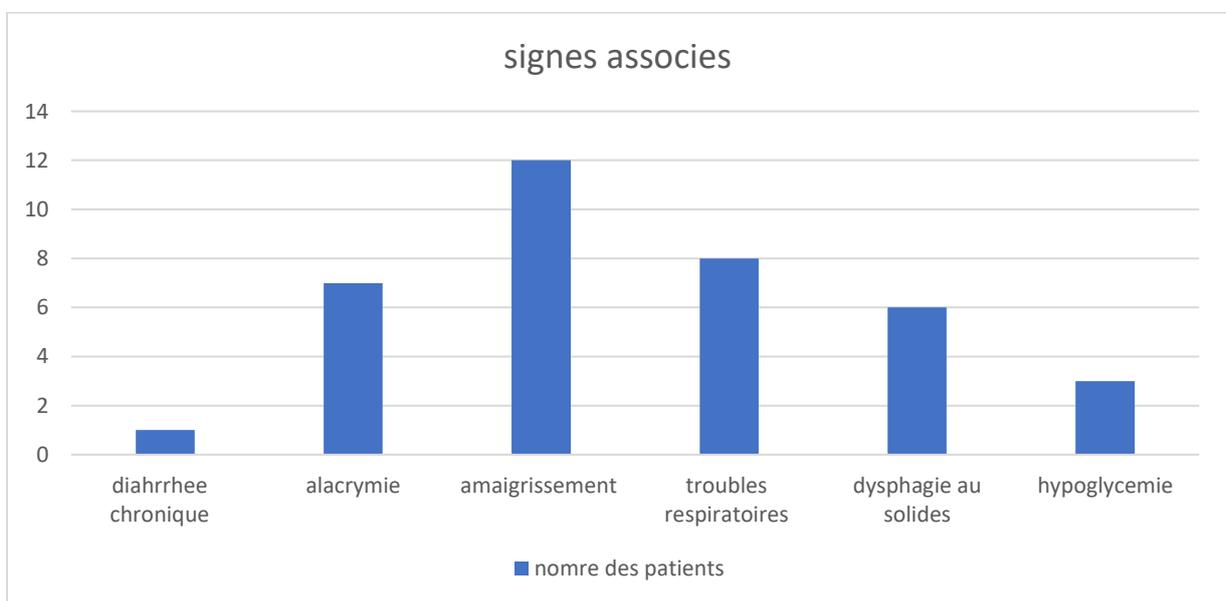


Figure 15. les signes fonctionnels associés aux vomissements chroniques

L'amaigrissement vient au premier plan, présent chez 54 % de nos patients suivi des troubles respiratoire (36%), puis l'alacrymie alors que la dysphagie ne présentait que 27% des signes cliniques dans notre série.

2. Examen clinique

2.1. Les signes de retentissement :

– L'état d'hydratation

Les enfants déshydratés représentent 09% de la population étudiée.

– Le développement staturo-pondéral

Dix-huit enfants avaient un poids inférieur à -1DS (81 % des cas).

Tableau II. Le développement staturo-pondéral de nos enfants :

Poids/taille (DS)	Nombre	Pourcentage
normal	4	18%
-1 a -2 DS	12	54%
-3 DS	6	27%

– Les signes de dénutrition

Les enfants de notre série présentaient des signes de dénutrition dans 09% des cas.

– Les signes respiratoires

La toux et les broncho-pneumopathies récidivantes étaient retrouvées chez huit patients soit 36% de nos malades.

2.2. Les signes associées :

– Les anomalies cutanées

Six patients dans notre série avaient une mélanodermie (27% de cas). La plupart de nos enfants avaient une hyperpigmentation au niveau des lèvres, mamelons, la face dorsale des mains et des OGE.

– **Evaluation clinique de la sécheresse oculaire**

L'alacrymie est une notion qui était cherchée intentionnellement à l'interrogatoire, elle a été retrouvée chez 7 patients (32 % des cas) : signalée par les parents dans 6 cas et objectivée au test de Schirmer dans les 7 cas.

– **Les signes neurologiques**

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

3. Examens paracliniques

3.1. Biologie

a. Ionogramme sanguin

Les perturbations électrolytiques à type d'hyponatrémie et d'hyperkaliémie ont été observées chez 2 patients (09 % des cas).

Glycémie à jeun

Une hypoglycémie a été retrouvée chez 3 patients : sévère chez un et modérée chez les 2 autres.

Urée, créatinine

La fonction rénale était normale chez tous les patients

Protidémie et albuminémie

Etaient basses chez 2 patients.

b. Hémogramme

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

- Présence d'anémie carencielle chez 4 malades soit 18 %.
- Hyperleucocytose chez 3 malades soit 13 % des malades de notre série.
- La lignée thrombocytaire était normale chez tous les malades.

c. Cortisolémie de 8H

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

d. ACTH

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

Dans notre série l'insuffisance surrénalienne est retenue sur des valeurs élevées d'ACTH chez 6 patients (27 % des cas).

A noter que :

- Aucun malade ayant un mégaoesophage isolé n'avait d'anomalie biologique notamment électrolytique

TP et TCK

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

e. Test de Schirmer

Ce test a montré ou a confirmé l'alacrymie chez 7 patients soit 32 % des cas.

3.2. Radiologie

a. Radiographie du thorax

La radiographie thoracique n'a pas été demandée de façon systématique chez tous nos patients, elle a montré un syndrome alvéolo-interstitiel +/- diffus chez 5 patients présentant une bronchopneumopathie à répétition.

b. TOGD

Dans notre étude, le TOGD a été demandé chez tous les patients devant la notion de vomissement chronique et de dysphagie. 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 ne montrait chez 8 patients qu'un retard d'évacuation du produit de contraste, ou une dilatation isolée de l'oesophage.



Figure 16. Certains TOGD de nos patients (unité de chirurgie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)

3.3. Endoscopie oesophagienne.

La fibroscopie est faite pour étayer le diagnostic chez tous nos patients; elle est faite sous sédation après un intervalle de jeûne de plus de 06 heures pour éviter les fausses routes dues à la stase alimentaire en amont du cardia.

- Le cardia :

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

- Le corps de l'oesophage

21 patients parmi 22 avaient une dilatation du corps oesophagien en amont du cardia. La stase alimentaire est notée chez certains d'entre eux malgré le jeûne prolongé. Une oesophagite mycosique était observée dans 2 cas.

- Les anomalies de contractions oesophagiennes

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

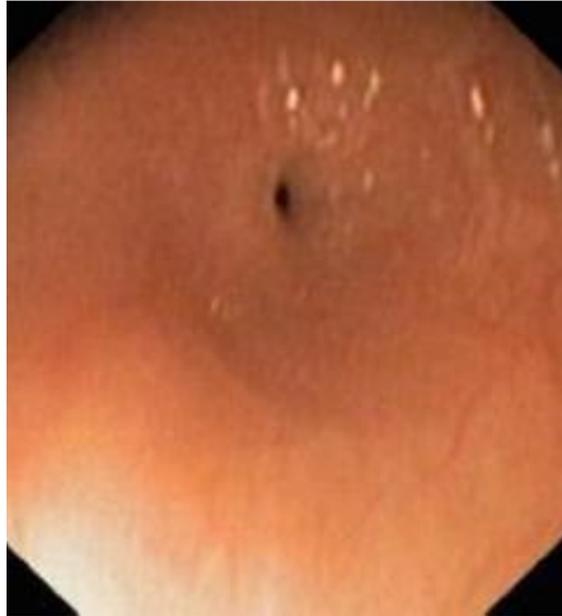


Image 1. Spasme du cardia (Image provenant de l'unité de gastro – entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)

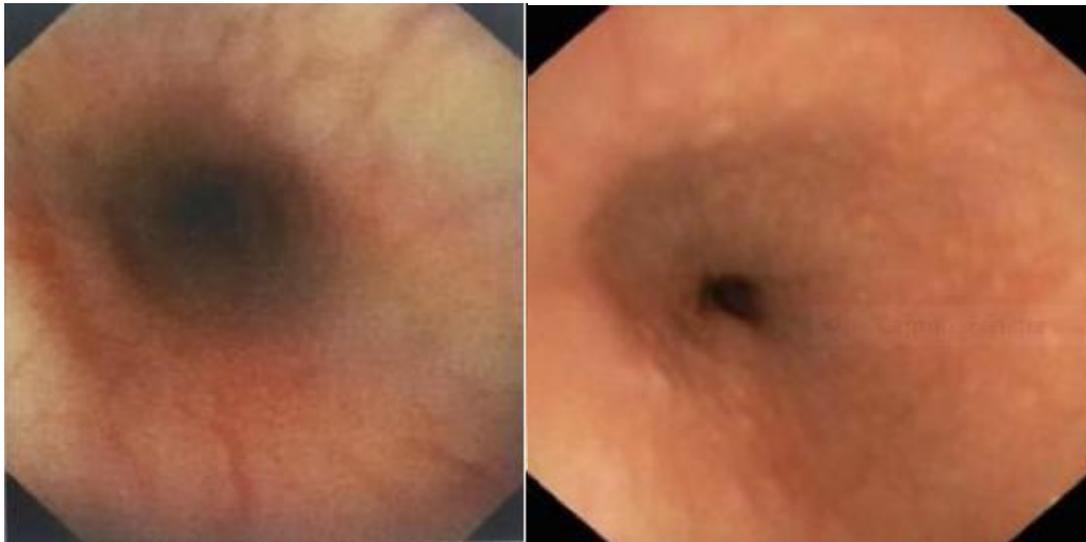


Image 2. dilatation du corps œsophagien (Image provenant de l'unité de gastro –entérologie pédiatrique, CHU Hassan II-Fès)

3.4. Manométrie oesophagienne

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

Elle a été réalisée chez deux enfants, une au service de gastro-entérologie adulte de notre CHU et l'autre au service des explorations du CHU de Rabat ; les deux sont revenues en faveur d'un trouble moteur primitif de type mégaoesophage (type 1 et 2 de la classification de CHICAGO).

4. Formes cliniques de mégaoesophage retenue

- Dans notre série 15 patients avaient un mégaoesophage idiopathique isolé (68% des cas).
- 6 patients avaient un mégaoesophage associé à une alacrymie et une mélanodermie objectivée à l'examen clinique, et une insuffisance surrénalienne entrant dans le cadre du syndrome d'Allgrove « syndrome de triple A » : Achalasie, Alacrymie, Addisonisme.
- 01 patiente avait un mégaoesophage associé à une alacrymie: syndrome de 2A

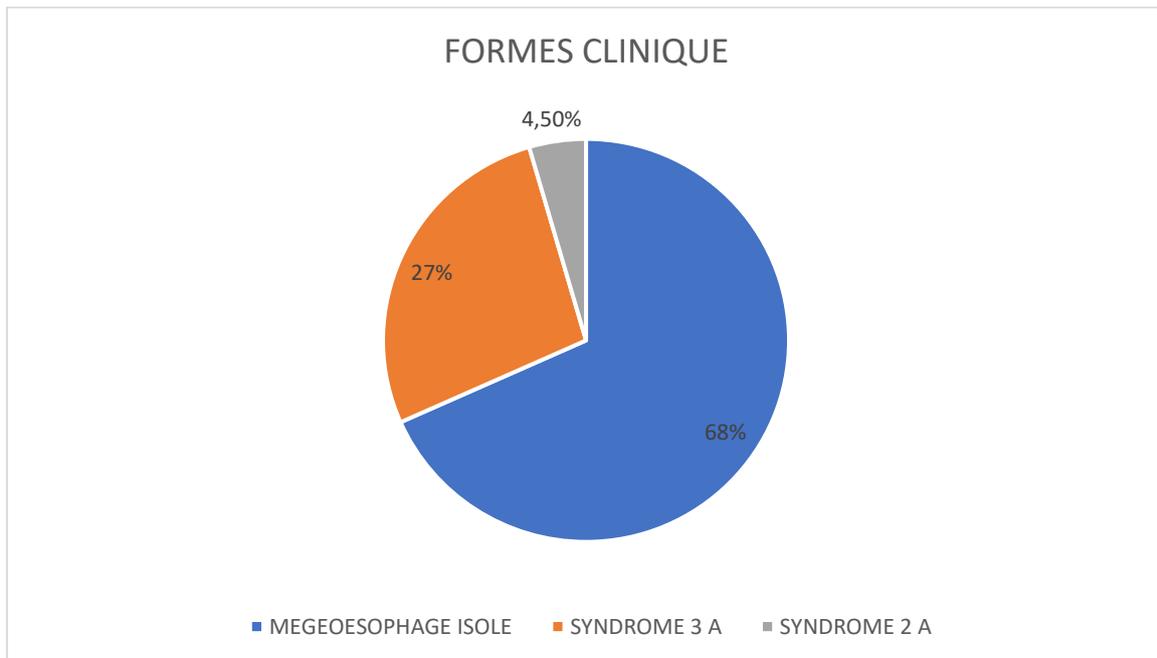


Figure 17. Répartition des patients en fonction de la forme clinique de mégaoesophage retenue.

5. La prise en charge thérapeutique :

5.1. Traitement médical :

a. Le traitement symptomatique

- La correction des hypoglycémies et des troubles hydro-électrolytiques : Une correction des hypoglycémies et des troubles hydro-électrolytiques a été instaurée en urgence chez les 3 patients qui les ont présentés.
- Traitement des vomissements : Aucun de nos patients n'a été mis sous antiémétique ni sous nifédipine.

b. Traitement spécifique des signes associés

b.1. Traitement de l'alacrymie :

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

b.2. Traitement de l'insuffisance surrénalienne :

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

5.2. Traitement chirurgical

- Dans notre étude, les 22 patients ont bénéficié du traitement chirurgical du mégaoesophage ayant consisté en une séro-myotomie de Heller avec une confection d'une valve anti-reflux antérieur de type DOOR.
- Concernant la technique opératoire, 11 patients ont été opérés par laparotomie, 11 par coeliochirurgie, 2 patients par coeliochirurgie convertie à ciel ouvert.

6. Évolution postopératoire :

6.1. Durée du suivi

La durée moyenne du suivi était de 06 ans, allant de 21 jours à 15 ans

6.2. Mortalité :

Le seul décès noté dans notre série était le cas d'une fille atteinte d'un syndrome 3 A qui est décédé d'une endocardite infectieuse en post opératoire immédiate.

6.3. Evolution clinique

Sur les 22 enfants opérés, 4 enfants ont été perdu de vue en postopératoire immédiat, et 18 ont été suivis pendant une durée de 21 jours à 15 ans (médiane : 6,7 ans). Parmi eux, une fille atteinte d'un syndrome 3 A est décédée d'une endocardite infectieuse en post opératoire immédiate ; deux enfants ont dû être réopéré pour la deuxième fois :

- Le 1^{er}, 04 ans après la première intervention ; avec bonne évolution et un recul de 5 ans
- Le 2^{eme}, 15 ans après la première intervention ; avec bonne évolution et un recul évolutif de 1 an

08 malades sont resté asymptomatiques pendant toute la durée du suivi avec un recul allant de 3 à 9 ans (médiane 7 ans) ; huit enfants ont vu réapparaître dans des délais variables des symptômes à type de vomissement ou de dysphagie sans que leur gravité ni la gêne occasionnée aient justifié de nouvel acte chirurgical.

