

# Méga-oesophage idiopathique ou achalasie

- Maladie neuro-musculaire caractérisée par :
  - Une hypertonie basale du SIO
  - Une relaxation incomplète du SIO lors de la déglutition
  - Apéristaltisme du corps de l'œsophage.
- Étiologie inconnue

# Fréquence

- **Maladie rare**

*0.5 à 2 cas pour 100 000 habitants/an*

*4 à 5% des cas chez l'enfant*

*2% sur 550 achalاسies rapportées au  
CHU de Tours*

- **Mortalité faible**

*2 cas / 175, Myers et al*

*8 cas / 125, GFHGNP*

# Clinique

- Dysphagie basse, surtout pour les solides
- Douleurs abdominales ou retro-sternales
- Alimentation avec lenteur, boissons abondantes
- Parfois liquides mal tolérés
- Rétention salivaire et alimentaire
- Blocages ou douleurs calmés par vomissements
- Retentissement staturo-pondéral 70%
- Troubles respiratoires , parfois isolés au début 30%

# Manifestations cliniques

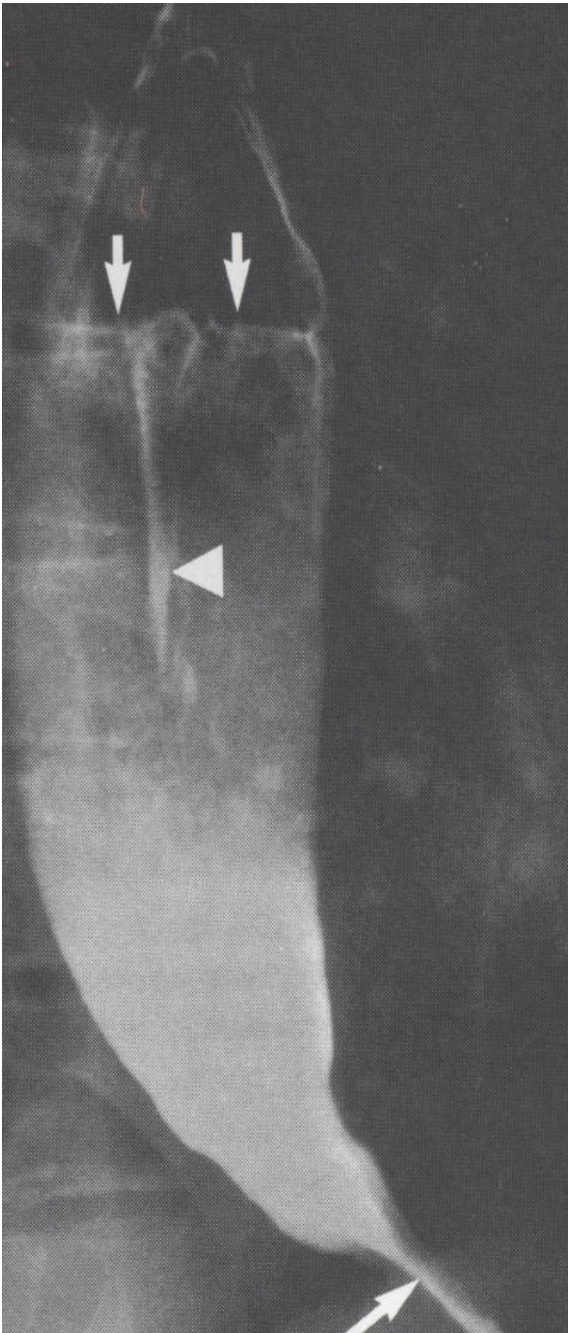
- **Premières années de vie:**

régurgitations (83%), dysphagie(71%),  
défaut de croissance(54%), symptômes  
respiratoires (41%), douleurs  
thoraciques (41%)

