



UNIVERSITE LILLE 2 DROIT ET SANTE  
**FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG**

Année : 2016

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT  
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Dysfonction du sphincter supérieur de l'œsophage chez l'enfant :  
prise en charge diagnostique et thérapeutique**

Présentée et soutenue publiquement le 1<sup>er</sup> juin 2016 à 18h  
Au Pôle Recherche  
**Par Hélène BROUCQSAULT**

---

**JURY**

**Président :**

**Monsieur le Professeur Dominique CHEVALIER**

**Assesseurs :**

**Monsieur le Professeur Christophe VINCENT**

**Madame le Docteur Marie-Dominique LAMBLIN**

**Directeur de Thèse :**

**Monsieur le Professeur Pierre FAYOUX**

## **Avertissement**

**La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.**

## Liste des abréviations

CI : constricteurs inférieurs

SIO : Sphincter inférieur de l'œsophage

SSO : Sphincter supérieur de l'œsophage

SR : sexe ratio

## Table des matières

Résumé .....	1
Introduction .....	3
<b>Matériels et méthodes .....</b>	<b>8</b>
I.  Bilan diagnostique .....	8
A.  Consultation de déglutition.....	8
1. Interrogatoire et examen physique.....	8
2. Fibroscopie de déglutition .....	9
B.  Vidéo fluoroscopie de déglutition .....	10
C.  Manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution .....	11
D.  Synthèse et reste du bilan .....	12
II.  Prise en charge Thérapeutique .....	12
A.  Prise en charge médicale.....	12
B.  Toxine botulique (figure 3) .....	13
C.  Section endoscopique (figure 4) .....	14
D.  Section par voie externe .....	15
E.  Evaluation des résultats .....	16
<b>Résultats .....</b>	<b>17</b>
I.  Bilan diagnostique .....	18
A.  Consultation de déglutition.....	18
B.  Vidéo fluoroscopie de déglutition .....	20
C.  Manométrie pharyngo œsophagienne. ....	21
II.  Prise en charge thérapeutique .....	22
A.  Prise en charge médicale.....	22
B.  Toxine botulique.....	23
C.  Section endoscopique.....	23
D.  Section par voie externe .....	24
III. Synthèse des traitements.....	24
<b>Discussion .....</b>	<b>26</b>
I.  Bilan diagnostique .....	27
II.  Prise en charge thérapeutique .....	31
A.  Indications de traitement.....	31
B.  Techniques .....	32
1.  Section par voie externe .....	32
2.  Section endoscopique : .....	34
3.  Toxine botulique .....	35
4.  Dilatation au ballon.....	36
C.  Prise en charge des échecs .....	37
1.  traitement palliatif.....	37
2.  Echec du traitement étiologique .....	37
<b>Conclusion.....</b>	<b>39</b>
<b>Références bibliographiques.....</b>	<b>40</b>

## RESUME

**Contexte** : Chez l'enfant, le dysfonctionnement du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO) est la première cause de dysphagie pharyngée. Il n'y a pas de consensus sur les modalités de diagnostic de ces pathologies ni sur les modalités thérapeutiques.

**Méthode** : Notre étude rétrospective monocentrique a inclus les enfants atteints d'un dysfonctionnement du SSO entre 2002 et 2015. Les données cliniques, la fibroscopie de déglutition, la vidéofluoroscopie de déglutition et la manométrie pharyngo œsophagienne ont été recueillies. Nous avons évalué les résultats de l'injection de toxine botulique, de la section du SSO endoscopique ainsi que par voie externe. Les calculs ont consisté en des calculs de médiane et de sensibilité.

**Résultats** : 42 enfants ont été inclus avec un âge médian de 6,18 ans. Le blocage alimentaire était le symptôme clinique le plus répandu. Quarante et trois pour cent des patients avaient des signes patents en fibroscopie de déglutition et 80% avaient une vidéofluoroscopie de déglutition pathologique. La manométrie pharyngo œsophagienne retrouvait des anomalies chez 90% des patients. Vingt enfants ont eu uniquement un traitement médical. L'évaluation des tests diagnostiques retrouvait une meilleure sensibilité de la fibroscopie pour les fausses routes. Pour les infections broncho-pulmonaires l'examen le plus sensible était la vidéofluoroscopie de déglutition et pour les blocages alimentaires, la manométrie pharyngo œsophagienne était l'examen le plus sensible.