Tableau III. Évolution postopératoire de 22 enfants avec achalasia œsophagienne ayant eu une myotomie de Heller

	PATHOLOGIE ASSOCIEE	L'AGE DE L'INTERVENTION	RECU EVOLUTIF	ÉVOLUTION POSTOPERATOIRE	DELAI D'APPARITION DES SYMPTOMES POSTOPERATOIRES
1	Syndrome 3 A	7 ans	10 ans	Dysphagie et vomissements ayant Nécessité plusieurs dilatations	1 an
2	Syndrome 3 A	14 ans	immédiat	Décès par endocardite infectieuse en post opératoire immédiate	
3	Syndrome 3 A	3 ans	3 ans	Bonne	
4		14 mois	9 ans	Dysphagie au solides et vomissements compliqué de 03 épisodes DHA ayant nécessité des dilatations endoscopiques Puis une réintervention avec bons résultats avec un recul de 05 ans	3 mois
5		4 ans	6 ans	Dysphagie ayant Nécessité plusieurs dilatations	03 ans
6	-Syndrome 3 A - encéphalopathie secondaire a des lx cortico sous cortical séquellaire.	12 ans	6 ans		Pas de suivi
7		2 ans	6ans	Vomissements intermittents	2 ans
8		16 mois	6ans	Dysphagie au solide et vomissements ayant Nécessité plusieurs dilatations la dernière il y a 4 ans puis perdue de vue	8 mois
9		9 ans	9 ans	Bonne	
10		2 ans et 10 mois	08 ans		Pas de suivi
11	Syndrome 3 A	06 ans	08 ans	Dysphagie au solide et vomissements ayant	05 ans

Le mégaoesophage opéré chez l'enfant : profil clinique et évolution a long terme

Nécessité plusieurs dilatations					
12		10 mois	09 ans	Bonne	
13		14 ans	09 ans		Pas de suivi
14	Syndrome 3 A	08 ans	09 ans	Bonne	
15		07 ans	09 ans	Bonne	
16	Forte suspicion de POIC avec dolichocolon	04 ans	13 ans		Pas de suivi
17		20 mois	03 ans	Bonne	
18		12 ans	05 ans	Bonne	
19		13 ans	06 ans	Bonne	
20		12 ans	07 ans	Bonne	
21		01 ans	15 ans	Dysphagie au solides et vomissements ayant nécessité des dilatations endoscopiques Puis une ré intervention avec bons résultats avec un recul de 1 an	02 ans
22		02 ans 06 mois	12 ans	Dysphagie au solides	04 mois

L'analyse actuarielle (Fig 18.) a révélé un pourcentage d'enfants asymptomatiques de 76 % à un an, 58 % a trois ans et de 52 % à cinq ans

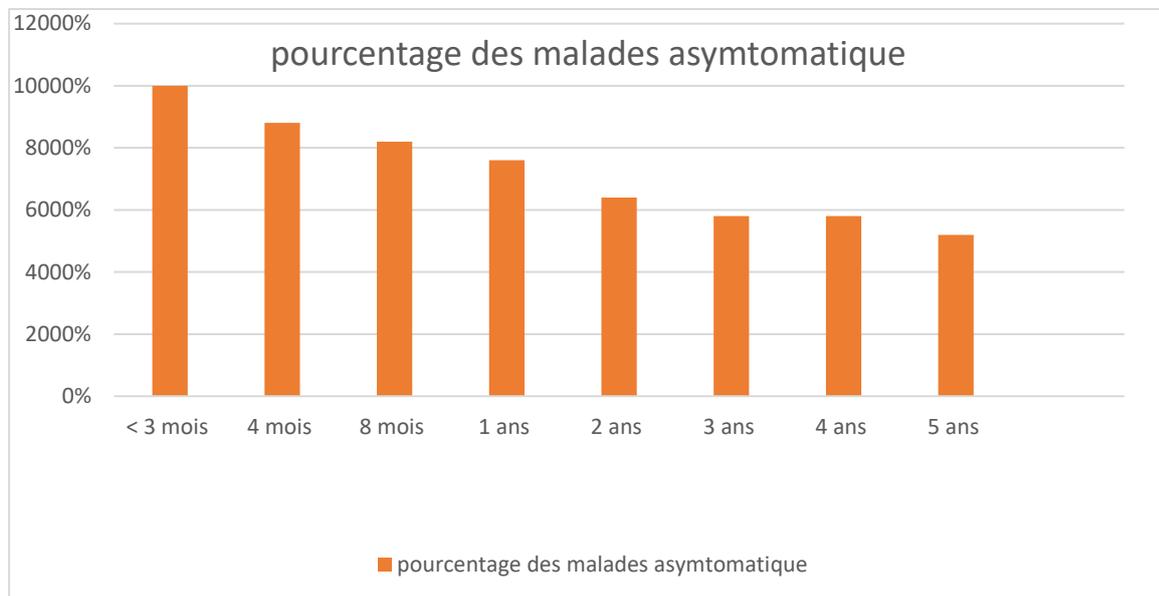


Figure 18. Analyse actuarielle de l'évolution post opératoire : pourcentage d'enfant sans symptôme en fonction du temps chez 18 enfants ayant bénéficié d'une intervention de heller.

7. Examens paracliniques de suivi :

Seuls les huit patients ayant montré une persistance ou une récurrence de leurs symptômes Ont subi une endoscopie et/ou un transit œsogastroduodéal de suivi. L'examen paraclinique a été choisi Selon les préférences du chirurgien.

Le tableau suivant résume ces 8 cas :

Tableau IV. Suivi des patients présentant des symptômes persistants et des séquelles post-opératoires

Cas	1	2	3	4	5	6	7	8
Sexe	M	M	M	M	M	F	M	M
Age	7 ans	14 mois	4 ans	2 ans	16 mois	6 ans	1 ans	2 ans et 6 mois
Pathologies associées	Syndrome 3 A	Syndrome 3 A			Epilepsie	Syndrome 3 A		
Symptomatologie initiale	Vomissements chroniques	Vomissements chroniques	Vomissements chroniques		Vomissements chroniques	Dysphagie et vomissements	Vomissements chroniques	Vomissements chroniques
Type Prise en charge chirurgical	séromyotomie de Heller avec fundoplicature de door	séro-myotomie de Heller avec fundoplicature de door / coelio	séromyotomie de Heller avec fundoplicature de door/ coelio	séromyotomie de Heller avec fundoplicature de door	séromyotomie de Heller avec fundoplicature de door	séromyotomie de Heller avec fundoplicature de door/ coelio	séromyotomie de Heller avec fundoplicature de door	séromyotomie de Heller avec fundoplicature de dor / coelio
Évolution postopératoire	Dysphagie aux solides et vomissements	Dysphagie au solides et vomissements	Dysphagie au solide	Dysphagie aux solides et vomissements	Dysphagie aux solides et vomissements	Dysphagie aux solides et vomissements	Dysphagie aux solides et vomissements	Dysphagie au solide
Délai d'apparition des symptômes	1 an	3 mois	3 ans	2 ans	08 mois	5 ans	2 ans	4 mois
FOGD de suivi	corps œsophagien dilaté + stase œsophagienne + œsophagite,	Dilatation œsophagienne et spasme de cardia	Persistance de dilatation de corps œsophagienne avec stase alimentaire	Non faite	mégaoesophage avec spasme du cardia	oesophage de stase	Dilatation œsophagienne et spasme de cardia	Normal au debut puis persistance de signes de mégaoesophage

TOGD de suivi	Achalasie + RGO	Aspect de mégaoesophage idiopathique avec un bon passage	En faveur de megaœsophage	Non faite	Non faite	Persistance d'une dilatation de l'œsophage plus marqué au niveau du bas œsophage	HH et dilatation œsophagienne	Diverticule post opératoire
manométrie	Non faite	Non faite	achalasia type 3 de Chicago	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite	Non faite
Prise en charge des récives	Dilatations endoscopiques	dilatations endoscopiques Puis une réintervention	Dilatations endoscopiques	<u>RAS</u>	Dilatations endoscopiques	Dilatations endoscopiques	dilatations endoscopiques Puis une réintervention	<u>RAS</u>

- Parmi les huit enfants qui ont vu réapparaître des symptômes; 07 sont des garçons contre une seule fille.

Un examen manométrique a été effectué chez un seul patient, 36 mois après l'intervention chirurgicale. Ayant montré une achalasia type 3 de Chicago.

8. Reprise chirurgicale:

Parmi nos 22 patients ayant subi une sero-myotomie de Heller primaire pour l'achalasie, deux patients ont été réopéré. Les caractéristiques démographiques et cliniques de ces patients ainsi que les examens paracliniques de suivi ont été résumés dans le **Tableau V**.

La principale symptomatologie de tous les patients était la dysphagie aux solides et les vomissements chroniques.

- Le délai médian entre l'intervention chirurgicale initiale et la réapparition des symptômes est de 13 mois (3- 24 mois). Le délai médian entre l'intervention chirurgicale initiale et la reprise chirurgicale est de 10 ans (4-15 ans).
- Les 2 malades ont bénéficié de plusieurs séances de dilatation endoscopique entre la première intervention et la reprise chirurgicale dans notre série. La reprise chirurgicale a été effectuée par laparotomie chez les 02 patients.
- Une procédure de SEROMYOTOMIE DE HELLER a été la procédure de choix pour les deux enfants, complétée par une confection de valve anti-reflux basée sur une technique de fundoplicature de DOOR.
- Après un suivi médian de 3 ans, l'issue de la reprise chirurgicale était favorable, avec un rémission complète des symptômes chez les deux patients.

Tableau V. Évolution des 2 patients ayant subi une reprise chirurgicale :

	CAS 1	CAS 2
AGE (REPRISE CHIRURGICAL)	5 ans	16 ans
DELAI ENTRE LA 1ERE INTERVENTION ET LA REPRISE CHIRURGICALE	4 ans	15 ans
TYPE DE REPRISE CHIRURGICALE	Sero myotomie de heller + valve anti-reflux de door /laparotomie	Sero myotomie de heller + valve anti-reflux de door /laparotomie
RECU EVOLUTIF	5 ans	1 ans
EVOLUTION	Rémission complète des symptôme	Rémission complète des symptôme

DISCUSSION

I. Données épidémiologiques

1. Incidence :

L'achalasie est une affection rare dont 5 % des cas seulement se révèlent avant l'âge de 15 ans. Les études épidémiologiques les plus récentes présentent une incidence annuelle estimée à 0,18/100 000 sans propension raciale au Royaume-Uni et une incidence de 0,1/100 000/an aux Pays-Bas. [25,26,27]

22 patients ont été traités dans notre service pendant une période de 14 ans, soit une incidence de 1,57 cas/an. Cette incidence était probablement sous-estimée car l'achalasie n'est pas une maladie terminale et nous ne savons tout simplement pas combien de cas ne sont pas reconnus, donc Une vaste enquête basée sur la population serait nécessaire pour véritablement résoudre ce problème. Cependant, la valeur que nous rapportons est cohérente avec les incidences mondiales.

Tableau VI. Incidence de l'achalasie

Etudes	Année de publication	pays	Nombre des cas	Durée d'étude	Incidence cas/an
Chirdan & al [28]	2001	Zaria, Nigeria	7	19	0.36
Viola & al [29]	2004	Paris, France	20	24	0.83
Hussain & al [30]	2002	Detroit, USA	33	25	1.32
Pastor & al [31]	2009	Toronto, Canada	30	26	1.15
Zhang & al [32]	2009	Shanghai, China	13	12	1.08
Hallal & al [33]	2012	Porto Alegre, Brazil	13	12	1.08
Wakhlu & al [34]	2012	Lucknow, India	40	13	3.07
Erginel & al [35]	2015	Istanbul, Turkey	22	22	1
Meyer & al [36]	2016	Melbourne, Australia	42	31	1.35
Saliakellis & al [37]	2017	London, UK	48	18	2.66
Jarzębicka & al [38]	2021	Warsaw, Poland	60	21	2.85
Notre étude	2024	Fes , maroc	22	14	1,57

2. Sexe :

Une revue de littérature publiée en 2020 rapporte une prédominance masculine de 55 %, cette prédominance est répartie de manière incohérente à l'échelle mondiale avec un sex-ratio H/F allant de 1 à 6. [40, 28,36]

Dans notre étude, nous avons signalé aussi une prédominance masculine avec un sex-ratio hommes/femmes de 1,44. Nos résultats étaient cohérents avec les résultats de littérature.

Tableau VII. Sexe ratio rapporté par les auteurs.

Auteurs	Pays	Nombre des cas	Sexe masculin	Sexe féminin	Sex-ratio M/F
Chirdan &al [28]	Nigeria	7	6	1	6
Viola & al [29]	France	20	13	7	1.85
Meyer & al [36]	Australia	42	21	21	1
Marlais & al [25]	UK	228	128	100	1.28
Smits &al [26]	Netherlands	87	52	35	1.48
Hamza & al [40]	Egypte	11	8	3	2.6
Pham& al [42]	Norway	84	50	34	1.47
Rafeeqi & al [43]	USA	33	21	12	1.75
Peng & al [44]	Chine	24	14	10	1.4
Idrissa & al [39]	Fes, Morocco	14	6	8	0.75
Notre étude	Fès maroc	22	13	9	1.44

3. Âge :

L'incidence et la prévalence de l'Achalasie semblent augmenter avec l'âge. L'âge moyen à l'intervention chirurgicale dans notre série était de 6.5 ans avec des extrêmes allant de 1 an à 14 ans. Elle était plus proche de la série de certains auteurs tels que VIOLA& al IDRISSA& al et ALTOKHAIS& al [28,39,47].

Bien que des outils de diagnostic plus spécialisés, tels que la manométrie œsophagienne à haute résolution, soient beaucoup plus largement disponibles dans les centres de chirurgie pédiatrique spécialisés des pays développés occidentaux, l'âge de notre population d'étude était sensiblement inférieur à celui de la plupart des études de cas menées dans ces pays. Notamment, l'âge moyen était de 14 ans dans la population d'étude de la série CHONÉ et al. [46]

Tableau VIII. Âge des patients (Revue de la littérature des expériences mono centriques).

Auteur	Pays	Année de publication	Age moyen +/- écart type
Chirdan &al [28]	Nigeria	2001	10+/- 4.8
Viola & al [29]	France	2004	6.4
Smits &al [26]	Netherlands	2016	11.4+/-3.4
Altokhais & al [47]	Saudi arabia	2016	7
Grabowski &al [48]	Poland	2017	13+/-3.5
Idrissa & al [39]	Fez, morrocco	2021	5.2+/-3
Nicolas& al [45]	France	2022	12
Petrosyan & al [49]	USA	2022	11.6 +/- 4.5
<u>Notre série</u>	Maroc, Fès	2024	6,5

4. Antécédents médicaux :

La véritable étiologie de l'achalasia reste inconnue, bien qu'elle soit souvent idiopathique. De nombreux facteurs documentés sont incriminés : auto-immunité, environnementaux, infectieux et génétiques. L'achalasia, telle que décrite par RAKE, est un trouble neurologique caractérisé par une perte de cellules ganglionnaires dans le plexus d'Auerbach du muscle lisse de l'œsophage [50].

Les preuves émergentes récentes montrent que cette dégénérescence neuronale est peut-être la conséquence d'une infection virale neurotropicque, des effets d'une neurotoxine ou d'une myopathie des cellules musculaires lisses. [51]

L'étiologie immunogénétique de la maladie est soutenue par des rapports selon lesquels les patients expriment des variants communs dans la région HLA-DQ. L'existence de cas familiaux isolés d'achalasia idiopathique suggère en outre une prédisposition génétique par transmission autosomique récessive, avec des rapports de cas chez les parents et leur descendance. [52,53,54,55]

Plusieurs associations pathologiques ont été rapportées dans la littérature avec des incidences diverses : syndrome d'Allgrove [56] , syndrome de Down [57] , syndrome de Sjögren [58] , syndrome d'hypoventilation centrale congénitale et autres maladies génétiques (dysautonomie familiale, insuffisance glucocorticoïde, syndrome de Rozycki). [59,60]

Il y avait même une association rare avec le panhypopituitarisme décrite par SIMSEK et al [61] et avec la maladie de Moyamoya [62].

Dans notre série, la notion de consanguinité de 1^{er} degré était rapportée chez 14 patients, 6 patients présentaient une association de syndrome d'Allgrove. 4 cas familiaux notés dans notre série :

- 1 cas de cousine suivie pour mégaoesophage,
- 1 cas de sœur suivie pour mégaoesophage,
- Syndrome de 3 A chez la sœur dans 1 cas.
- Insuffisance surrénalienne chez 2 frères dans 1 cas présentant un syndrome de 3 A.

Nous avons noté un diagnostic neuropathie centrale chez 2 de nos patients similaire peut être aux conclusions de Hussain & al [29] mais aucune littérature rapportée, pour l'instant, examine une association possible entre achalasie de l'œsophage et la paralysie centrale.

II. CLINIQUES.

1. Symptômes :

1.1. Régurgitation :

La régurgitation chez l'enfant atteint de mégaoesophage est un symptôme courant et cliniquement significatif. La régurgitation est souvent décrite comme un symptôme qui apparait aux stades avancés, mais chez l'enfant, elle peut être le premier symptôme de la maladie [63].

La nature hémorragique des régurgitations doit faire suspecter une complication (œsophagite ou dysplasie) [64]. La régurgitation était un symptôme constant chez presque tous nos patients, de manière similaire à l'étude VIOLA & al, qui a partagé un groupe d'âge similaire à nos patients et avait 19 enfants sur 20 présentant une régurgitation [29].