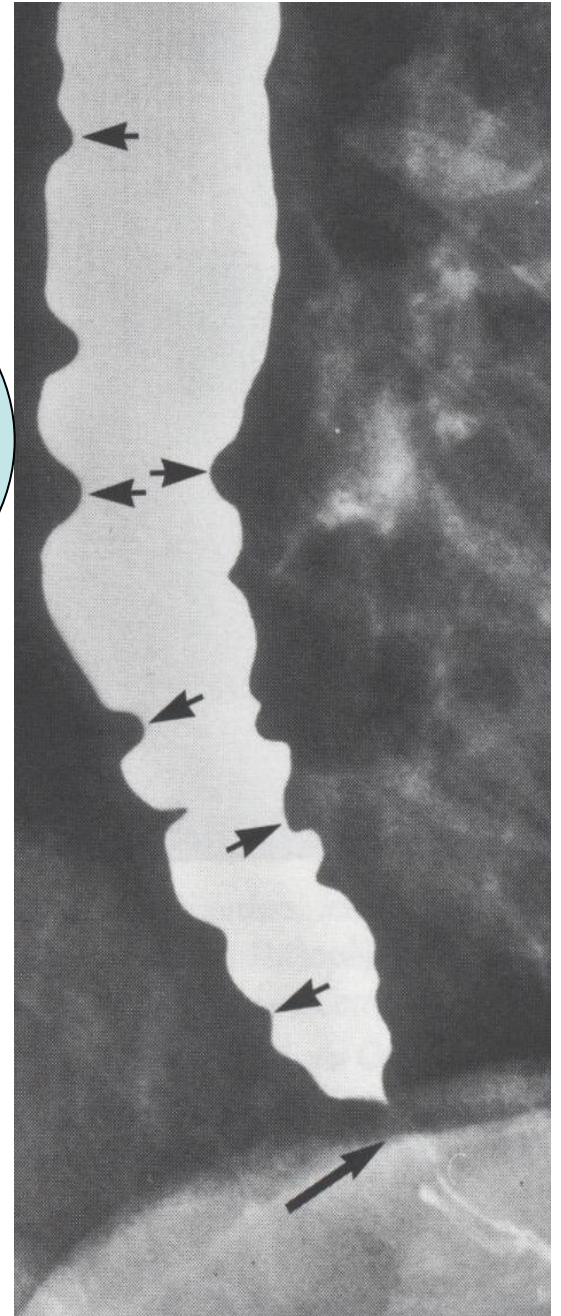
Formes syndromiques: Allgrove (3A) /  
Dysautonomie familiale

