

Hémoptysie Révélant un mégaoesophage idiopathique

Hemoptysis Revealing an Idiopathic Megaesophagus

Maha Oudrhiri¹, Chaima Rherib¹, Said Ettair², Rachid Oulahayane³, Ahmed Assermouh¹, Chafiq Mahraoui¹, Naima El Hafidi¹

¹ Service de pneumo-allergologie, Hôpital d'Enfants de Rabat, Université Mohamed V, Rabat – Maroc.

² Unité de gastro-endoscopie, Hôpital d'Enfants de Rabat, Université Mohamed V, Rabat – Maroc.

³ Service de chirurgie A, Hôpital d'Enfants de Rabat, Université Mohamed V, Rabat – Maroc.

Correspondance à :

Maha OUDRHIRI
maha.oudrhiri@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.48087/BJMS.cr.2019.6208>

Il s'agit d'un article en libre accès distribué selon les termes de la licence Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0), qui autorise une utilisation, une distribution et une reproduction sans restriction sur tout support ou format, à condition que l'auteur original et la revue soient dûment crédités.

RÉSUMÉ

Le mégaoesophage est une affection rare chez l'enfant, chez qui les symptômes sont atypiques et variables avec l'âge. Les symptômes cardinaux sont la dysphagie, régurgitation, vomissements et douleur thoracique. S'il se présente par des symptômes respiratoires, le diagnostic peut être difficile et retardé. L'hémoptysie est rarement signalée chez les patients souffrant de mégaoesophage à la fois chez les adultes et les enfants d'où intérêt de cet article afin de souligner l'importance de rechercher devant toute symptomatologie respiratoire chronique un trouble oesophagien.

Mots-clés : Mégaoesophage, enfant, hémoptysie, complications respiratoires

ABSTRACT

The megaoesophagus is a rare condition in children, whose symptoms are atypical and variable with age. Dysphagia, regurgitation, vomiting and chest pain are the cardinal symptoms. If they present mainly with respiratory symptoms diagnosis may be difficult and delayed. Hemoptysis is rarely reported in patients with megaesophagus both in adults and children hence the importance of this article in order to underline the importance of investigating for any chronic respiratory symptomatology an oesophageal disorder.

Keywords: megaesophagus, child, hemoptysis, pulmonary complications.

Introduction

Le méga-œsophage idiopathique est la dilatation permanente du calibre de l'œsophage par trouble de la motricité œsophagienne. L'étiopathogénie reste inconnue, bien que plusieurs hypothèses aient été avancées. Ces troubles de la motricité entraînent une stase alimentaire œsophagienne qui peut conduire au passage des résidus alimentaires dans les voies respiratoires expliquant les complications pulmonaires observées qui sont parfois révélatrices de la maladie tant que celle-ci est lentement évolutive et longtemps bien tolérée.

Observation

S.D, enfant de 13 ans, réside à Benguerir, suivi dans un hôpital local pour pneumopathies à répétitions depuis 3 ans traité en ambulatoire par antibiothérapie, fluidifiants et corticothérapie, présente comme signes fonctionnels une toux chronique productive avec expectorations à prédominance matinale évoluant dans contexte d'anorexie et d'amaigrissement avec fièvre intermittente cédant aux antibiotiques. Un bilan phtysiologique a été demandé un an auparavant revenu négatif. Malgré plusieurs consultations, l'état de santé de la malade se dégrade progressivement entraînant une dénutrition sévère. L'évolution étant marquée par l'installation d'un premier épisode d'hémoptysie de faible abondance alarmant la famille d'où une consultation à l'hôpital d'enfant de Rabat. Son examen trouve une enfant asthénique, fébrile à 38,5, conjonctives légèrement décolorées. L'IMC était à 12.24 avec des membres grêles. Les vibrations vocales étaient exagérées au niveau de l'hémithorax gauche avec la présence de râles dans les deux champs pulmonaires. A son admission, une radiographie du thorax a été réalisée (figure 1) objectivant un poumon gauche détruit sans signe de rétraction avec un niveau hydro aérique médiastinal, complété par une TDM thoracique en faveur d'un mégaoesophage étendu avec poumon gauche détruit et adénopathies médiastinales dont la plus volumineuse mesure 14 mm (figure 2). Sur le plan biologique, une NFS demandée montre une hyperleucocytose à 28.730 à prédominance PNN (20.040) avec une anémie à 10,3 hypochrome microcytaire et une CRP à 88,3. La patiente a été mise sur le plan thérapeutique sous Amoxicilline-acide clavulanique à la dose de 80 mg/kg/j, paracétamol à 15 mg/kg/j en cas de fièvre et kinésithérapie respiratoire.