1.2. Dysphagie

La dysphagie est un symptôme caractéristique de l'AE chez l'enfant. elle présente plusieurs caractéristiques distinctives:

1. Nature progressive : la dysphagie est généralement progressive et s'aggrave avec le temps à mesure que la maladie progresse.
2. Implication des aliments liquides et solides : Les enfants atteints d'achalasia œsophagienne éprouvent souvent des difficultés à avaler à la fois des liquides et des solides. La dysphagie est plus évocatrice d'AE lorsqu'elle est paradoxale (touchant électivement les liquides), capricieuse (variable d'un repas à l'autre voire au cours d'un même repas), et se résolvant lors de manœuvres inspiratoires ou de changements de position.

La dysphagie est unanimement présente dans les études de cas d'EA chez l'enfant et notre étude ne fait pas exception. Six de nos patients présentaient une dysphagie d'apparition progressive rejoignant les résultats de travaux tels que VAOS & al [65] avec 93,3% , TANNURI & al [66] avec 66% et PAIDAS & al [67] avec 69.2%

1.3. Retard de croissance et perte de poids :

Le retard de croissance constitue un problème significatif chez les enfants atteints d'AE [68,69,70] . Une grande proportion d'enfants atteints ayant des problèmes de croissance, de dénutrition et la gravité de l'évolution de leur achalasia était directement liée à l'étendue de leur retard de croissance. Chez les enfants plus âgés et les adolescents, la malnutrition se manifeste par un amaigrissement, comme dans l'étude de Melbourne où 76 % des patients souffraient d'une insuffisance pondérale [35].

De manière concordante, Dix-huit enfants dans notre série avaient un poids inférieur à -1DS (81 % des cas). Ces résultats soulignent l'importance d'une intervention précoce chez les enfants atteints afin de prévenir un retard de croissance et favoriser une croissance et un développement normal.

1.4. La douleur rétrosternale :

Généralement décrite comme une sensation de brûlure ou de pression derrière le sternum. Elle touche principalement les patients plus jeunes et peut être associée à une sensation de brûlure d'estomac.

Elle est souvent décrite comme un signe précoce de la maladie. Cependant, son intensité diminue progressivement au fur et à mesure que la dilatation œsophagienne augmente [71].

ECKARDT & al ont présenté une étude dans laquelle les 2/3 des patients atteints d'achalasia se plaignaient de douleurs thoraciques [72].

1.5. Symptomatologie respiratoire :

L'AE de l'enfant est très fréquemment compliquée des troubles respiratoires qui peuvent survenir par inhalation lors des régurgitations, en particulier chez les nourrissons. Chez les enfants, les problèmes respiratoires se présentent le plus souvent sous la forme d'une toux chronique [73].

Le taux de ces troubles est variable d'une série a l'autre, généralement il est de l'ordre de 10 %, et peut atteindre 51 % des cas [74].

L'achalasia de l'œsophage chez l'enfants peut être révéler par une dyspnée d'effort, une fièvre cyclique avec toux nocturne voir même une pneumopathie aiguë ou toux chronique [75,76].

Dans notre série, La toux et les broncho-pneumopathies récidivantes étaient retrouvées chez huit patients soit 36% de nos malades parmi eux Trois avaient des antécédents d'infections respiratoires à répétition pour lesquelles une hospitalisation dans un service de pédiatrie était nécessaire.

Tableau IX. Incidence des différents symptômes dans la revue de la littérature

<u>Auteur/date</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Régurgitation%</u>	<u>Dysphagie %</u>	<u>Perte de poids%</u>	<u>Douleur retrosternale %</u>	<u>Signes respiratoire %</u>
KARNAK &al, 2001 [77]	20	90	55	25	-	15
HALLAL& al, 2012 [33]	13	84.6	69.2	46	-	46.1
MEYER&al, 2016 [36]	42	83	76	76	34	39
Saliakellis& al, 2017 [37]	48	58	100	20	13	2
JARZĘBICKA &al ,2021 [38]	46	91.3	84.8	26	47.8	37
NICOLAS&al, 2022 [45]	97	79.8	96.6	62.9	47.2	66.7
<u>Notre série</u>	22	95	27	81	-----	36

2. Maladies associées :

2.1. Syndrome d'Allgrove :

Également connu sous le nom de syndrome triple A, est défini par la triple association d'achalasia, alacrymie et insuffisance surrénalienne. Une dénomination possible plus récemment popularisée est « syndrome 4 A » en raison de l'association d'un quatrième élément : un dysfonctionnement autonome, avec une neuropathie motrice, un trouble sensoriel, un retard mental et des maladies neurologiques associées [79].

Ce trouble progressif est généralement observé au cours des premières décennies de la vie et a été lié à une mutation du gène AAS [80]. Les patients d'origine nord-africaine expriment une mutation courante : « c.1331 + 1G > A » [81,82].

L'achalasia est la principale caractéristique présente chez environ 75 % des patients atteints du syndrome d'Allgrove. Il est généralement diagnostiqué dès la petite enfance, contrairement aux autres symptômes du syndrome triple A qui se manifestent le plus cliniquement à la puberté ou à l'âge adulte [83].

Dans notre série : 06 patients sur 22 avaient un syndrome de 3A, Soit 27% des malades et 01 seule patiente avait un mégaoesophage associé à une alacrymie: syndrome de 2A

Tableau X. Répartition du nombre d'associations avec le syndrome d'Allgrove dans la revue de la littérature

Auteur	Nombre des patients	Pourcentage des patients avec Syndrome de 3A
Choné & al38	117	2.56 %
Zhang& al24	13	23 %
Jarzębicka& al3	60	15 %
Idrissa & al31	14	28.6 %
Notre série	22	27%

2.2. Syndrome de Down ou trisomie 21 :

Les anomalies gastro-intestinales, qui peuvent être de caractère anatomique ou fonctionnel, représentent jusqu'à 77 % des enfants atteints de trisomie 21. Jusqu'à présent, on ne sait pas lequel des quelque 425 gènes présents sur le chromosome 21 contribue au développement de l'achalasia [84,85].

L'association Achalasia œsophagienne et syndrome de Down est rare avec seulement très peu de déclarations dans la population pédiatrique [86,87,87,88,89,90,91]. Nous n'avons noté aucune association entre AE et ce syndrome dans notre étude.

2.3. Syndrome d'achalasia microcéphalie :

Le syndrome d'achalasia microcéphalie fait référence à la combinaison d'achalasia, de microcéphalie et de retard mental enregistrée dans un petit nombre de familles. Une revue de la littérature mentionne précisément 4 familles d'origine mexicaine et libyenne avec une notion de parents consanguins dans la moitié d'entre elles conduisant à l'hypothèse d'une

transmission autosomique récessive dans le syndrome de microcéphalie d'achalasia [92,93,94]. Nous notons qu'aucun gène spécifique n'a été identifié pour étayer cette affirmation.

III. Caractéristiques paracliniques

1. Le transit œsophagien :

L'opacification de l'œsophage est généralement contributive au diagnostic en révélant précocement un retard d'évacuation du produit de contraste précédant l'aspect classique d'œsophage dilaté, atone, tortueux, donnant un aspect en chaussette, contenant un liquide de stase dans lequel se dilue le produit de contraste, au-dessus d'un défilé cardiaal en queue de radis. (Figure 19)

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

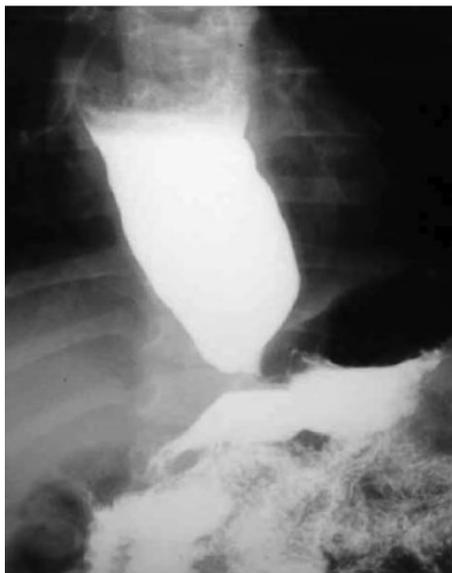


Figure 19. Opacification œsophagienne. L'œsophage est dilaté au-dessus d'un cardia effilé, en queue de radis.

Le T.O permet de préciser le stade de la maladie : . [95–96].

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

Cependant, il peut rester normal dans 8 à 10% des cas avérés. L'aspect du bas œsophage peut parfois se confondre avec une sténose congénitale localisée à la jonction cardio œsophagienne et la certitude diagnostique est apportée par la manométrie.

Tableau XI. Stadification radiologique du mégaœsophage

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

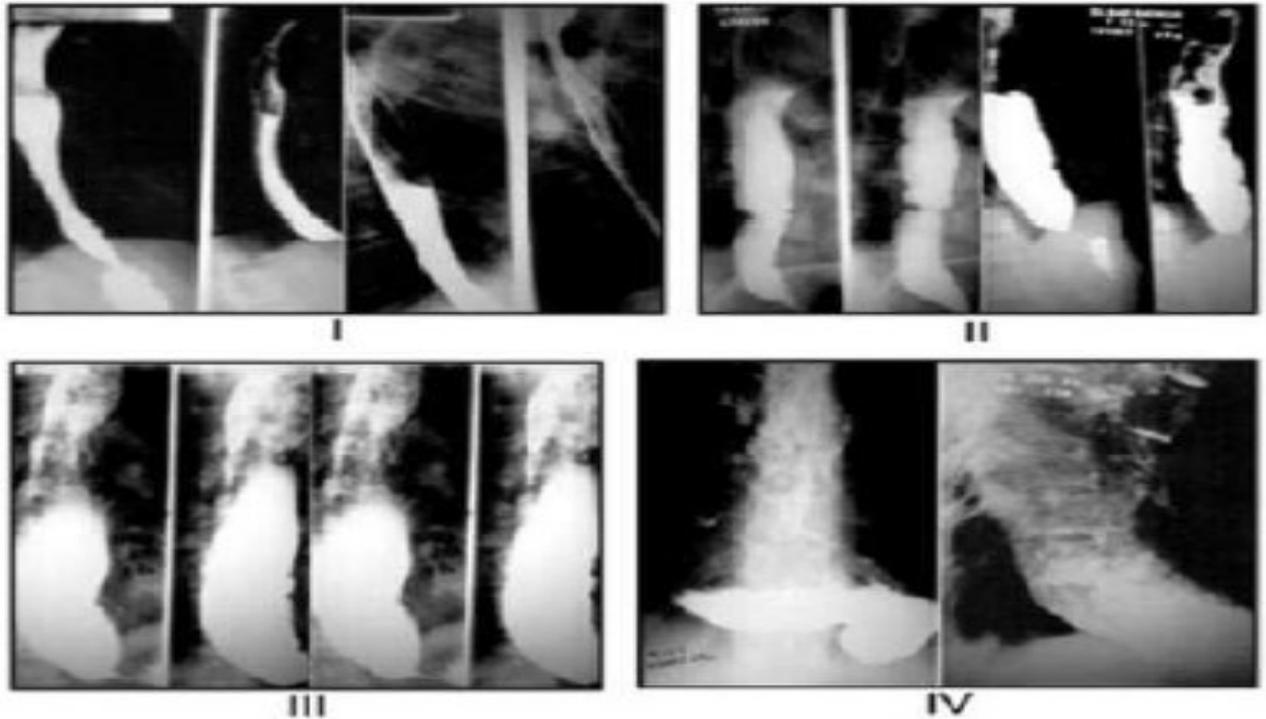


Figure 20. Classification radiologique du mégaoesophage [97].

Dans l'étude ZHANG &al [32], le TOGD a été réalisé chez tous les patients et a montré des signes diagnostiques d'achalasia: une dilatation de l'oesophage et l'aspect en « bec d'oiseau » au niveau du cardia dans chaque cas. L'oesophage dilaté a également été constaté par IDRISSA &al [39] cependant l'aspect spécifique « bec d'oiseau » n'était présent que dans 50% des cas.

Dans notre série L'opacification de l'oesophage montrait chez 14 enfants des anomalies caractéristiques associant une dilatation du corps de l'oesophage, un aspect effilé, bien centré, en queue de radis du cardia et un retard d'évacuation du produit de contraste. Mais cet examen ne montrait chez 8 patients qu'un retard d'évacuation du produit de contraste, ou une dilatation isolée de l'oesophage.

2. Endoscopie digestive haute :

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

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

À ce stade, la muqueuse présente parfois quelques altérations blanchâtres ou anormalement rouges par œsophagite de stase.

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

Après le traitement par EA, l'endoscopie peut également être utilisée pour déterminer si les symptômes sont réapparus et si cela est dû au retour d'une JGO contractée ou à un rétrécissement provoqué par le RGO. Dans l'étude Jarzębicka&al [38], la FOGD a démontré des anomalies chez 86,8 % des patients, la stase alimentaire dans l'œsophage étant le résultat le plus récurrent (75,5 %).

Tableau XII. Comparaison des résultats de l'endoscopie dans notre étude de cas par rapport à l'étude Jarzębicka&al

	Notre étude	Jarzębicka& al 2021
Nombre des patients	22	53
Stase œsophagienne	21	40
Dilatation œsophagienne	21	31
spasme de cardia	21	39
Lésions de la muqueuse œsophagienne	2	15

3. Manométrie œsophagienne haute résolution

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

1. Élévation de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage.
2. Relaxation incomplète voir absente
3. Absence de péristaltisme primaire : C'est le signe constant et indispensable au diagnostic. Les contractions après Déglutition sont synchrones et en général de faible amplitude. Quand le corps de l'œsophage est très distendu, aucune contraction ne peut être visualisée. [98]

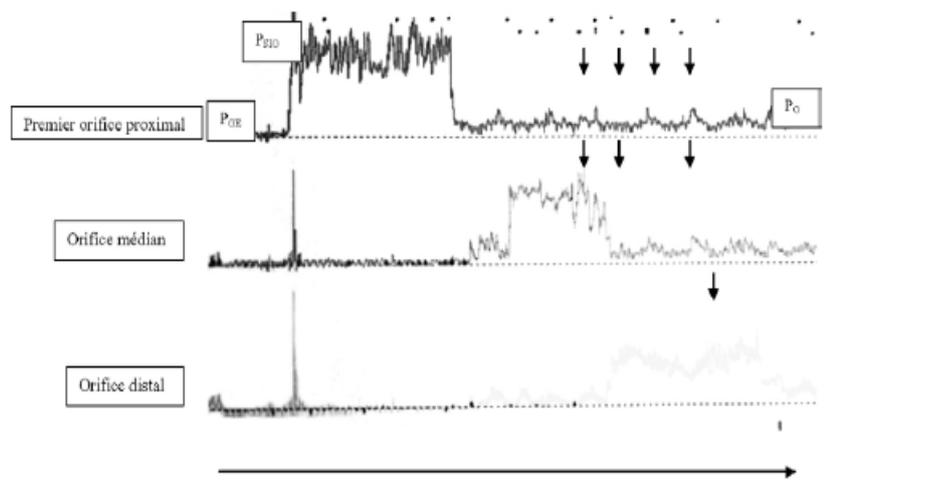


Figure 21. tracé manométrique montrant une hypertonie du SIO et une inversion du gardian de pression œsogastrique [99]

PSIO : pression du sphincter inférieur de l'oesophage.

PGE : pression gastrique expiratoire

PO : pression oesophagienne.

↓ : Ondes primaires correspondant aux déglutitions

L'analyse topographique des pressions oesophagiennes sur la MHR, a permis de proposer une nouvelle

Classification de l'achalasia en 3 types, comme décrits par la classification de Chicago [95] :

- Le type I : une achalasia classique : avec une PRI supérieure à la normale sans pressurisation oesophagienne.
- Le type II: une achalasia avec pressurisation panoesophagienne : $PRI > 15\text{mmHg}$, contractions absentes et pressurisation panoesophagienne dans plus de 20 % des déglutitions.
- Le type III : une achalasia spastique : avec une $PRI > 17\text{mmHg}$ et présence d'ondes prématurées ou fragments de contraction distale pour au moins 20 % des déglutitions.

