



Le mégaoesophage chez l'enfant : associations syndromiques et prise en charge

M.Lakhdar Idrissi, M.Hida ; CHU Hassan II. Fès

Contexte : Le mégaoesophage est un trouble moteur primitif œsophagien avec hypertonie du sphincter inférieur. Il est parfois associé à d'autres pathologies dans le syndrome de 2 ou 3 A (Achalasie, Alacrymie, Addisonisme) ou syndrome d'Allgrove, ou à la dysautonomie familiale (syndrome de 4A).

Objectif : Est de mettre le point sur les aspects cliniques, les formes syndromiques et l'évolution de cette pathologie assez rare à travers une série de cas.

Méthodes : C'est une étude rétrospective descriptive des cas de mégaoesophage diagnostiqués au sein de notre service entre janvier 2009 et décembre 2016. Les malades inclus proviennent de la consultation de gastro-entérologie ou de l'endocrinologie pédiatrique. Tous les patients ont bénéficié d'exploration endoscopique, radiologique, biologique à la recherche d'une insuffisance surrénalienne et d'un examen ophtalmologique à la recherche d'une alacrymie. Les explorations génétique et neurologique sont en cours pour les patients que nous continuons à suivre.

Résultats : Nous avons colligé 18 cas de mégaoesophage. L'âge moyen des malades était de 5ans et 4 mois avec des extrêmes allant de 6 mois à 12 ans. La notion de consanguinité était retrouvée chez 12 patients. Les vomissements chroniques étaient présents chez 17 patients (94%), une dysphagie chez 6 patients (33%). Le diagnostic était porté suite à un tableau d'insuffisance respiratoire chronique chez une fille traitée longtemps comme étant asthmatique. Le transit œsophagien et l'endoscopie digestive étaient nos principaux moyens diagnostiques. La manométrie n'était pas réalisé d façon courante. On a noté une association syndromique chez 9 patients (50%): syndrome de 3A: 6 cas et syndrome de 2A: 3cas. La myotomie de Heller associée à la confection d'une valve anti reflux a constitué le traitement de choix. Douze enfants se sont améliorés et 3 n'ont pas répondu. L'un des non répondeurs avait un syndrome d'Allgrove diagnostiqué secondairement et l'autre a nécessité des séances de dilatation endoscopique. Quatre malades sont perdus de vue.

Conclusion : Le diagnostic d'un mégaoesophage a reposé sur des arguments cliniques, endoscopiques et radiologiques. La recherche d'une insuffisance surrénalienne périphérique et d'une alacrymie doit être obligatoire vu la fréquence de l'association 3A dans notre contexte. Le développement d'autres moyens thérapeutiques tels la cardiomyotomie endoscopique et l'injection de la toxine botulique pourrait améliorer la prise en charge de ces patients. Conflit d'intérêt : Aucun