L'Interrogatoire a été refait relevant la notion de régurgitation avec allongement de la durée des repas, ingestion de faibles quantités avec adoption de postures différentes pour faciliter la déglutition de certains aliments. A la lumière des données, l'hémoptysie a été mise sous le compte d'une pneumopathie.

Nous avons demandé un transit oesogastroduodéal (figure 3) qui a montré une importante dilatation œsophagienne avec une terminaison effilée en queue de radis avec un RGO important sus-carinaire. Puis l'endoscopie haute a confirmé une augmentation du calibre de l'œsophage sans obstacle, avec une gastrite nodulaire dont la biopsie était en faveur d'une gastrite à HP. A défaut de moyens, la manométrie n'a pu être réalisée.

La patiente a bénéficié d'emblée d'un traitement chirurgical, après nettoyage radiologique, qui consiste en une myotomie extramuqueuse selon la technique de Heller, effectuée par laparoscopie couplée à la confection d'un système anti-reflux. Les suites opératoires étaient simples. L'évolution était favorable avec nette amélioration clinique et disparition de la symptomatologie fonctionnelle au bout de 2 mois



Figure 1. Radiographie du thorax de face objectivant un niveau hydroaérique avec un poumon gauche détruit



Figure 2. Aspect scannographique d'un mégaoesophage étendu avec poumon gauche détruit



Figure 3. TOGD montrant une importante dilatation oesophagienne avec une terminaison effilée en queue de radis.

Le mégaoesophage est une affection rare en pédiatrie ; sa prévalence est comprise entre 0,02 et 0,31 pour 100 000 enfants [1,2] dont 5 % des cas seulement se révèlent avant l'âge de 15 ans (3). Peu d'études pédiatriques ont donc été réalisées, cependant elles révèlent les mêmes particularités [2, 4] : prédominance masculine, existence de formes familiales, possibilité d'association à d'autres anomalies : syndrome 3 ou 4 A, dysautonomie ou terrain neurologique particulier (trisomie, encéphalopathie...).

L'évolution est insidieuse à début lent et progressive, la Durée moyenne entre la survenue des premiers symptômes et le diagnostic est en moyenne autour de 4,7 ans (5). Le retard du diagnostic serait lié à la non spécificité des signes d'appels d'une part, et d'autre part dans notre contexte à la non gravité relative des manifestations cliniques entraînant un retard de consultation de la famille et l'adaptation des patients aux symptômes.

Les signes cliniques habituels associent une dysphagie, des régurgitations et des douleurs rétro-sternales (6). Du fait de la méconnaissance parfois de ces signes cardinaux difficilement exprimés par les enfants, les signes respiratoires occupent le 1er plan. Par conséquent rattacher la symptomatologie broncho-pulmonaire, prenant parfois le devant de la scène, à sa cause digestive n'est pas toujours évidente. Car, elles prennent volontiers une allure chronique, source d'erreurs diagnostiques et thérapeutiques, ce qui a été le cas pour notre malade.

Les anciennes études concernant le mégaoesophage avaient montré que les troubles respiratoires ne se manifestaient que dans 10 % des cas, alors que dans des études plus récentes, ce taux s'est élevé à 51% (7). Ils associent toux et broncho-pneumopathies récidivantes ainsi que d'autres signes : dyspnée paroxystique nocturne, abcès pulmonaire et dilatation des bronches. Même lorsqu'ils sont discrets ou oubliés, dans la grande majorité des cas, les signes digestifs peuvent être retrouvés par un interrogatoire minutieux.

Parmi les examens utiles au diagnostic, la radiographie thoracique peut être très évocatrice lorsqu'elle montre un niveau hydroaérique médiastinal. Le transit oesogastroduodénal montre une dilatation du corps de l'oesophage avec un retard d'évacuation du produit de contraste ou il se dilue au-dessus d'un défilé cardiaal en queue de radis avec parfois disparition de la poche à air gastrique. Quant à l'examen manométrique, c'est l'examen fondamental qui permet de porter le diagnostic d'achalasia. Cet examen objective deux signes essentiels : a) l'absence de péristaltisme au niveau du corps de l'oesophage, et b) l'absence de relaxation normale du sphincter du bas oesophage. L'endoscopie est parfois difficile dans cet oesophage dilaté contenant un liquide de stase et de résidus alimentaires. Il permet d'apprécier l'état de la muqueuse oesophagienne et surtout d'exclure une dégénérescence néoplasique par des biopsies.