Tableau XIII. Résultats de la manométrie selon les séries:

Séries	Manométrie réalisées	dysperistaltisme	Defaut de relaxation de SIO
VIOLA [29]	19/20	17/19	17/19
Rahhaoui [100]	5/16	5/5	5/5
Notre serie	2/22	2/2	2/2

La manométrie oesophagienne, bien qu'elle soit un outil clé dans le diagnostic du mégaoesophage, n'a pas pu être réalisée pour tous nos patients pour des problèmes de disponibilité de l'appareillage en unité de gastro-entérologie pédiatrique. Elle a été réalisée chez deux enfants, les deux sont revenues en faveur d'un trouble moteur primitif de type mégaoesophage (type 1 et 2 de la classification de CHICAGO).

IV. Traitement

1. L'objectif de traitement :

L'approche thérapeutique implique des interventions conçues pour soulager les symptômes en diminuant la pression dans le SIO. Tous les approches thérapeutiques visent à soulager l'obstruction, plutôt que de fournir un traitement définitif pour les causes sous-jacentes, soit par :

- Traitement médical.
- Traitement instrumental.
- Traitement chirurgical.

2. Approches thérapeutiques :

2.1. Prise en charge médicale :

Généralement, les médicaments ne sont utilisés que de façon palliative et transitoire pour permettre la réhabilitation nutritionnelle dans l'attente d'une cure chirurgicale [101].

Les substances pouvant être utilisées sont :

- Les dérivés nitrés à action prolongée : leur administration à la dose de 5mg réduit la pression du SIO de 65% et améliore la dysphagie dans 80% des cas [100].
- La nifédipine, administrée par voie sublinguale à la dose de 10 mg réduit la pression du SIO de 50% et diminue la rétention œsophagienne.

Dans l'étude VIOLA & al [29], 09 patients ont reçu un premier traitement par Nifédipine. Cette approche s'est avérée inefficace pour 3 patients. Pendant ce temps, l'étude HALLAL et al [33] a présenté un patient asymptomatique après un traitement par la nifédipine, sans effets secondaires notés pendant 3 ans de suivi, mais qui a ensuite eu besoin d'une intervention chirurgicale complémentaire en raison d'une dysphagie.

Dans notre étude, aucun traitement médical de l'achalasia n'a été tenté

3. Prise en charge endoscopique.

3.1. Injection de toxine botulique (BTx) : [102,103]

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

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

Une étude menée par SING IP & al [104] s'est aventurée à examiner l'efficacité du BTx dans la population pédiatrique. Sept patients ont été inclus avec une amélioration des symptômes chez tous les patients et une réponse maintenue au-delà de 6 mois chez 43 % de ces enfants.

La toxine botulinique est un curarisant. Son mécanisme d'action principal consiste en un blocage de la transmission neuromusculaire, en inhibant de manière irréversible la libération calcium dépendante d'acétylcholine sur la plaque motrice, ce qui entraîne une dénervation fonctionnelle du muscle. L'injection de la toxine dans le muscle provoque une diminution temporaire de son activité ou une paralysie, selon la dose administrée. L'effet recherché dans le traitement du mégaoesophage idiopathique est l'effet curarisant local, et ceci par injection intra-sphinctérienne par voie endoscopique.

La toxine botulinique constitue la principale substance utilisée dans le traitement de l'achalasie. Certaines études montrent que lorsque le tonus de base du sphincter oesophagien inférieur est très élevé, la rémission symptomatique pourrait être de courte durée (Englend). Comparée avec la dilatation au ballon, la toxine botulinique a une efficacité semblable pour soulager des symptômes dans les deux premières années après la procédure ; cependant, afin de prolonger l'efficacité, des injections multiples sont

nécessaires dans 40 à 50 pour 100 des cas. La sécurité à long terme des injections de la toxine botulinique est encore inconnue.

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

3.2. Dilatation pneumatique (PD) :

La dilatation pneumatique du sphincter inférieur de l'œsophage est souvent le traitement primaire privilégié, en particulier pour les patients qui ne se prêtent pas à la chirurgie. Elle consiste à élargir progressivement les SIE en exerçant une pression à l'aide d'un ballon rigide sous endoscopie guidée ou fluoroscopie permettant ainsi de soulager l'obstruction de l'JEG.

Actuellement le plus couramment utilisé est le système de ballonnet micro-invasif RIGIFLEX avec 3 diamètres à expansion progressive (25, 30, 35 et 40 mm). Cette méthode remplace l'intervention chirurgicale depuis de nombreuses années, avec des rapports de résultats positifs chez les enfants dès 1983 [105]. La procédure est attrayante en raison de son faible taux de complications, de son coût réduit, de son temps de récupération plus court et de sa large disponibilité [106] . Cependant, elle présente le principal inconvénient de nécessiter de multiples dilatations chez près de 90 % des patients pour obtenir un soulagement réussi, et ses résultats à long terme ne sont pas aussi bons que ceux de la myotomie chirurgicale [107].

La dilatation pneumatique endoscopique (DEP) n'est pas toujours efficace et 30 à 75 % des enfants peuvent avoir besoin d'une intervention chirurgicale supplémentaire en raison de symptômes persistants [107].

Certains auteurs ont remarqué que les résultats de l'HM étaient plus favorables lorsque la DP était réalisée en première [38]. Bien que certaines études aient montré que cette approche pourrait avoir un impact négatif sur

les résultats de la chirurgie [109]. Dans la population pédiatrique, la DP est plus efficace chez les enfants après l'âge de 5 ans [110, 108].

Dans l'article comparatif de JUNG C & al [111] entre la dilatation pneumatique et la myotomie de Heller, les résultats soutiennent davantage ce dernier concept en décrivant la DP comme une méthode de traitement fiable chez les enfants de plus de 6 ans et dont le poids est supérieur à 20 kg. Une rémission complète dans le groupe des 6 ans ou plus a été obtenue par myotomie de Heller dans 44,5 % contre 55,5 % par dilatation pneumatique après six mois et dans 40 % contre 65 %, respectivement, après 24 mois.

À l'opposé, dans la plus récente étude Nicolas & al [45], 37 enfants/97 ont été traités par myotomie de Heller tandis que les 60 restantes ont subi une dilatation endoscopique. Les résultats ont montré que la ligne de traitement chirurgical a eu plus de succès avec une durée médiane de survie sans échec de 49 et 7 mois respectivement et sans différence significative dans l'apparition de complications (35,2 % pour la myotomie de Heller, 29,7 % pour la dilatation endoscopique).

La première complication de la dilatation est la perforation œsophagienne. Les autres comprennent: la douleur rétrosternale post-procédurale, le reflux gastro-œsophagien, l'hémorragie digestive, l'emphysème médiastinal et l'épanchement pleural [112,113].

Dans notre étude, un seul patient a subi une DP endoscopique, suivi d'une myotomie de Heller après échec.

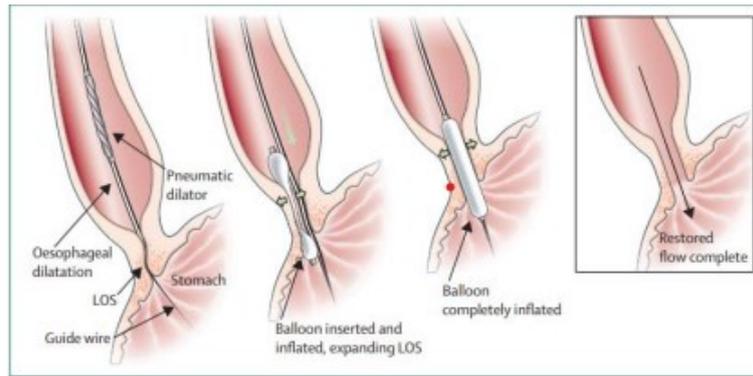


Figure 22. Dilatation pneumatique avec un système Rigiflex [114]

3.3. Myotomie endoscopique pérorale (POEM) :

La myotomie endoscopique per-orale est une nouvelle méthode permettant de réaliser une myotomie à l'aide d'un endoscope inséré à travers un tunnel sous-muqueux dans l'œsophage et dans l'EGJ. Des outils de coupe endoscopiques sont utilisés pour séparer de force les fibres musculaires circulaires du SIO et s'étendre distalement dans l'estomac et proximale dans le corps œsophagien [115].

POEM offre plusieurs avantages, notamment le fait d'être moins invasif avec des séjours hospitaliers plus courts et la possibilité d'étendre la myotomie plus haut dans le corps œsophagien pour des affections telles que l'achalasia de type 3 et l'œsophage hypercontractile[116].

Dans une étude Nabi & al [117] incluant un total de 69 enfants ayant subi un POEM avec un suivi à long terme, la durabilité de cette technique révolutionnaire s'est avérée conforme aux attentes, les patients conservant leur réponse POEM pendant une période dépassant 4 ans. Néanmoins, certaines études ont souligné qu'il comporte un risque de RGO.

4. Traitement chirurgicale

Le but de la chirurgie de l'achalasie est le soulagement complet de l'obstruction fonctionnelle avec préservation de la fonction du SIO [118].

Le traitement de référence est la myotomie de Heller qui consiste à réaliser une incision longitudinale extra-muqueuse de la couche musculaire du cardia sur une dizaine de centimètres. Cette chirurgie est réalisée par laparotomie ou laparoscopie [119, 118] associée à un geste anti-reflux [120,121]. La myotomie est efficace dans 92% des cas , elle présente les meilleurs résultats a le long terme. Les complications possibles sont les perforations et la dysphagie persistante (5 à 10 % des cas).

5. Description des différentes techniques chirurgicales :

5.1. Myotomie de Heller ouverte conventionnelle (OHM) :

Principe :

Excision d'une bandelette musculaire longitudinale sur la face antérieure de l'oesophage associée à un geste anti-reflux.

Voies d'abord :

La voie abdominale :

- ▲ Le malade est placé en décubitus dorsal, avec un billot sous la base du thorax.
- ▲ Libération de l'hiatus : On sectionne la pars flaccida du petit épiploon, puis le péritoine préoesophagien juste sur le bord antérieur du hiatus. La section péritonéale est terminée sur le bord gauche de l'oesophage jusqu'à l'angle de His.

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

2. La voie thoracique : technique d'Ellis :

- Le malade est placé en décubitus latéral droit (thoracotomie gauche), billot sous la pointe des omoplates.
- L'incision est réalisée par thoracotomie postéro latérale dans le 8ème espace intercostal gauche. L'oesophage est libéré, les nerfs vagues sont repérés et soigneusement préservés. Les marges de l'hiatus sont soigneusement libérées de l'oesophage par dissection excluant le ligament phréno-oesophagien qui aidera à maintenir le cardia au dessus du diaphragme.

La myotomie :

- ➔ Technique (figure 23,24,25,26,27). Elle est précédée d'un temps préopératoire minutieux :
 - Le pneumogastrique gauche est ménagé.
 - Les petits vaisseaux transversaux sont sectionnés entre deux ligatures.
 - La face antérieure de l'oesophage est libérée sur une hauteur de 8 à 10cm.
 - La myotomie enlève toute la musculature de la paroi antérieure de l'oesophage selon deux lignes verticales distantes de quelques mm.
 - La myotomie débute par une incision au bistouri sur 2 à 3 cm de la couche musculaire externe, puis interne, du bas oesophage

jusqu'à la sous muqueuse.

- La section est continuée par des ciseaux à pointe mousse :
- En haut elle est continuée jusqu'à perte du contrôle visuel.
- En bas on s'arrêtera au cardia ou débordera légèrement sur l'estomac.

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

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

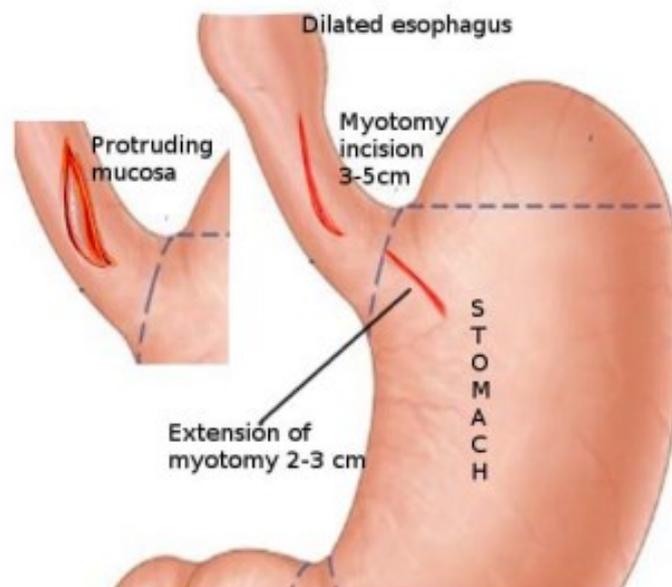


Figure 23. Incision pour myotomie de Heller [123]

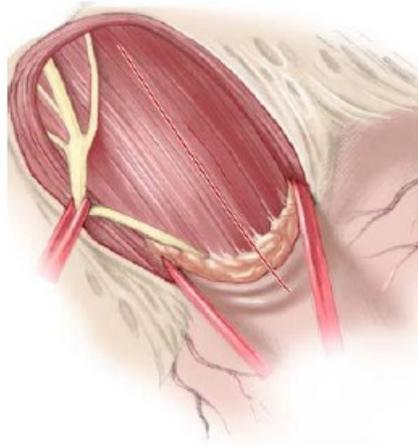


Figure 24. Réalisation de la myotomie et exposition du plan muqueux. [122]



Figure 25. Incision de la myotomie de Heller. [122]



Figure 26. Ligature du manchon fundique aux berges de la myotomie [122]

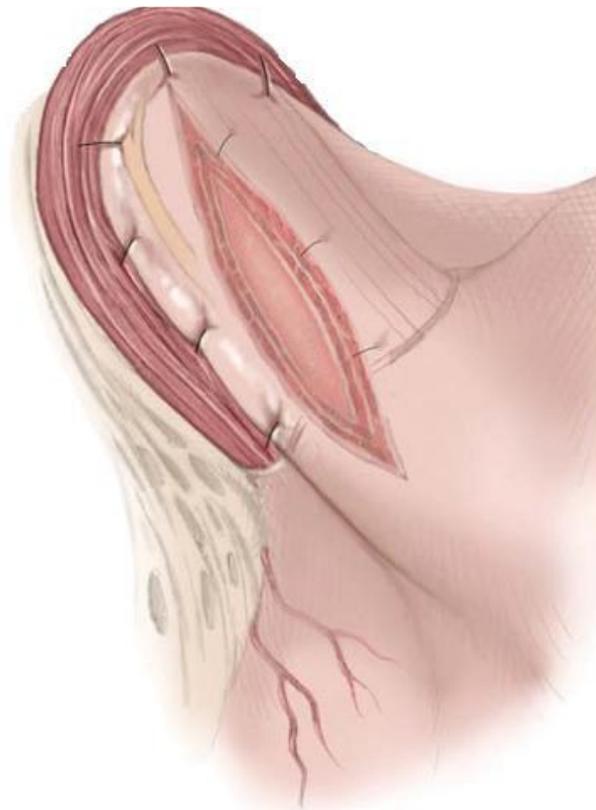


Figure 27. Amarrage de la valve au pilier diaphragmatique. [122]

5.2. Myotomie laparoscopique de Heller (LHM) : [124]

Installation du patient

sous anesthésie générale, le patient est installé en décubitus dorsal, jambes écartées et cuisses légèrement fléchies en position proclive. Le chirurgien se positionne entre les jambes du patient, avec deux aides, un de chaque côté. (Fig 28)

Une sonde d'aspiration est placée dans l'estomac mais peut permettre, lors de son passage césophagien, 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.

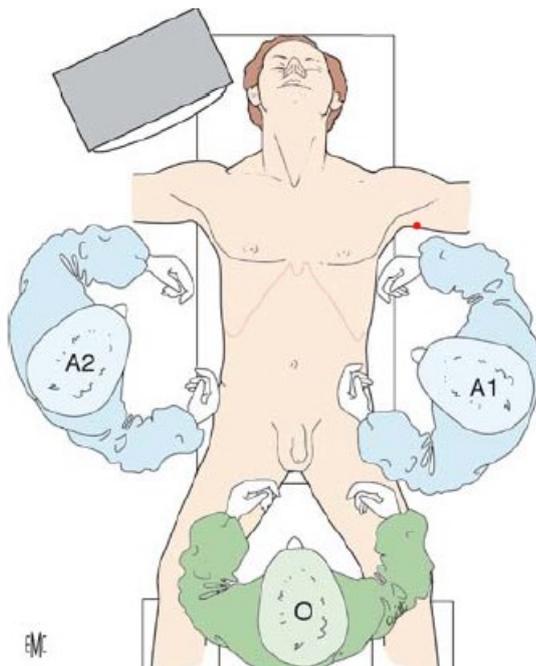


Figure 28. Intalation du patient O operateur, A1,A2 assistants [124]

Début de la cœlioscopie et positionnement des trocarts

05 trocarts sont habituellement nécessaires, un de 10 mm, quatre de 5 mm, ou deux de 10 mm et 03 de 5 mm.