# Diagnostic

- TOGD
- Manométrie
- Endoscopie
- Épreuves dynamiques

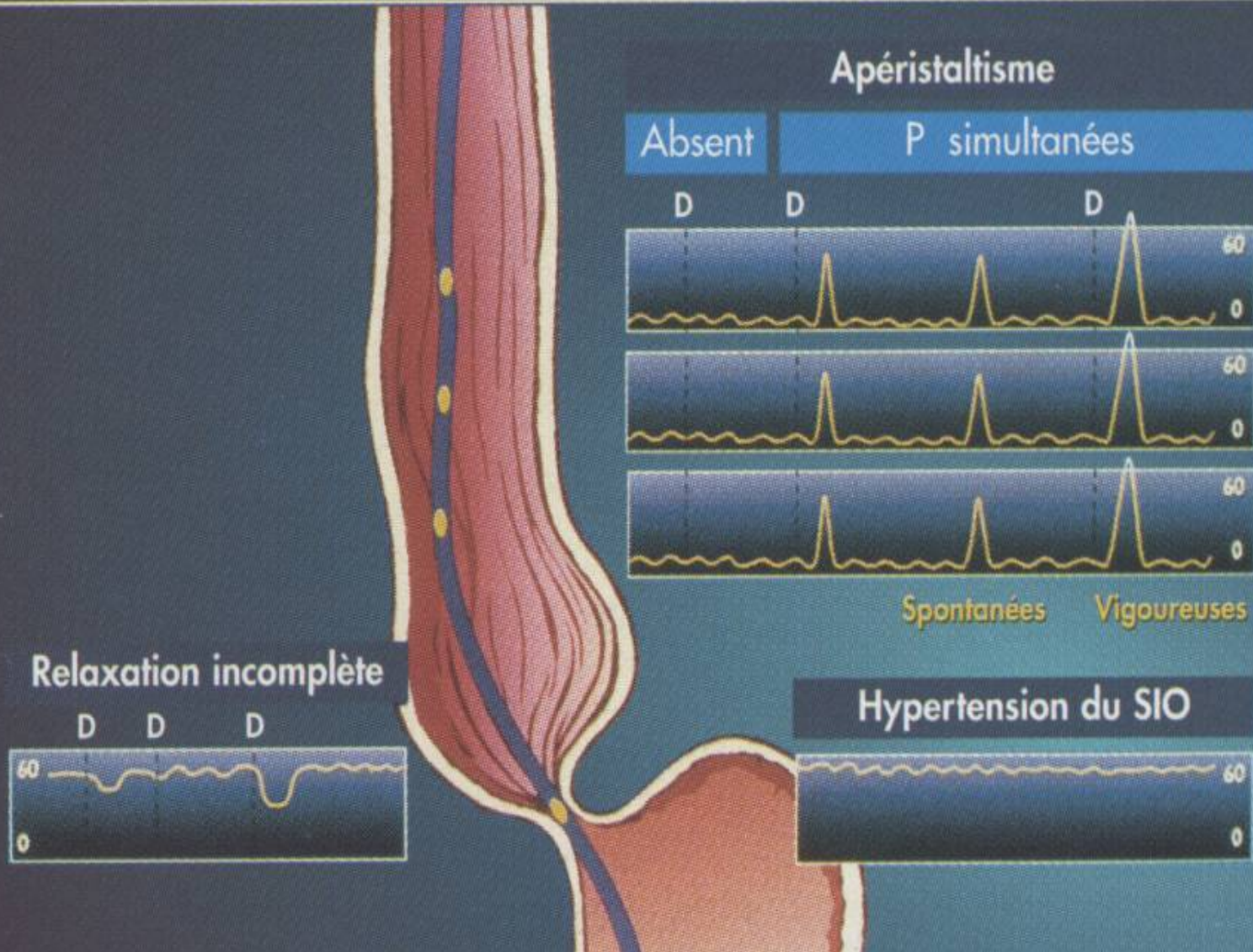


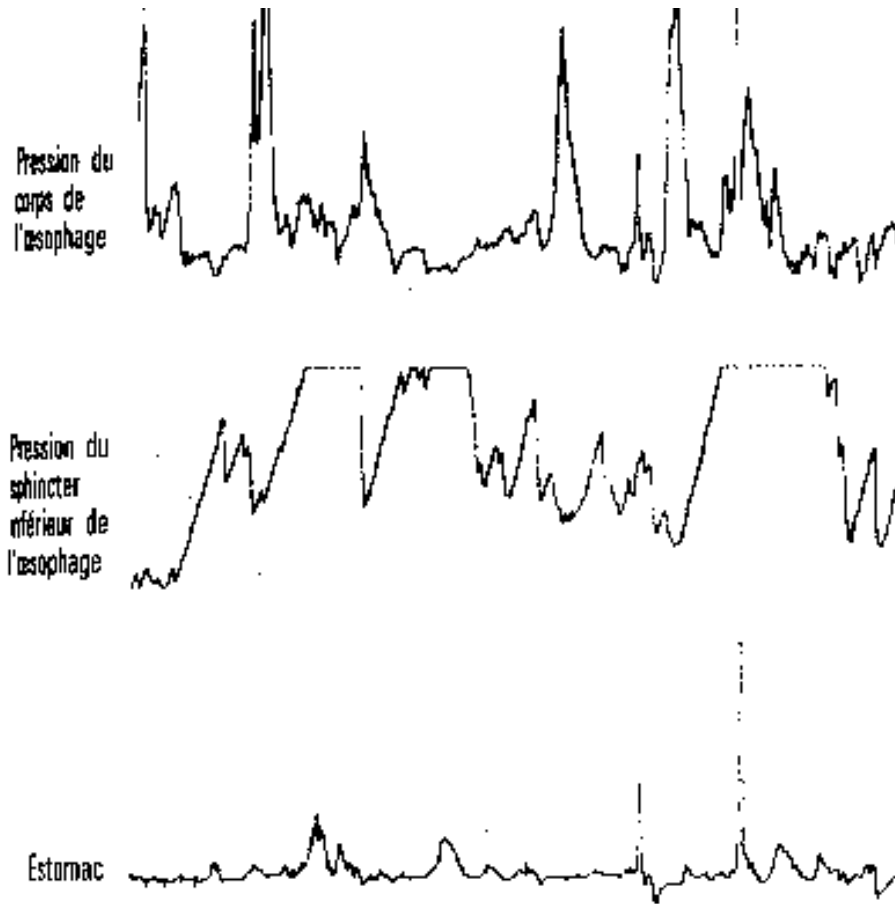