Les complications du mégaoesophage se voient seulement à un stade évolué de la maladie et devraient théoriquement être prévenues par un traitement précoce. Ce sont une dénutrition sévère, un amaigrissement majeur, les complications respiratoires et le dolicho-mégaoesophage représentant le stade ultime de la maladie.

Concernant les méthodes de traitement du mégaoesophage (8), elles ont pour objectif de diminuer la pression du SIO (sphincter inférieur de l'oesophage) par section chirurgicale (myotomie extramuqueuse réalisable aujourd'hui par colioscopie), par dilatation pneumatique sous endoscopie, ou par action pharmacologique (dérivés nitrés par voie sublinguale, infiltration intrasphinctérienne de toxine botulique). Cependant la plupart des auteurs proposent encore la chirurgie en première intention chez tous les enfants, notamment chez les plus jeunes [9], vue que la régression des symptômes en post-opératoire est rapporté dans 95 % des cas (10).

Des résultats à très long terme restent moins favorables selon des études récemment publiées que ce soit après dilatation ou chirurgie (11). La fréquence du reflux, la persistance d'une œsophagite de stase et l'apparition d'endobrachyoesophage justifient une surveillance endoscopique bisannuelle au long cours, ce qui n'est pas fait régulièrement aujourd'hui par la plupart des équipes.

Conclusion

Bien que le mégaoesophage idiopathique soit rare dans l'enfance, Il faut savoir y penser devant toute pneumopathie persistante et ne faisant pas sa preuve. Il peut être diagnostiqué facilement, Le retard diagnostique ne doit plus être rencontré même dans les pays en voie de développement afin d'éviter au malade de telle évolution.

Déclaration d'intérêts : l'ensemble des auteurs ne déclare pas de conflits d'intérêt en rapport avec cet article.

Références

1. Marlais M, Fishman JR, Fell JME, Haddad MJ, Rawat DJ. UK incidence of achalasia: an 11-year national epidemiological study. Arch Dis Child 2011 ;96 :192-4.
2. Viola S et al : le mégaoesophage de l'enfant : profil clinique et évolution à long terme. / Archives de pédiatrie 12 (2005) 391–396.
3. Franklin AL, Petrosyan M, Kane TD. Childhood achalasia: a comprehensive review of disease, diagnosis and therapeutic management. World J Gastrointest Endosc 2014 ; 6 :105-11.
4. Karnak I, Senocak ME, Tanyel FC, Buyukpamukcu N. Achalasia in childhood: surgical treatment and outcome. Eur J Pediatr Surg 2001 ; 11 :223–9.
5. Rao, B. V. N., & Bhavana, V. S. R. (2016). Achalasia cardia presenting with bilateral bronchiectasis in a child. International Journal of Research in Medical Sciences, 4(1), 314-316.
6. Fisichella PM, Raz D, Palazzo F. Clinical, radiological, and manometric profile in 145 patients with untreated achalasia-World J Surg. 2008;32(9):1974-9.
7. 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.
8. Opération de Heller pour mégaoesophage idiopathique Beck, M. Breil, P. EMC - Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2010
9. Lee CW, Kays DW, Chen MK, Islam S. Outcomes of treatment of childhood achalasia. J Pediatr Surg. 2010;45(6):1173-7.
10. Patti MG, Fischella PM. Controversies in management of Achalasia. J Gastrointest Surg. 2014; 18:1705-9.
11. Vela MF, Richter JE, Khandwala F, Blackstone EH, Wachsberger D, Baker ME, Rice TW. The long-term efficacy of pneumatic dilation and Heller myotomy for the treatment of achalasia. Clin Gast hepatol 2006 ; 4 : 580-7.
12. Csendes A, Braghetta I, BurdilesP, Korn O, Csendes P, Henriquez A. Very late results of oesophagomyotomy 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.

Cet article a été publié dans le « *Batna Journal of Medical Sciences* » **BJMS**, l'organe officiel de « *l'association de la Recherche Pharmaceutique – Batna* »

Le contenu de la Revue est ouvert « Open Access » et permet au lecteur de télécharger, d'utiliser le contenu dans un but personnel ou d'enseignement, sans demander l'autorisation de l'éditeur/auteur.

Avantages à publier dans **BJMS** :

- *Open access* : une fois publié, votre article est disponible gratuitement au téléchargement
- Soumission gratuite : pas de frais de soumission, contrairement à la plupart des revues « Open Access »
- Possibilité de publier dans 3 langues : français, anglais, arabe
- Qualité de la relecture : des relecteurs/reviewers indépendants géographiquement, respectant l'anonymat, pour garantir la neutralité et la qualité des manuscrits.

Pour plus d'informations, contacter BatnaJMS@gmail.com ou connectez-vous sur le site de la revue : www.batnajms.net