- 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 se 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. (Figure 29)
- Le trocart T5 permet de placer l'écarteur à foie. Il peut être positionné de préférence en sous-xiphoïdien.

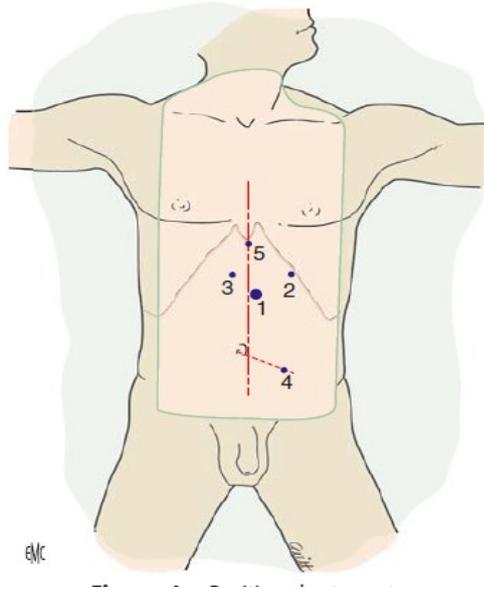


Figure 29. Position des trocarts [124]

Exposition du cardia

- 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 condensata et la membrane phrénéo-œsophagienne de Bertelli-Laimer jusqu'au pilier 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. (Fig. 30). (Fig. 31).

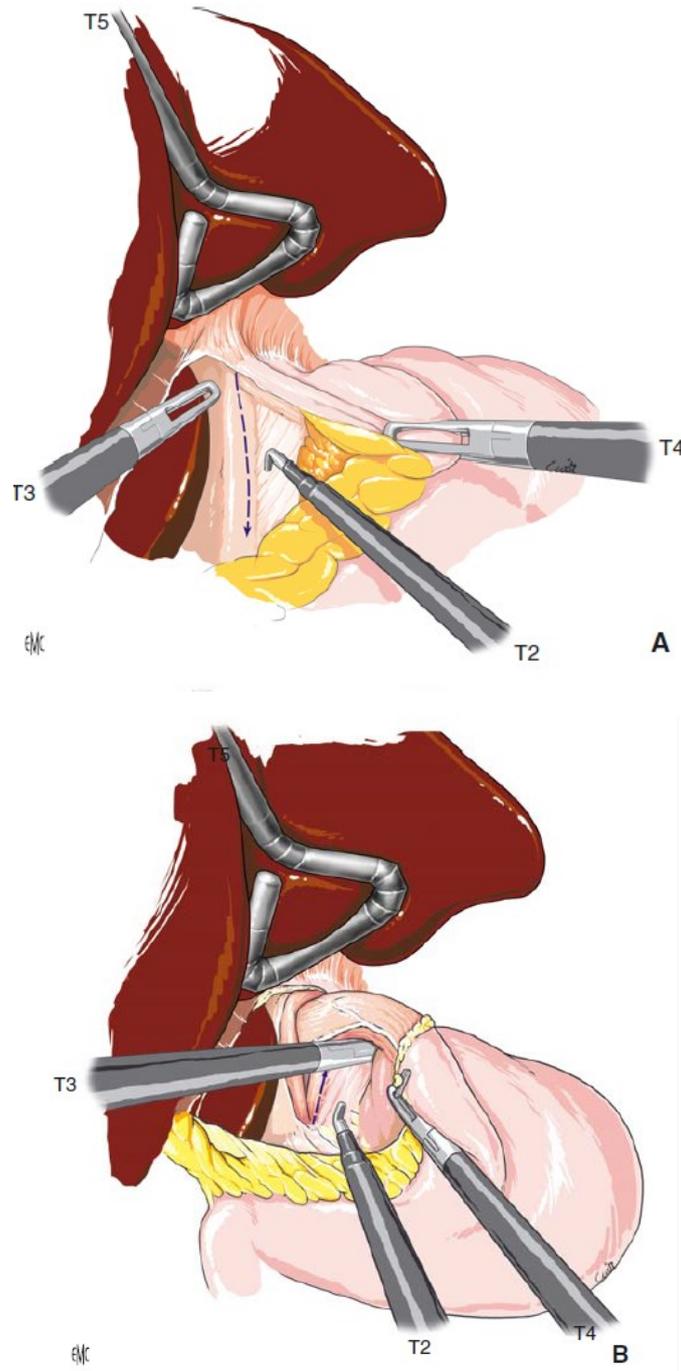


Figure 30. Dissection des piliers et réalisation de la fenêtré rétro-œsophagienne (A, B). Dissection de haut en bas du pilier droit puis de bas en haut du pilier gauche, tandis que l'œsophage est refoulé vers l'avant

- Un abord préalable par la gauche, comprenant une section du ligament gastrophrénique et une ouverture du péritoine en regard du pilier gauche, peut faciliter la réalisation de la fenêtre. Lors de la mobilisation de l'œsophage dans l'hiatus, il faut veiller à ne pas blesser les pneumogastriques ou la plèvre gauche. Pour cette raison, il faut bien rester à gauche du pilier gauche, et ne pas s'engager involontairement à droite du pilier, c'est-à-dire dans le médiastin. Si le pneumogastrique postérieur est identifié, il doit être chargé sur lacs avec l'œsophage et ne pas en être dissocié. La taille de la fenêtre rétro-œsophagienne dépend du type de montage antireflux que l'on envisage, et doit évidemment être plus importante si l'on décide d'opter pour une valve postérieure de type Toupet plutôt que pour une valve antérieure de type Door.
- La formation graisseuse précordiale est ensuite réséquée.

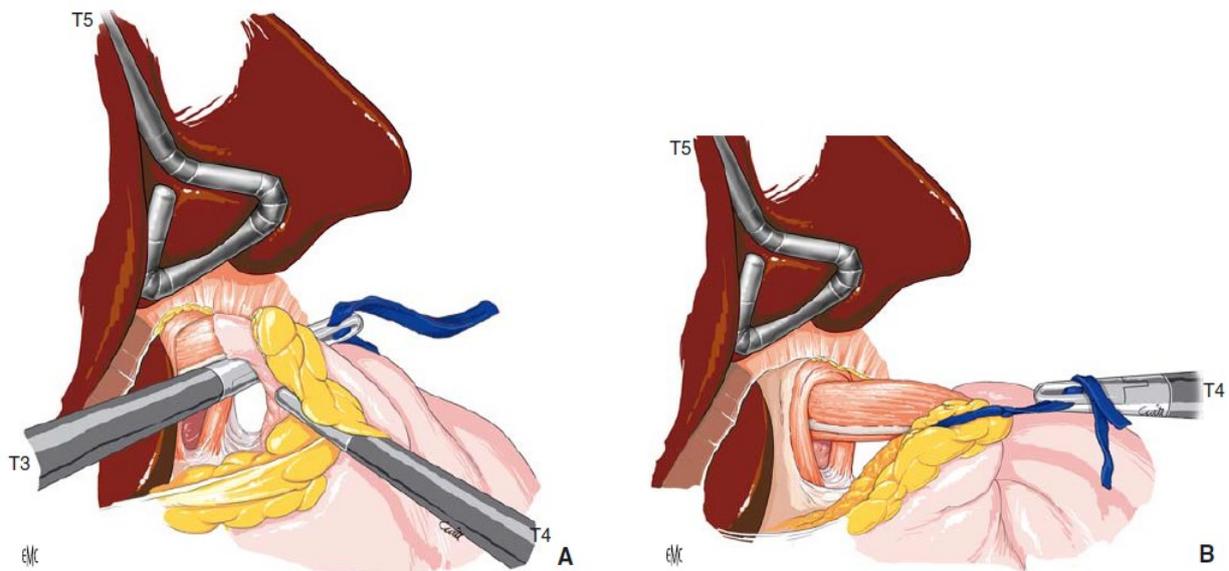


Figure 31. Exposition du cardia (A,B). œsophage abdominal est mis sur lacs

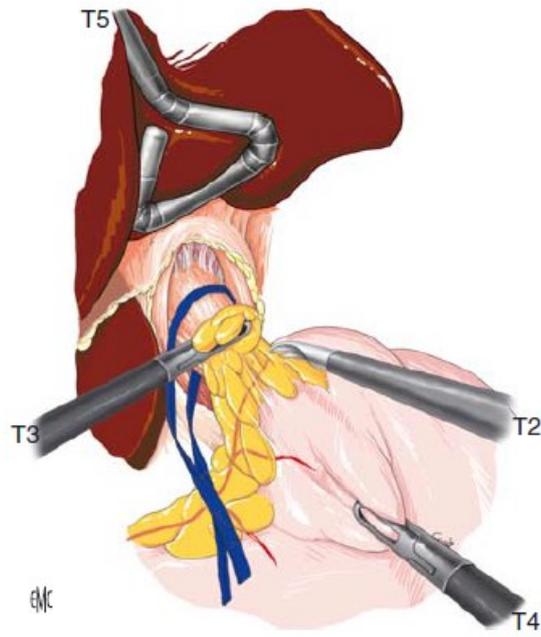


Figure 32. Résection de la graisse précordiale menée de la gauche vers la droite, avec hémostase et respect du pneumogastrique

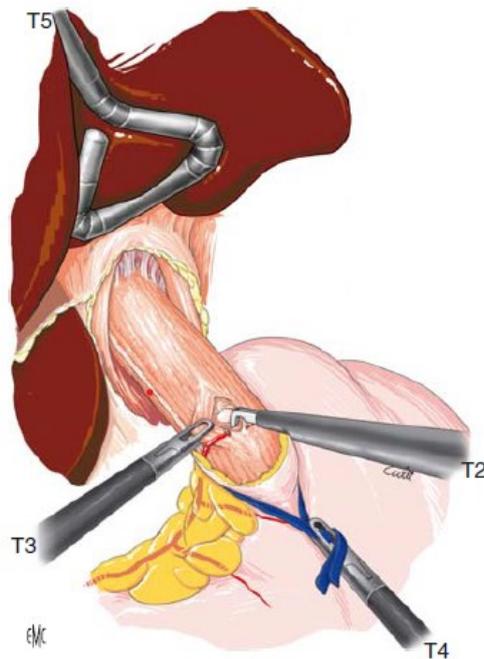


Figure 33. Début de la myotomie sur l'œsophage abdominal juste au-dessus du cardia

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 (Fig. 34). Cette myotomie est verticale et sectionne les fibres longitudinales en premier, puis les fibres circulaires avant d'atteindre la sous-muqueuse.

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.

La section est poursuivie vers le haut sur environ 6 cm et concerne donc tout l'œsophage abdominal et quelques centi- mètres d'œsophage diaphragmatique (Fig. 35).

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 réglette 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

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.18).
- ◆ 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 œsopha- gienne, avec l'instrument de son choix (Fig.36).

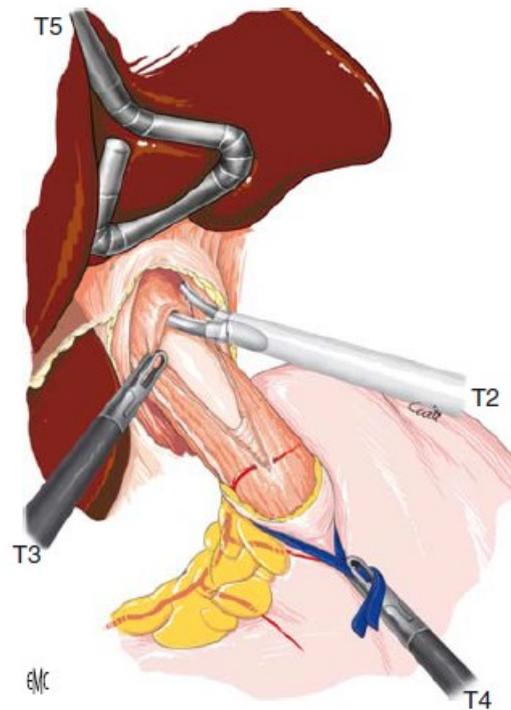


Figure 34. Myotomie œsophagienne poursuivie vers le vers le haut sur 6 cm environ

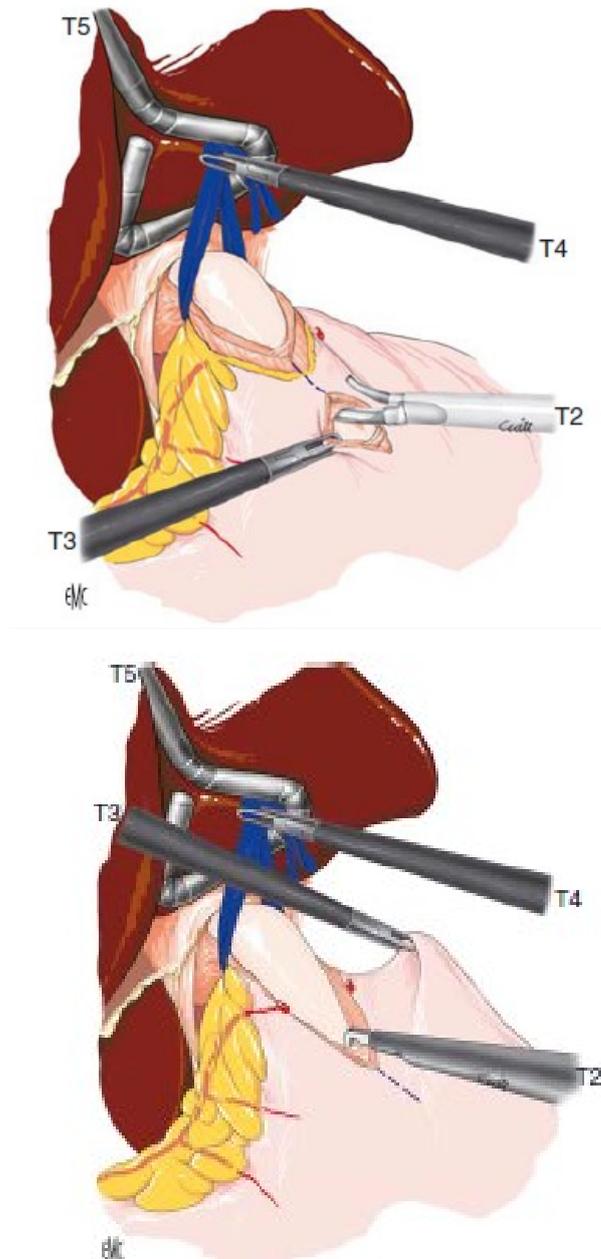


Figure 35. Myotomie sur le versant gastrique realise de bas en haut.

/Myotomie sur le versant gastrique realise de haut en bas.

Dispositif antireflux

1. Hémivalve antérieure de type Door (Fig. 37)

Une pince à préhension placée en T3 attire la face antérieure de la grosse tubérosité vers la droite, couvrant la myotomie. La zone de préhension doit être bien choisie, assez haute et externe pour ne pas créer de pli transversal au niveau de la paroi gastrique, ou de tension au niveau du montage. Cette valve est suturée au bord droit de la myotomie et/ou au pilier diaphragmatique droit par des points séparés, ou éventuellement un surjet de fil non résorbable de calibre 2/0, tressé ou mono-filament.

Afin d'optimiser à la fois l'efficacité du geste antireflux et la couverture de la myotomie, on associe habituellement à cette valve antérieure un adossement de la grosse tubérosité au bord gauche de la myotomie, reconstituant ainsi l'angle de His (procédé de Lortat-Jacob), par des points séparés ou un surjet non résorbable comme précédemment. S'il est réalisé, ce geste précède bien sûr la confection de l'hémivalve elle-même (Fig. 38).

2. Hémivalve postérieure de type Toupet (Fig. 39)

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.