**Transit  
radiologique**



# Manométrie œsophagiennne

## Achalasie : signes manométriques

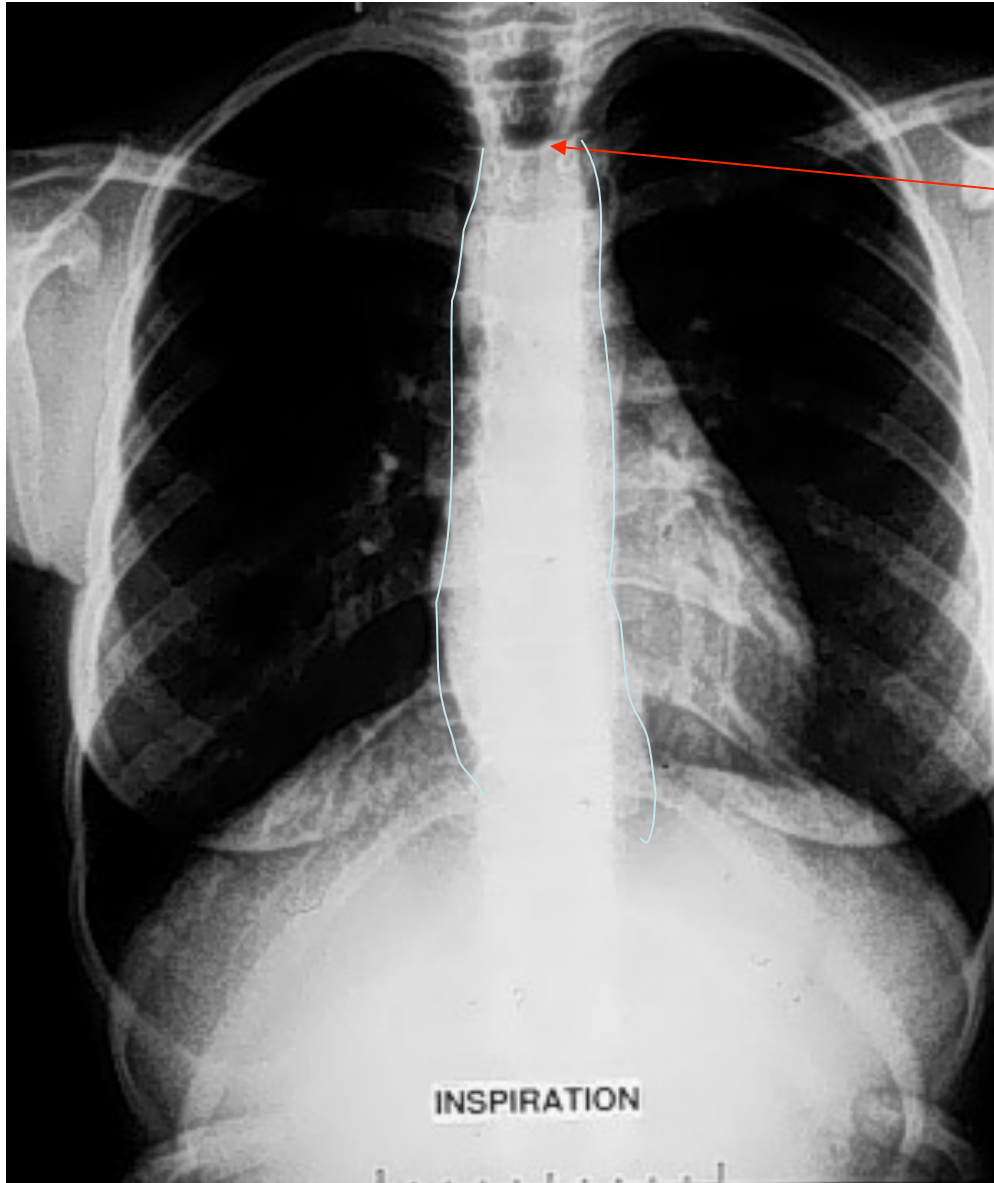




## Tracé d'achalasia oesophagienne