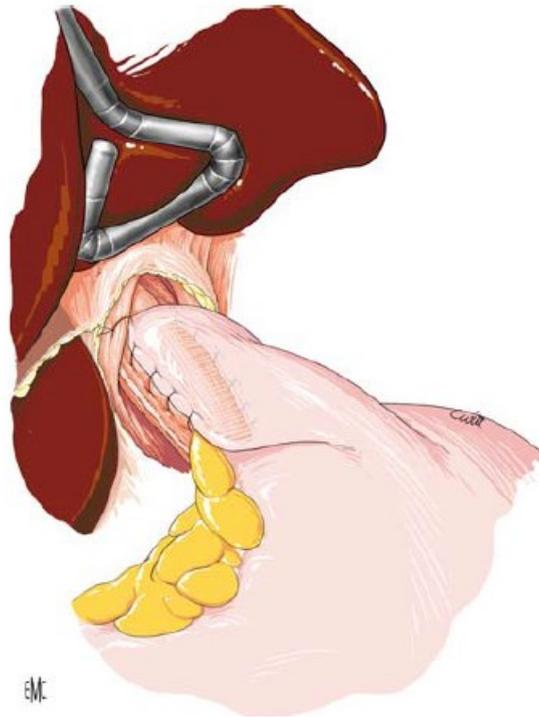


Figure 36. Hemivalve anterior de door



Figure 37. Refection de l'angle de HIS par adossement de la grosse tuberosite au bord gauche de la myotomie



Figure 38. Hemivalve postérieur de toupet

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.

Choix de la technique chirurgicale :

b.1. Myotomie de Heller

La myotomie de Heller avec ou sans système anti-reflux constitue la technique standard pour les enfants atteints d'achalasia [125]. la procédure est couramment pratiquée dans divers centres pour soulager les symptômes chez les adultes et les enfants.

Bien que la plupart des études ne diminuent pas l'efficacité de la myotomie de Heller ouverte conventionnelle, la myotomie de Heller laparoscopique est devenue une méthode de traitement privilégiée en raison d'avantages tels qu'une vue agrandie et une meilleure exposition du champ chirurgical [126].

La classification paraclinique de l'achalasia facilite également la personnalisation des plans de traitement. Par exemple, des publications récentes indiquent que le sous-type III de l'achalasia a une plus grande réponse à la myotomie de Heller par rapport à d'autres formes de traitement, tandis que la DP et l'HM peuvent fournir des résultats positifs dans les autres sous-types avec un taux de succès plus élevé de l'HM dans le grade I de l'achalasia œsophagienne [127].

Dans notre série nous avons opté pour la prise en charge chirurgicale par myotomie de Heller chez tous nos patients.

De plus, dans les pays en voie de développement comme le Maroc, un autre aspect important, outre les caractéristiques des patients est le milieu économique défavorable des parents et la majorité de nos patients viennent de zones rurales, ce qui pose donc le problème de l'accessibilité aux centres spécialisées, du prix abordable et de l'analphabétisme qui entravent

l'observance des parents lors des dilatations pneumatiques répétées ou d'injections de Botox.

Dans une étude menée par Esposito & al, sur huit patients ayant subi une LHM, deux avaient des perforations de la muqueuse gastro-œsophagienne et un avait une procédure anti-reflux trop serrée entraînant une dysphagie [128].

Dans notre série la Seromyotomie laparooscopique a été convertie chez 2 patients en raison de la survenue des complications tel que : un cas de brèche de la muqueuse et dans l'autre cas saignement non contrôlé .

b.2. Fundoplicature.

Dans la population pédiatrique, à l'heure actuelle, il n'est pas certain, sur la base des preuves actuelles, si une procédure anti-reflux simultanée doit être réalisée sur tous les enfants pendant la myotomie de Heller.

La principale incitation à une procédure anti-reflux simultanée est de réduire le risque de récurrence de la dysphagie après la chirurgie. De plus, certaines situations nécessitent logiquement une valve anti-reflux supplémentaire, comme une hernie hiatale associée, ou la survenue d'une plaie muqueuse, Cependant, d'autres séries plaident pour le caractère non essentiel de la fundoplicature [129-130].

Un rapport de méta-analyse de CAMPOS & al conclut évidemment en faveur de la fundoplicature comme mesure préventive, estimant l'incidence du RGO à 31,5 % dans le cas d'une myotomie seule et à 8,8 % si l'association avec un système de fundoplicature est faite [131].

Dans notre pratique, nous avons vu seulement 2 de nos 18 patients souffrir encore de dysphagie récurrente et avoir besoin d'un traitement supplémentaire après leur fundoplicature.

Le type de fundoplicature en lui-même est très controversé. Les partisans d'une fundoplicature Nissen sont peu nombreux et justifient leur choix par son meilleur résultat sur le RGO. Cependant, cette technique entraîne davantage de dysphagie, risquant ainsi de faire perdre le bénéfice principal de la myotomie de Heller, et doit donc être déconseillée [132].

- Hemivalve postérieur de Toupet est également réputée efficace contre le reflux mais il présente l'inconvénient de nécessiter une dissection postérieure du cardia, de plus, il ne recouvre pas le site de dissection de la myotomie.

En revanche, la technique d'enveloppement antérieur qu'elle soit sous forme de Door ou de Thal ne présente pas ces inconvénients. Avec cette technique on peut se contenter d'une dissection minimale du cardia, et la valve recouvre la myotomie tout en la séparant du foie, facilitant ainsi une éventuelle réintervention.

De nombreuses études non randomisées comparent les deux procédures de Toupet et Door : si peu concluent en faveur de l'hémivalve postérieure de Toupet [133,134,135]., la majorité donne la préférence à l'hémivalve antérieure de Door[136,137,138].

MATTIOLI et al [139] ont rapporté 20 enfants atteints d'achalasia œsophagienne, qui ont tous subi un traitement chirurgical selon l'association HELLER-DOR. . Les enfants traités dans leur série ont tous eu des résultats cliniques et manométriques postopératoires favorables. Dans cette série le

système anti-reflux DOR a été réalisé à 180° ce qui réduit considérablement le risque de dysphagie postopératoire.

Tableau XIV. Résultats de la myotomie de Heller avec suivi, taux de réussite et complications dans le traitement de l'achalasia œsophagienne selon les rapports des études

AUTEUR	An de publication	Nombre des patients	Recul évolutif	Pourcentage de succès	Complications
Vane &al [140]	1988	21	6.3	85.7	9.5% Perforation
Hussain & al [30]	2002	33	4.7	88.2	17 % de RGO
Zhang& al24	2009	13	1.26	86.7	Aucune
Meyer & al [36]	2017	42	4.4	35	18% perforation
Grabowski & al [48]	2017	11	2.5	54.5	16% Perforation
Saliakellis& al [37]	2017	48	3	60.7	5.5% perforation
Idrissa& al [39]	2021	14	3.6	78.6	14.3%Perforation 7%Saignement
Notre étude	2024	18	6 ans	90	1 cas : saignement 1 cas : perforation

V. Evolution

1. Mortalité

La procédure de Heller est très sûre avec un faible taux de mortalité chirurgicale. Depuis 1960, aucun décès n'a été signalé dans les résultats publiés de la myotomie de Heller chez les enfants [141].

Dans notre étude, Le seul décès était le cas d'une fille atteinte d'un syndrome 3 A qui est décédé d'une endocardite infectieuse en post opératoire immédiate

2. Récidive des symptômes

La récidive des symptômes après un traitement chirurgical par myotomie de Heller, en particulier la dysphagie, a été documentée dans des études comme (Mattioli &al) [139],(Esposito &al) [128],allant de 0 % à 20 % confrontée à une plage plus élevée de 6 % à 23 % chez l'adultes [142].

Il est difficile de conclure si la dysphagie après l'intervention chirurgicale est le résultat direct de l'échec de l'intervention chirurgicale ou si elle est due à un trouble naturel de la motilité de la partie inférieure de l'œsophage.

Dans notre groupe de patients, la réapparition des symptômes était dans la fourchette des études publiées avec un taux de 8 patients traités sur 18 (44%).

3. Réintervention chirurgicale :

Le meilleur traitement initial pour les patients qui ont échoué au traitement chirurgical en première intention reste une question controversée, car il n'existe pas de consensus sur l'approche la plus efficace.

Lorsqu'un patient ayant subi une myotomie de Heller pour achalasia souffre de dysphagie, il est probable que la myotomie n'était pas complète [143]. Une évaluation clinique approfondie et des tests supplémentaires sont nécessaires pour déterminer si la dysphagie est due à l'échec de la myotomie ou à d'autres causes.

7 % des complications de la chirurgie de l'achalasia sont liées à la procédure anti-reflux et il peut être difficile de différencier les symptômes provoqués par un échec de la myotomie et ceux provoqués par une fundoplicature serrée [144,145]. Dans ces cas, la révision chirurgicale pour corriger l'anatomie est la meilleure option.

Si la dysphagie est due à une sténose peptique post-myotomie, le premier traitement consiste généralement en des inhibiteurs de la pompe à protons (IPP). Si celle-ci s'avère inefficace, une réévaluation de la procédure anti-reflux ou une modification de celle existante devra être effectuée [146] .

Pour confirmer le diagnostic d'échec de la myotomie, des examens paracliniques tels qu'une FOGD , une manométrie œsophagienne et un TOGD sont nécessaires. La manométrie œsophagienne peut comparer l'évolution du SIO avant et après la chirurgie, mais a une valeur limitée dans le diagnostic de l'échec de la myotomie.

Dans notre étude Les 2 malades qui ont été réopérée ont bénéficié de plusieurs séances de dilatation endoscopique entre la première intervention et la reprise chirurgicale. La reprise chirurgicale a été effectuée par laparotomie chez les 02 patients. Une procédure de SEROMYOTOMIE DE HELLER a été la procédure de choix pour les deux enfants, complétée par une confection de valve anti-reflux basée sur une technique de fundoplicature de DOOR.

Après un suivi médian de 3 ans, l'issue de la reprise chirurgicale été favorable, avec un rémission complète des symptômes chez les deux patients.

Quelle que soit la technique utilisée, dilatation ou myotomie chirurgicale, l'évolution clinique à court terme apparaît globalement satisfaisante alors que l'évolution à long terme est plus difficile à évaluer. En effet, les études qui font part d'un suivi prolongé sont peu nombreuses, y compris chez l'adulte, et se heurtent au nombre important de patients perdus de vue. Ces études soulignent l'incertitude du devenir clinique de ces patients ainsi que la persistance d'anomalies manométriques [147]. Récemment, une équipe chinoise [147] portant sur 176 adultes avec un suivi postopératoire moyen de 14 ans a montré qu'après une amélioration initiale il existe fréquemment après dix ans une aggravation clinique et manométrique. Cette étude révèle également une incidence élevée d'adénocarcinome oesophagien au cours de l'évolution, attribuée à la souffrance chronique de l'oesophage. Elle conclut à la nécessité d'intervenir rapidement et d'assurer une surveillance endoscopique prolongée.

Notre étude, qui comporte également un nombre important de perdus de vue, montre d une evolution a court terme satisfaisante et récidive au cours de l'évolution. La bonne tolérance de ces symptômes pourrait d'ailleurs rendre compte du nombre élevé de patients perdus de vue. Les incertitudes sur l'évolution à long terme de ces enfants justifient donc leur surveillance postopératoire prolongée, au moins clinique et fibroscopique.

RESUME

RESUME

INTRODUCTION :

L'achalasia œsophagienne est un trouble de la motilité de l'œsophage caractérisé par l'absence de péristaltisme de plus d'une altération de la relaxation du sphincter œsophagien inférieur. Dans l'enfance, les symptômes sont souvent irréguliers et varient avec l'âge.

MATERIEL ET METHODES :

Nous rapportons une analyse rétrospective de 22 cas d'achalasia œsophagienne chez l'enfant opérés au service de chirurgie pédiatrique CHU HASSAN II des FES durant une période de 14 ans, de 2009 à 2023. L'objectif de cette étude est d'évaluer l'incidence et l'évolution clinique des patients atteints d'achalasia œsophagienne, de revoir l'approche de la prise en charge chirurgicale dans notre service mais surtout d'évaluer l'évolution à long terme des patients opérés.

RESULTATS:

Nous avons identifié 22 enfants dont 6 avec une association de syndrome d'Allgrove et 1 avec syndrome de 2A. L'âge médian global au moment du diagnostic était de 6,5 ans et les patients ont développé des symptômes plus tôt, mais ont eu un diagnostic tardif avec une durée moyenne de 8 mois des symptômes. Le symptôme le plus fréquent était la régurgitation et le suivi médian était de 6 ans. Tous les patients ont bénéficié d'un transit œso-gastro-duodéal qui a montré 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 ne montrait chez 8 patients qu'un

retard d'évacuation du produit de contraste, ou une dilatation isolée de l'œsophage. Parallèlement, une endoscopie a été réalisée chez les 22 patients de notre étude avec principalement stase et dilatation œsophagiennes (n=21), spasme du cardia (n=21), et lésions muqueuses œsophagienne (n=2). La manométrie œsophagienne, a été réalisée chez deux enfants, les deux sont revenues en faveur d'un trouble moteur primitif de type méga œsophage (type 1 et 2 de la classification de CHICAGO). les 22 patients ont bénéficié du traitement chirurgical du mégaoesophage ayant consisté en une séro-myotomie de Heller avec une confection d'une valve anti-reflux, 11 patients ont été opérés par laparotomie, 11 par coeliochirurgie, 2 patients par coeliochirurgie convertie à ciel ouvert.

EVOLUTION :

Les résultats cliniques ont été globalement considérés comme satisfaisants, avec une disparition des symptômes initiaux chez 18 patients. Deux de nos 22 patients ayant subi une myotomie ont dû subir une nouvelle intervention. Sur les 22 enfants opérés, 4 enfants ont été perdu de vue en postopératoire immédiat, et 18 ont été suivis pendant une durée de 21 jours à 15 ans (médiane : 6,7 ans). Parmi eux, une fille atteinte d'un syndrome 3 A est décédé d'une endocardite infectieuse en post opératoire immédiate ; deux enfants ont dû être réopéré pour la deuxième fois : Le 1^{er} 4 ans après la première intervention ; avec bonne évolution et un recul de 5 ans, Le 2eme 15 ans après la première intervention ; avec bonne évolution et recul de 1 an. 08 malades sont restés asymptomatiques pendant toute la durée du suivi avec un recul allant de 3 à 9 ans (médiane 7 ans) ; huit enfants ont vu réapparaître dans des délais variables des symptômes à type de vomissement ou de

dysphagie sans que leur gravité ni la gêne occasionnée aient justifié de nouvel acte chirurgical.

CONCLUSION:

Quelle que soit la technique utilisée, dilatation ou myotomie chirurgicale, l'évolution clinique à court terme apparaît globalement satisfaisante alors que l'évolution à long terme est plus difficile à évaluer. En effet, les études qui font part d'un suivi prolongé sont peu nombreuses, y compris chez l'adulte, et se heurtent au nombre important de patients perdus de vue.

Notre étude, qui comporte également un nombre important de perdus de vue, montre une évolution à court terme satisfaisante et récurrence au cours de l'évolution. La bonne tolérance de ces symptômes pourrait d'ailleurs rendre compte du nombre élevé de patients perdus de vue. Les incertitudes sur l'évolution à long terme de ces enfants justifient donc leur surveillance postopératoire prolongée, au moins clinique et fibroscopique

SUMMARY

INTRODUCTION:

Esophageal achalasia is a motility disorder of the esophagus characterized by the absence of peristalsis and impaired relaxation of the lower esophageal sphincter. In childhood, symptoms are often irregular and vary with age.

MATERIALS AND METHODS:

We present a retrospective analysis of 22 cases of esophageal achalasia in children who were operated on at the Pediatric Surgery Department of CHU HASSAN II in Fes over a 14-year period, from 2009 to 2023. The aim of this study is to assess the incidence and clinical evolution of patients with esophageal achalasia, review the surgical management approach in our department, and, most importantly, evaluate the long-term outcomes of the operated patients.

RESULTS:

We identified 22 children, including 6 with Allgrove syndrome and 1 with type 2A syndrome. The overall median age at diagnosis was 6.5 years. Although symptoms developed earlier, diagnosis was delayed with an average symptom duration of 8 months. The most common symptom was regurgitation, and the median follow-up was 6 years. All patients underwent an esophagogastroduodenal transit study, which showed characteristic anomalies in 14 children, including dilation of the esophageal body, a well-centered, radish-shaped appearance of the cardia, and delayed contrast medium evacuation. However, in 8 patients, the examination only showed delayed contrast medium evacuation or isolated esophageal dilation.

Concurrently, endoscopy was performed in all 22 patients, revealing primarily esophageal stasis and dilation (n=21), cardia spasm (n=21), and esophageal mucosal lesions (n=2). Esophageal manometry was conducted in two children, with both results indicating a primary motility disorder of the type megaesophagus (types 1 and 2 of the CHICAGO classification). All 22 patients underwent surgical treatment for megaesophagus, consisting of Heller's myotomy with the creation of an anti-reflux valve. Eleven patients were operated on via laparotomy, 11 via laparoscopy, and 2 patients underwent laparoscopic surgery converted to an open procedure.

EVOLUTION :

The clinical outcomes were generally considered satisfactory, with the disappearance of initial symptoms in 18 patients. Two of our 22 patients who underwent myotomy required a subsequent intervention. Out of the 22 children who underwent surgery, 4 were lost to follow-up immediately postoperatively, and 18 were followed for a period ranging from 21 days to 15 years (median: 6.7 years). Among them, a girl with a 3A syndrome died of infective endocarditis immediately postoperatively; two children required a second surgery: the first one 4 years after the initial intervention, with good evolution and a follow-up of 5 years; the second one 15 years after the initial intervention, with good evolution and a follow-up of 1 year. Eight patients remained asymptomatic throughout the follow-up period, with follow-up ranging from 3 to 9 years (median: 7 years); eight children experienced a recurrence of symptoms such as vomiting or dysphagia at varying intervals, but the severity or inconvenience of these symptoms did not justify further surgical intervention.

Conclusion:

Regardless of the technique used, whether dilation or surgical myotomy, short-term clinical outcomes appear generally satisfactory, while long-term outcomes are more challenging to assess. Indeed, studies reporting extended follow-up are few, even in adults, and face the issue of a significant number of patients lost to follow-up.

Our study, which also includes a significant number of lost-to-follow-up cases, demonstrates satisfactory short-term outcomes and recurrence over time. The good tolerance of these symptoms may explain the high number of patients lost to follow-up. Therefore, uncertainties about the long-term evolution of these children justify prolonged postoperative monitoring, at least clinically and endoscopically.

ANNEXES

La fiche d'exploitation

I. Identité :

IP :

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

II. Antécédents :

- Personnels :
 - Grossesse :
 - L'accouchement :
 - Poids de naissance :
 - Période néonatale :
 - Développement psychomoteur :
 - Statut vaccinal :
 - Alimentation :
 - ATCD pathologiques :
- Familiaux :
 - ✓ Parents :
 - Mère :
 - Père :
 - ✓ Consanguinité : oui non
 - Degré :
 - ✓ Fratrie :
 - ✓ Pathologie familiale connue :
 - ✓ Notion de vomissement chronique :

III. Interrogatoire :

- Les vomissements chroniques : oui non

Si oui, -le type : Alimentaire
Bilieux
Hémorragique

-L'intervalle après repas :

- Les régurgitations :
- Dysphagie : oui non

Si oui, le type : Liquide
Solide
Totale

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

IV. Examen clinique :

Poids : (DS)

Taille : (DS)

TA :

FC :

FR : dextro :

Etat général : bon assez bon mauvais

Signes de dénutrition :

Signes de déshydratation : -Sécheresse buccale
-Pli cutané
-Yeux creux
-Fontanelle déprimée
-Troubles hémodynamiques

Examen de la bouche :

Examen abdominal : -distension abdominal
-Masse abdominale
-Hépatomégalie
-Splénomégalie

Examen neurologique : -Trouble moteur
-Trouble sensitif
-Dysarthrie
-Dysautonomie
-Autres signes neurologiques

Examen ORL :

Examen de l'appareil respiratoire :

Examen cardiovasculaire :

Examen dermatologique : mélanodermie
Hyperpigmentation
Taches café au lait

OGE :

-anomalie de différenciation sexuelle :

Oui non

Reste de l'examen somatique :

V. Examens paracliniques :

✓ Radiologie :

-Rx du thorax

-TOGD : - Dilatation du corps œsophagien

- Sténose cardiale

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

- Stagnation alimentaire

✓ Endoscopie :

-FOGD : -Anomalie de la contraction

-Spasme du cardia

-autres anomalies du cardia

-Dilatation du corps œsophagien

-Sténose

✓ Manométrie : oui non

-Si oui : Signes identifiés :

✓ Examens biologiques :

-Ionogramme sanguin :

-Glycémie à jeun :

-Urée :

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

VI. Prise en charge :

- ✓ Hospitalisation oui non
- ✓ Traitement :

• Médical

- IPP : oui non dose : durée :
- antiémétique : oui non
- Anti h2 : oui non
- perfusion / hydratation IV :
- B bloquants : oui non
- Autres :

• Chirurgical

- Myotomie de Heller : oui non
- Autres :

• Endoscopique :

- Dilatation pneumatique : oui non
- Dilatation mécanique : oui non

VII. L'évolution :

1- L'évolution sur le plan digestif :

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

2- L'évolution endocrinologique :

3- L'évolution ophtalmologique :

BIBLIOGRAPHIE

- [1] S. Viola et al. / Archives de pédiatrie 12 (2005) 391–396
- [2] S. Moreau, M. Goollet de Ruggy, E Babin, A Valdazo, P Delmas : anatomie et physiologie de l'oesophage, Encyclopédie médico-chirurgicale : 20–800–A– 10 2010 Elsevier, paris.
- [3] D. Bastian, J. Mourot : traité de Technique chirurgical appareil digestif : anatomie chirurgicale de l'oesophage : 40–170 (1987).
- [4] S Durand– Fontanier, D.valleix. traité de Technique chirurgical appareil digestif : anatomie chirurgicale de l'oesophage : 40–170
- [5] F. H. Netter MD, A. F. Delley, J. H. Meyers : Atlas d'anatomie humaine (1995), p : 220–229.
- [6] www.chups.jussieu.fr (C.H.U Pitié–Salpêtrière).
- [7] Mittal RK, Rochester DF, Mccallum RW: Sphincteric action of the diaphragm during a relaxed lower esophageal sphincter in humans. Am J Physiol. 1989; 256 (1 pt 1) : G139–44.
- [8] G. E. Boeckxstaens. The lomer esophageal sphincter: neurogastroenterol Motil (2005). 17 (Suppl 1), 13–21.
- [9] Goldblum JR, Rice TW, Richter JE. Histopathologic features in esophagomyotomy specimens from patients with achalasia. Gastroenterology. Sept 1996;648-654.
- [10] Ruiz–de–León A, Mendoza J, Sevilla–Mantilla C, Fernández AM, Pérez–de–la– Serna J, González VA, et al. Myenteric antiplexus antibodies and class II HLA in achalasia. Dig. Dis. Sci. janv 2002;15-19.
- [11] Clark SB, Rice TW, Tubbs RR, Richter JE, Goldblum JR. The nature of the myenteric infiltrate in achalasia: an immunohistochemical analysis. Am. J. Surg. Pathol. Août 2000;1153-1158.

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

- [19] Latiano A, De Giorgio R, Volta U, Palmieri O, Zagaria C, Stanghellini V, et al. HLA and enteric antineuronal antibodies in patients with achalasia. *Neurogastroenterol.Motil.* juill 2006;520-525.
- [20] Alahdab YO, Eren F, Giral A, Gunduz F, Kedrah AE, Atug O, et al. Preliminary evidence of an association between the functional c-kit rs6554199 polymorphism and achalasia in a Turkish population. *Neurogastroenterol. Motil.* janv 2012;27-30.
- [21] Nuñez C, García-González MA, Santiago JL, Benito MS, Mearín F, de la Concha EG, et al. Association of IL10 promoter polymorphisms with idiopathic achalasia. *Hum. Immunol.* sept 2011;749-752.
- [22] De León AR, de la Serna JP, Santiago JL, Sevilla C, Fernández-Arquero M, de la Concha EG, et al. Association between idiopathic achalasia and IL23R gene. *Neurogastroenterol. Motil.* Juill 2010;734-738, e218.
- [23] Paladini F, Cocco E, Cascino I, Belfiore F, Badiali D, Piretta L, et al. Age dependent association of idiopathic achalasia with vasoactive intestinal peptide receptor 1 gene. *Neurogastroenterol. Motil.* juin 2009;597-602.
- [24] C. P. Gyawali, 'Achalasia: New Perspectives on an Old Disease', *Neurogastroenterology& Motility*, 28.1 (2016), 4-11 ..
- [25] M. Marlais and othersM 'UK Incidence of Achalasia: An 11-Year National Epidemiological Study', *Archives of Disease in Childhood*, 96.2 (2011), 192-94 .
- [26] Marije Smits and others, 'Pediatric Achalasia in the Netherlands: Incidence, Clinical Course, and Quality of Life', *The Journal of Pediatrics*, 169 (2016), 110-115.e3 .

- [27] Josefina Saez and others, 'Per Oral Endoscopic Myotomy (POEM) in Pediatric Patients with Esophageal Achalasia: First Latin-American Experience', *Journal of Pediatric Surgery*, 56.4 (2021), 706-10 .
- [28] L. B. Chirdan, E. A. Ameh, and P. T. Nmadu, 'Childhood Achalasia in Zaria, Nigeria', *East African Medical Journal*, 78.9 (2001), 497-99 .
- [29] S. Viola and others, 'Le mégaoesophage de l'enfant : profil clinique et évolution à long terme', *Archives de Pédiatrie*, 12.4 (2005), 391-96 .
- [30] Sunny Zaheed Hussain, Ronald Thomas, and Vasundhara Tolia, 'A Review of Achalasia in 33 Children', *Digestive Diseases and Sciences*, 47.11 (2002).
- [31] Aimee C. Pastor and others, 'A Single Center 26-Year Experience with Treatment of Esophageal Achalasia: Is There an Optimal Method?', *Journal of Pediatric Surgery*, 44.7 (2009), 1349-54 .
- [32] Yin Zhang and others, 'Diagnosis and Management of Esophageal Achalasia in Children: Analysis of 13 Cases', *World Journal of Pediatrics*, 5.1 (2009), 56-59 .
- [33] Cristiane Hallal and others, 'Diagnosis, Misdiagnosis, and Associated Diseases of Achalasia in Children and Adolescents: A Twelve-Year Single Center Experience', *Pediatric Surgery International*, 28.12 (2012), 1211-17 .
- [34] Ashish Wakhlu and others, 'Retrospective Analysis of Paediatric Achalasia in India: Single Centre Experience', *African Journal of Paediatric Surgery*, 9.2 (2012), 117 .

- [35] BasakErginel and others, 'Early Myotomy and Fundoplication in Achalasia in Childhood: A Single-Centre Experience for 22 Years', *Acta ChirurgicaBelgica*, 116.1 (2016), 16-18 .
- [36] Anell Meyer and others, 'Achalasia: Outcome in Children: Achalasia: Outcome in Children', *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, 32.2 (2017), 395-400 .
- [37] EfstratiosSaliakellis and others, 'Long-Term Outcomes of Heller's Myotomy and Balloon Dilatation in Childhood Achalasia', *European Journal of Pediatrics*, 176.7 (2017), 899-907 .
- [38] Dorota Jarzębicka and others, 'Achalasia in Children—Clinical Presentation, Diagnosis, Long-Term Treatment Outcomes, and Quality of Life', *Journal of Clinical Medicine*, 10.17 (2021), 3917 .
- [39] Salahoudine Idrissa and others, 'Diagnosis and Surgical Management of Children with Oesophageal Achalasia: A 10-Year Single-Centre Experience in Morocco', *African Journal of Paediatric Surgery*, 18.3 (2021).
- [40] Ayman Goneidy and others, 'Surgical Management of Esophageal Achalasia in Pediatrics: A Systematic Review', *European Journal of Pediatric Surgery*, 30.01 (2020), 013-020 .
- [41] A. Hamza, H. Awad, and O. Hussein, 'Cardiac Achalasia in Children. Dilatation or Surgery?', *European Journal of Pediatric Surgery*, 9.05 (1999), 299-302 .

- [42] Khanh Do-Cong Pham and others, 'The Outcome of Primary per Oral Endoscopic Myotomy (POEM) for Treatment of Achalasia: Norwegian Single-Center Experience with Long-Term Follow-Up', *Scandinavian Journal of Surgery: SJS: Official Organ for the Finnish Surgical Society and the Scandinavian Surgical Society*, 2022, 14574969221139706 .
- [43] Talha Rafeeqi and others, 'The Utility of Endoscopic Functional Luminal Imaging (EndoFLIP) in the Diagnosis and Management of Children with Achalasia', *Journal of Pediatric Surgery*, 2022, S0022-3468(22)00792-8 .
- [44] Dongzi Peng and others, 'Peroral Endoscopic Myotomy for Pediatric Achalasia: A Retrospective Analysis of 21 Cases With a Minimum Follow-Up of 5 Years', *Frontiers in Pediatrics*, 10 (2022), 845103
- [45] Audrey Nicolas and others, 'Comparison of Endoscopic Dilatation and Heller's Myotomy for Treating Esophageal Achalasia in Children: A Multicenter Study', *The Journal of Pediatrics*, 2022, S002234762200631X .
- [46] Adrien Choné and others, 'Multicenter Evaluation of Clinical Efficacy and Safety of Per-Oral Endoscopic Myotomy in Children', *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 69.5 (2019), 523-27 .
- [47] Tariq Altokhais and others, 'Robot-Assisted Heller's Myotomy for Achalasia in Children', *Computer Assisted Surgery*, 21.1 (2016), 127-31 .
- [48] Andrzej Grabowski and others, 'Pediatric Achalasia. Single-Center Study of Interventional Treatment', *Gastroenterology Review*, 2 (2017), 98-104 .

- [49] Mikael Petrosyan and others, 'Per Oral Endoscopic Myotomy (POEM) for Pediatric Achalasia: Institutional Experience and Outcomes', *Journal of Pediatric Surgery*, 57.11 (2022), 728-35 .
- [50] Barbara Smith, 'The Neurological Lesion in Achalasia of the Cardia', *Gut*, 11.5 (1970), 388-91.
- [51] Ines Gockel, Juergen R E Bohl, and others, 'Spectrum of Histopathologic Findings in Patients with Achalasia Reflects Different Etiologies', *Journal of Gastroenterology and Hepatology*, 21.4 (2006), 727-33 .
- [52] Ines Gockel, Jessica Becker, and others, 'Common Variants in the HLA-DQ Region Confer Susceptibility to Idiopathic Achalasia', *Nature Genetics*, 46.8 (2014), 901-4 .
- [53] F. H. Zimmerman and N. S. Rosensweig, 'Achalasia in a Father and Son', *The American Journal of Gastroenterology*, 79.7 (1984), 506-8.
- [54] K. Chawla, S. K. Chawla, and L. L. Alexander, 'Familial Achalasia of the Esophagus in Mother and Son: A Possible Pathogenetic Relationship', *Journal of the American Geriatrics Society*, 27.11 (1979), 519-21 .
- [55] V. Annese and others, 'Family Occurrence of Achalasia', *Journal of Clinical Gastroenterology*, 20.4 (1995), 329 .
- [56] Federica Gaiani and others, 'Case Report of a Familial Triple: A Syndrome and Review of the Literature', *Medicine*, 99.22 (2020), e20474 .
- [57] H. G. Preiksaitis and others, 'Achalasia in Down's Syndrome', *Journal of Clinical Gastroenterology*, 19.2 (1994), 105-7 .

- [58] T. Koivukangas and others, 'Sjögren's Syndrome and Achalasia of the Cardia in Two Siblings', *Pediatrics*, 51.5 (1973), 943-45.
- [59] Christophe Faure and others, 'Abnormal Esophageal Motility in Children with Congenital Central Hypoventilation Syndrome', *Gastroenterology*, 122.5 (2002), 1258-63 .
- [60] C. Nihoul-Fékété and others, 'Achalasia of the Esophagus in Childhood: Surgical Treatment in 35 Cases with Special Reference to Familial Cases and Glucocorticoid Deficiency Association', *Journal of Pediatric Surgery*, 24.10 (1989), 1060-63 .
- [61] EnverSimsek, Onder Can, and YildizDallar, 'Esophageal Achalasia with Panhypopituitarism: A Rare Association: Esophageal Achalasia and Panhypopituitarism', *Pediatrics International*, 53.1 (2011), 102
- [62] Venkateswari Ramesh and Janani Sankar, 'Moyamoya Disease 6 with Achalasia Due to GUCY1A3 Mutation in a Child', *Neurology India*, 68.5 (2020), 1253-54 .
- [63] Couturier. D, SAMAMA.J, CHAUSSADE.S Troubles Moteurs de l'oesophage- Editions Techniques Encycl.Med. Chir, GastroEnterologie, 9- 201-A-10, 1994, P :3-5.
- [64] 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.'
- [65] George Vaos and others, 'Evaluating Long-Term Results of Modified Heller Limited Esophagomyotomy in Children with Esophageal Achalasia', *Journal of Pediatric Surgery*, 43.7 (2008), 1262-69 .