Insuffisance ou absence de relaxation du SIO

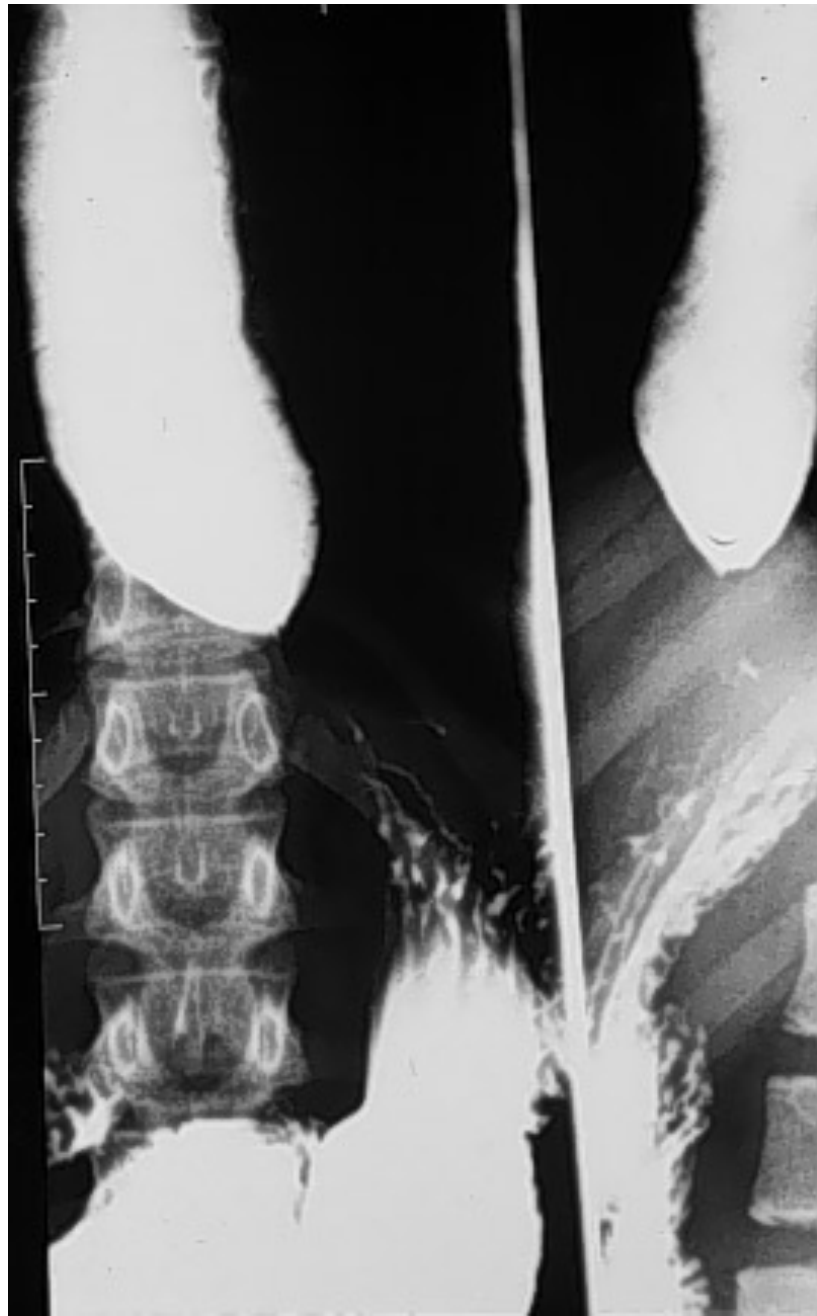


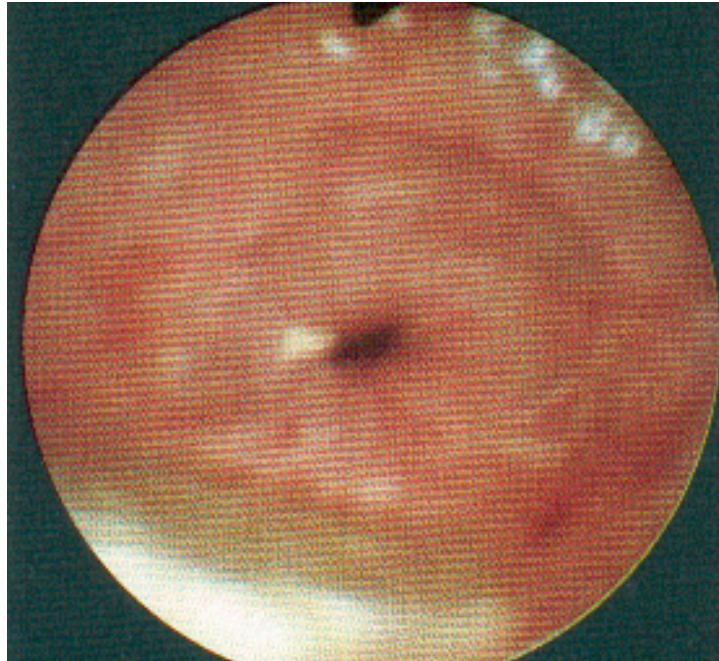


**Niveau liquide**

INSPIRATION







**Mégaoesophage avec résidus alimentaires**

# Traitement

*palliatif / rompre l'obstacle fonctionnel distal  
(rétablir une vidange oesophagienne correcte)*

*Dilatation pneumatique du cardia*

*Cardiomyotomie de Heller*

*Dérivés nitrés / inhibiteurs calciques*

# Quel Traitement ?

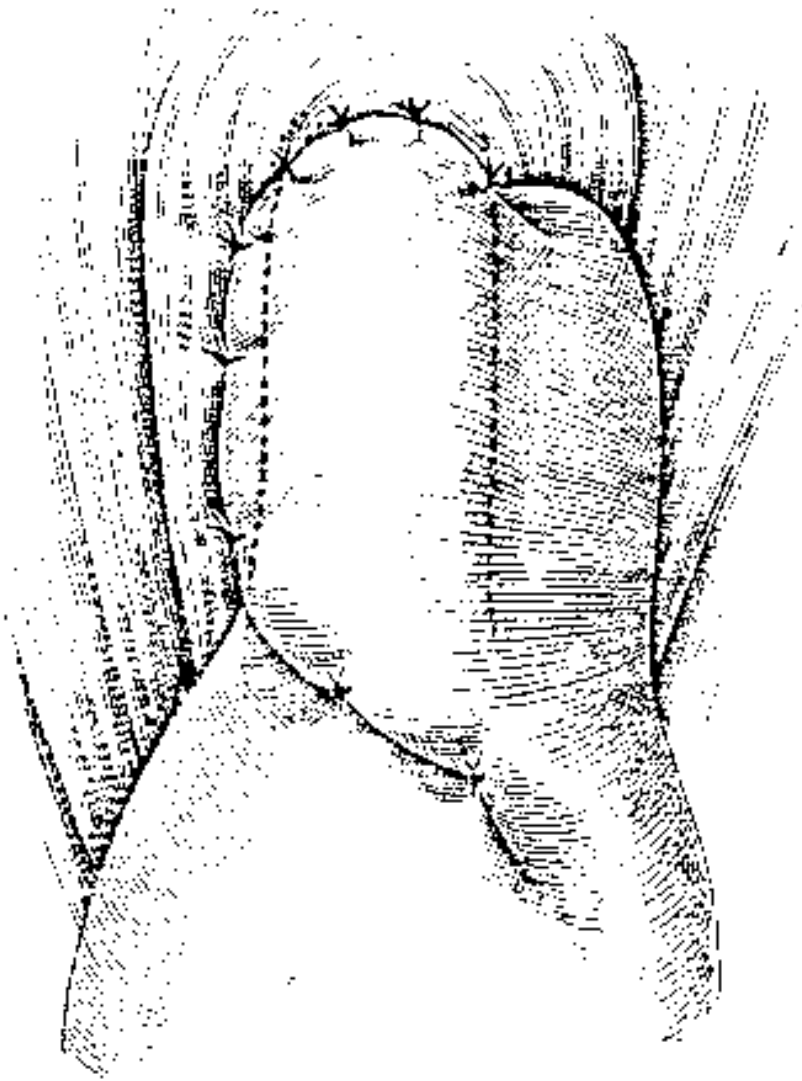
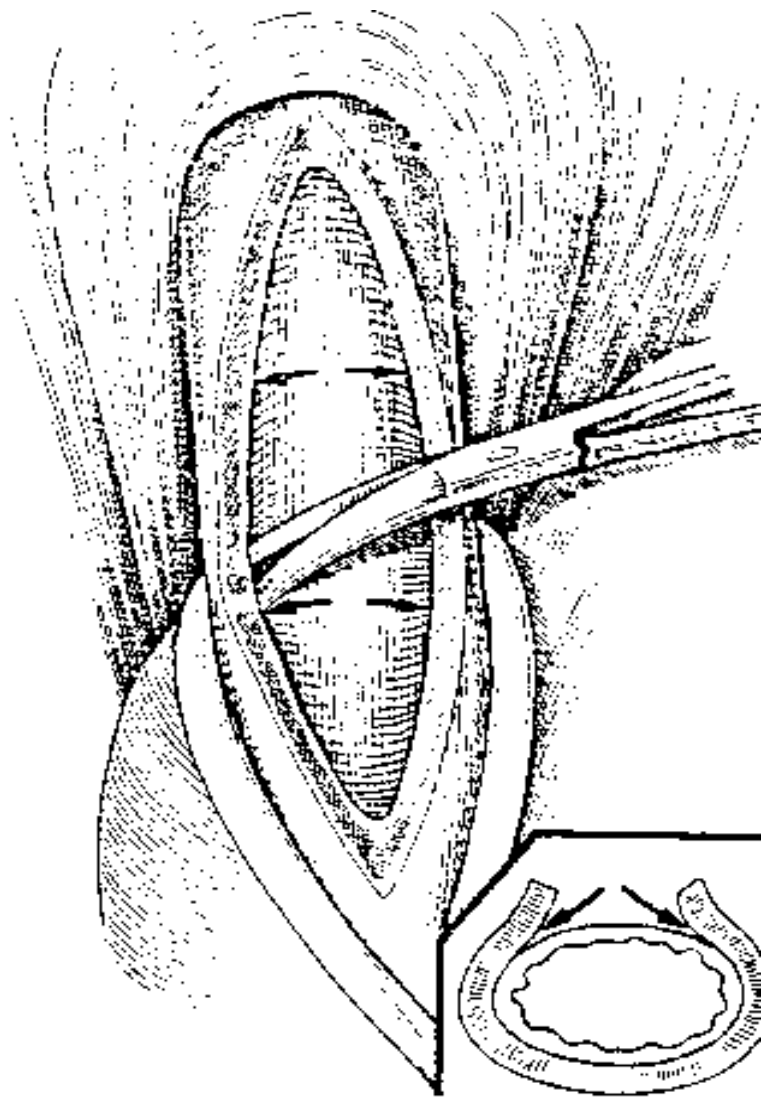
## DILATATIONS PNEUMATIQUES

- Bons résultats ,enfants > 10 ANS
- Risque perforation de l'oesophage

**CHIRURGIE : Myotomie de Heller sous coelioscopie**

- Enfants jeunes
- Échec des dilatations

**PLACE DE LA TOXINE BOTULIQUE ?**



# transit baryté montrant une achalasia du SIO avant et 24 heures après DPP