- [66] Ana Cristina Aoun Tannuri and others, 'Laparoscopic Extended Cardiomyotomy in Children: An Effective Procedure for the Treatment of Esophageal Achalasia', *Journal of Pediatric Surgery*, 45.7 (2010), 1463-66
- [67] Charles Paidas and others, 'Laparoscopic Heller Myotomy with Anterior Fundoplication Ameliorates Symptoms of Achalasia in Pediatric Patients', *Journal of the American College of Surgeons*, 204.5 (2007), 977-83; discussion 983-986 .
- [68] Paul Gallagher and Farhana Sharif, 'Achalasia: A Rare Cause of Failure to Thrive in Children', *Case Reports*, 2009 (2009), bcr1220081386 .
- [69] V. Poornachand and others, 'Achalasia Cardia in a Young Infant', *The Indian Journal of Pediatrics*, 85.8 (2018), 673-75 .
- [70] Saima Gillani, Aziz Ullah, and Syed Faiz Muhammad Shah, 'Upper GI Obstruction Presenting as Failure to Thrive: A Case of Achalasia', *Journal of the College of Physicians and Surgeons--Pakistan: JCPSP*, 30.7 (2021), 881-82 .
- [71] P. J. Howard and others, 'Five Year Prospective Study of the Incidence, Clinical Features, and Diagnosis of Achalasia in Edinburgh', *Gut*, 33.8 (1992), 1011-15 .
- [72] V Eckardt, B Stauf, and G Bernhard, 'Chest Pain in Achalasia: Patient Characteristics and Clinical Course☆, ☆☆', *Gastroenterology*, 116.6 (1999), 1300-1304 .
- [73] Vaysse Ph, Guitard J, Moscovici J, Cao-van c, Juskiewenski S. Mégaoesophage Par Achalasia Chez l'enfant. *Chir Pédiatr*. 1989, 23 : 81- 86.)'.

- [74] 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.'
- [75] Michael Roskies and others, 'Atypical Presentations of Achalasia in the Pediatric Population'
- [76] A Kugelman and others, 'Upper Airway Obstruction as a Presenting Sign of Achalasia in Childhood', *Acta Paediatrica*, 89.3 (2000), 356-64 .
- [77] İ. Karnak and others, 'Achalasia in Childhood: Surgical Treatment and Outcome', *European Journal of Pediatric Surgery*, 11.4 (2001), 223-29.
- [78] Eckardt VF, Köhne U, Junginger T, Westermeier T (1997) Risk Factors for Diagnostic Delay in Achalasia. *Dig Dis Sci* 42(3): 580-585'.
- [79] Gazarian M, Cowell CT, Bonney M, Grigor WG. The "4A" Syndrome: Adrenocortical Insufficiency Associated with Achalasia, Alacrima, Autonomic and Other Neurological Abnormalities. *Eur J Pediatr*. 1995;154(1):18 -23.'
- [80] Li W, Gong C, Qi Z, Wu DI, Cao B. Identification of AAAS Gene Mutation in Allgrove Syndrome: A Report of Three Cases. *Exp Ther Med*. 2015;10(4):1277 - 82. <https://doi.org/10.3892/etm.2015.2677>
- [81] H. Berrani and others, 'Clinical and Molecular Report of c.1331 + 1G > A Mutation of the AAAS Gene in a Moroccan Family with Allgrove Syndrome: A Case Report', *BMC Pediatrics*, 18 (2018), 184 .

- [82] Kallabi F, Ben Rebeh I, Felhi R, Sellami D, Masmoudi S, Keskes L, et al. Molecular Analysis of Libyan Families with Allgrove Syndrome: Geographic Expansion of the Ancestral Mutation c.1331+1G>A in North Africa. *Horm Res Paediatr.* 2016;85(1):18 – 21.'
- [83] Andrea Salmaggi and others, 'Late-Onset Triple A Syndrome: A Risk of Overlooked or Delayed Diagnosis and Management', *Hormone Research in Paediatrics*, 70.6 (2008), 364–72 .
- [84] Moore SW (2008) Down Syndrome and the Enteric Nervous System. *Pediatr Surg Int* 24:873–883'.
- [85] Robyn A. Wallace, 'Clinical Audit of Gastrointestinal Conditions Occurring among Adults with Down Syndrome Attending a Specialist Clinic', *Journal of Intellectual & Developmental Disability*, 32.1 (2007), 45–50 .
- [86] Manabu Okawada and others, 'Down's Syndrome and Esophageal Achalasia: A Rare but Important Clinical Entity', *Pediatric Surgery International*, 21.12 (2005), 997–1000 .
- [87] F. Camarasa Piquer and others, '[Esophageal achalasia: apropos of a case of Down's syndrome]', *Anales Espanoles De Pediatria*, 29.1 (1988), 68–70.
- [88] Neeta Santha, Madhusudan Upadya, and SravanthiVishwanatham, 'Anaesthetic Management of a Case of Down's Syndrome with Achalasia Cardia', *Journal of Clinical and Diagnostic Research: JCDR*, 10.10 (2016), UD03–5 .

- [89] Mihai–Mirel STOICESCU and others, 'Esophageal Multichannel Intraluminal Impedance and PH Monitoring in the Evaluation of Achalasia and Gastroesophageal Reflux Disease in a Child with Down Syndrome: A Case Report', *Mædica*, 9.4 (2014), 391–94.
- [90] R. Maselli and others, 'Peroral Endoscopic Myotomy (POEM) in a 3–Year–Old Girl with Severe Growth Retardation, Achalasia, and Down Syndrome', *Endoscopy*, 44 Suppl 2 UCTN (2012), E285– 28.
- [91] N Zárate and others, 'Achalasia and Down's Syndrome: Coincidental Association Or Something Else?', *American Journal of Gastroenterology*, 94.6 (1999), 1674–77 .
- [92] Khalifa MM (1988) Familial Achalasia, Microcephaly, and Mental Retardation. Case Report and Review of Literature. *Clin Pediatr* 27:509–512'
- [93] Hernandez A, Reynoso MC, Soto F, Quinones D, Nazara Z, Fragoso R (1989) Achalasia Microcephaly Syndrome in a Patient with Consanguineous Parents: Support for a.m. Being a Distinct Autosomal Recessive Condition. *Clin Genet* 36:456–458'.
- [94] Kreuz FR, Nolte–Buchholtz S, Fackler F, Behrens R (1999) Another Case of Achalasia–Microcephaly Syndrome. *Clin Dysmorphol*8:295–297'.
- [95] Vaezi MF, Richter JE. Current therapies for achalasia: comparison and efficacy. *J. Clin. Gastroenterol.* Juill 1998;21–35.
- [96] Raven RW. Achalasia of the oesophagus in children *BNJ* 5267: 1614–1616

- [97] 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
- [98] Cargill G, Goutet JM, Onorati C, Munk A. La manométrie oesophagienne chez l'enfant et le nourrisson. Ann Pediatr (Paris) 1985 ; 32 : 193-202
- [99] NAKAYAMA. DK, SHORTER. NA,, BOYLE . J .T, et al : Pneumatic dilatation and operative treatment of achalasia in children
- [100] RAHHAOUI.F Mégaoesophage idiopathique chez l'enfant : Thèse de médecine Rabat n°10 année : 2001.
- [101] G. Mattioli. Outcome of laparoscopic Nissen fundoplication with gastrooesophageal reflux disease and supraoesophageal surgical endoscopy (2004) 18 : 463-465.
- [102] GUIJ.M, DELARUE.A. Pathologie acquise de l'oesophage_editions techniques EMC, Ped, 1993, 4-017-A-20, p8-10.
- [103] HOLLOWAY. RH, DODDS. WJ, HELM. JF et al. Integrity of of cholinergic innervation to the lower oesophagel sphincter in achalasia.
- [104] Hurwitz M, Bahar RJ, Ament ME, Tolia V, Molleston J, Reinstein LJ, Walton JM, Erhart N, Wasserman D, Justinich C, Vargas J. Evaluation of the Use of Botulinum Toxin in Children with Achalasia. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2000; 30: 509-514 [PMID: 10817280]'
- [105] Cheatham JG, Wong RK. Current Approach to the Treatment of Achalasia. Curr Gastroenterol Rep 2011; 13: 219- 225 [PMID: 21424734 DOI: 10.1007/S11894-011-0190-z]'

- [106] Ashanti L Franklin, 'Childhood Achalasia: A Comprehensive Review of Disease, Diagnosis and Therapeutic Management', *World Journal of Gastrointestinal Endoscopy*, 6.4 (2014), 105 .
- [107] Babu R, Grier D, Cusick E, Spicer RD. Pneumatic Dilatation for Childhood Achalasia. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 505–507 [PMID: 11666045]’.
- [108] G.E.E. Boeckxstaens, 'Achalasia', *Best Practice & Research Clinical Gastroenterology*, 21.4 (2007), 595–608 .
- [109] Allaix, M.E.; Patti, M.G. What Is the Best Primary Therapy for Achalasia: Medical or Surgical Treatment? *WhoOwnsAchalasia? J. Gastrointest. Surg.* 2013, 17, 1547–1549.’
- [110] M. Storr and others, 'Treatment of Achalasia: The Short–Term Response to Botulinum Toxin Injection Seems to Be Independent of Any Kind of Pretreatment', *BMC Gastroenterology*, 2 (2002),19
- [111] Jung, C.; Michaud, L.; Mougnot, J.–F.; Lamblin, M.–D.; Philippe–Chomette, P.; Cargill, G.; Bonnevalle, M.; Boige, N.; Bellaiche, M.; Viala, J. et al. Treatments for Pediatric Achalasia: Heller Myotomy or Pneumatic Dilatation? *Gastroenterol. Clin. Biol.* 2010, 34, 202–208.’
- [112] 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.’
- [113] Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C, et al. Endoscopic and Surgical Treatments for Achalasia: A Systematic Review and MetaAnalysis. *Ann Surg* 2009;249:45–57.’

- [114] Reproduced from Johns Hopkins Medicine, Gastroenterology and Hepatology.72 Illustration Copyright ©1998-2003 by The Johns Hopkins Health System Corporation; Used with Permission Www.Hopkins-Gi. Org. Illustration Created by Mike Linkinhoker.'
- [115] J. M. Wu and D. Chen, '[The evolution and expectation of surgical options for gastroesophageal reflux disease]', Zhonghua Wai Ke Za Zhi [Chinese Journal of Surgery], 58.9 (2020), 677-82 .
- [116] Vela MF. Management Strategies for Achalasia. NeurogastroenterolMotil 2014; 26: 1215-21'.
- [117] Zaheer Nabi and others, 'POEM Is a Durable Treatment in Children and Adolescents With Achalasia Cardia', Frontiers in Pediatrics, 10 (2022), 812201 .
- [118] KEITH.B, ALLEN and RICHARD.R : Surgy for achalasia of the cardia in children : the Dor-GAVRILIU procedure. Journal of pediatric surgery, vol 27, n° 11, 1992, p : 1418-1421.
- [119] Holcomb 3rd GW, Richards WO, Riedel BD. Laparoscopic osiphagomyotomy for achalasia in children.J Pediatr Surg 1996 ; 31 : 716-8.
- [120] Vantrappen G, Hellemans J. Achalasia. In : Vantrappen G, Hellemans J, editors : Diseases of the esophagus. New York, Heidelberg, Berlin : Springer- Verlag ; 1974. P. 287-35.
- [121] Tomlinson P, Grant AF: A review of 74 patients with oesophageal achalasia : the results of cardiotomy with and without Nissen fundoplicature. Aust NZJ Surg 1981 ; 51 : 48-51.

- [122] PAYNE. WS, ELLIS.FH. Jr, OLSEN. AM : Treatment of cardiospasm (achalasia of the Esophagus) in children. Surgery, 1961, 50, n° 5 p : 731
- [123] Thoracoscopic and Laparoscopic Myotomy Technique: Approach Considerations, Minimally Invasive Treatment of Achalasia, Surgery for Recurrent Symptoms' [accessed 3 February 2023].
- [124] opération de HELLER pour megaoesophage idiopathique, M. Beck, L.Bresler, P.Breil. Technique chirurgicales– appareil digestif
- [125] Jun Tashiro, Mikael Petrosyan, and Timothy D. Kane, 'Current Management of Pediatric Achalasia', Translational Gastroenterology and Hepatology, 6 (2021), 33–33
- [126] J. M. Wu and D. Chen, '[The evolution and expectation of surgical options for gastroesophageal reflux disease]', Zhonghua Wai Ke Za Zhi [Chinese Journal of Surgery], 58.9 (2020), 677–82 .
- [127] Rohof WO, Salvador R, Annese V, et al. Outcomes of Treatment for Achalasia Depend on Manometric Subtype. Gastroenterology. 2013; 144:718–725. (Quiz E13–4). [PubMed: 23277105]’.
- [128] C. Esposito and others, 'Laparoscopic Esophagomyotomy for the Treatment of Achalasia in Children. A Preliminary Report of Eight Cases', Surgical Endoscopy, 14.2 (2000), 110–13 .
- [129] Avano Şglu, A.; Mutaf, O. Surgical Treatment of Achalasia in Children: Is an Added Antireflux Procedure Necessary? Pediatr. Surg. Int. 1996, 11, 134–136.’

- [130] Pachl, M.J.; Rex, D.; Decoppi, P.; Cross, K.; Kiely, E.M.; Drake, D.; Pierro, A.; Curry, J.I. Paediatric Laparoscopic Heller's Cardiomyoto-My: A Single Centre Series. *J. Pediatr. Surg.* 2014, 49, 289-292.
- [131] Campos GM, Vittinghoff E, Rabl C, et al. Endoscopic and Surgical Treatments for Achalasia: A Systematic Review and MetaAnalysis. *Ann Surg* 2009;249:45-57.'
- [132] Luckey 3rd AE, DeMeester SR. Complications of Achalasia Surgery. *Thorac Surg Clin* 2006;16:958.'
- [133] 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.'
- [134] Perrone JM, FrisellaMM, DesaiKM, Soper NJ. Results of Laparoscopic Heller-Toupet Operation for Achalasia. *Surg Endosc* 2004;18:1565-71.'
- [135] Raiser F, Perdakis 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.'
- [136] 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.'

- [137] 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.'
- [138] 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.'
- [139] 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'
- [140] Vane DW, Cosby K, West K, Grosfeld JL. Late Results Following Esophagomyotomy in Children with Achalasia. *J Pediatr Surg* 1988;23(06):515–519'.
- [141] Ana Cristina Aoun Tannuri and others, 'Laparoscopic Extended Cardiomyotomy in Children: An Effective Procedure for the Treatment of Esophageal Achalasia', *Journal of PediatricSurgery*, 45.7 (2010), 1463–66 .
- [142] Khajanchee YS, Kanneganti S, Leatherwood AE, et al. Laparoscopic Heller Myotomy with Toupet Fundoplication. *Arch Surg* 2005;140: 827–34.'
- [143] Iqbal A, Tierney B, Haider M, Salinas VK, Karu A, Turaga KK, et al. Laparoscopic Re–Operation for Failed Heller Myotomy. *Dis Esophagus*. 2006;19:193–9.'

- [144] Mercer CD, Hill LD. Reoperation after Failed Esophagomyotomy for Achalasia. *Can J Surg.* 1986;29:177-80.'
- [145] Wang L, Li YM, Li L. Meta-Analysis of Randomized and Controlled Treatment Trials for Achalasia. *Dig Dis Sci.* 2009;54:2303-11.'
- [146] Golash V. Recurrent Achalasia after Heller-Toupet Procedure: Laparoscopic Extended Redo Heller Myotomy and Floppy Dor. *J Minim Access Surg.* 2007;3:104-7'
- [147] S. Viola et al. / *Archives de pédiatrie* 12 (2005) 391-396