Concernant la prise en charge, 20 patients relevaient d'un traitement palliatif. Parmi les enfants ayant bénéficié d'un traitement étiologique, 18 enfants ont eu une injection de toxine botulique dans le SSO. Parmi ces 18 patients, 7 ont révélé une efficacité totale, 9 ont eu une efficacité partielle, 2 n'ont pas eu d'efficacité. Neuf enfants ont eu une section de SSO par voie externe dont 5 d'entre eux avec une amélioration significative et 4 avec une amélioration partielle. Six patients ont eu une section endoscopique avec une amélioration significative pour tous.

**Conclusion** : Le dysfonctionnement du SSO est une pathologie rare mais nécessitant un bilan exhaustif qui aura pour but d'identifier l'origine et l'extension de l'atteinte. Différents traitements peuvent être proposés, le traitement étiologique doit être privilégié si possible.

## INTRODUCTION

La déglutition représente l'ensemble des mécanismes permettant le transport des aliments depuis la cavité buccale vers l'estomac. En période fœtale, dès 35 semaines de gestation, les mécanismes de déglutition sont en place et matures (1). C'est un mécanisme rapide, complexe.

La déglutition est décrite en 3 temps précédée de la phase préparatoire : le temps labiobuccal, le temps pharyngé et le temps œsophagien (2).

Le temps labiobuccal ou temps oral comprend les mouvements de succion chez le nouveau né et les mouvements de propulsion linguale le long du palais chez l'enfant.

Le temps pharyngé correspond aux événements qui se déroulent entre l'oropharynx et le sphincter supérieur de l'œsophage. Il comporte le temps de propulsion des aliments jusqu'au pharynx.

Le temps œsophagien comprend la progression du bol alimentaire par les mouvements péristaltiques et la relaxation du sphincter inférieur de l'œsophage jusque l'estomac.

Le temps pharyngé comprend le passage du carrefour aérodigestif. Ce temps est réflexe et est initié par le passage du bol alimentaire au niveau des piliers amygdaliens et de la paroi pharyngée postérieure (3). Son bon fonctionnement

garantit la protection des voies aériennes supérieures avec en cas d'anomalie, un retentissement potentiellement important sur le pronostic vital avec notamment des infections broncho-pulmonaires récidivantes nécessitant un diagnostic rapide et une prise en charge adaptée (4,5).

Plusieurs mécanismes sont nécessaires à son bon déroulement : l'occlusion du sphincter vélopharyngé, l'ascension et la fermeture du larynx, la propulsion du bol alimentaire et l'ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO)(6).

Chez l'enfant, on dissocie 2 étiologies de dysphagie pharyngée (7):

- les étiologies anatomiques parmi lesquelles les lésions obstructives (malformations vasculaires, kystes congénitaux, masse parapharyngée) et les communications pharyngolaryngées (diastème, fistule)
- Les étiologies fonctionnelles

Parmi les étiologies fonctionnelles, on peut distinguer les troubles moteurs, les troubles sensitifs et les troubles de coordination (8).

-les atteintes motrices soit par lésion du nerf vague (tumeurs du tronc cérébral, de la base du crâne, paralysie congénitale des nerfs mixtes dans les associations CHARGE ou le syndrome de Moebius) responsable d'une paralysie du voile et des constricteurs ainsi qu'un défaut d'ouverture du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO) homolatéral, soit par atteinte de la musculature pharyngo-laryngée dans le cadre des myopathies et dermatomyosites.

L'hypertonie ou le défaut de relâchement du SSO peut s'observer de façon isolée et est souvent dénommé achalasie pharyngée bien que la physiopathologie soit incertaine entre l'atteinte musculaire et le trouble de coordination. Ces



pathologies se traduisent par un ralentissement du transit pharyngé pouvant aller jusqu'au défaut de vidange de l'hypopharynx à l'origine d'une lenteur à la déglutition, de blocages alimentaires voir de fausses routes secondaires par inhalation du bol alimentaire résiduel.

-les troubles sensitifs liés peuvent venir soit d'une atteinte du IX dont les causes sont semblables à l'atteinte du X, soit sont liés à une atteinte de la muqueuse (peptique, traumatique, caustique ou thermique). La destruction des efférences sensitives entraîne une perte partielle du contrôle de la déglutition avec risques de fausses routes primaires ainsi que le défaut de déclenchement du réflexe pharyngé, responsable d'une stase hypopharyngée avec fausses routes secondaires particulièrement pour la salive.

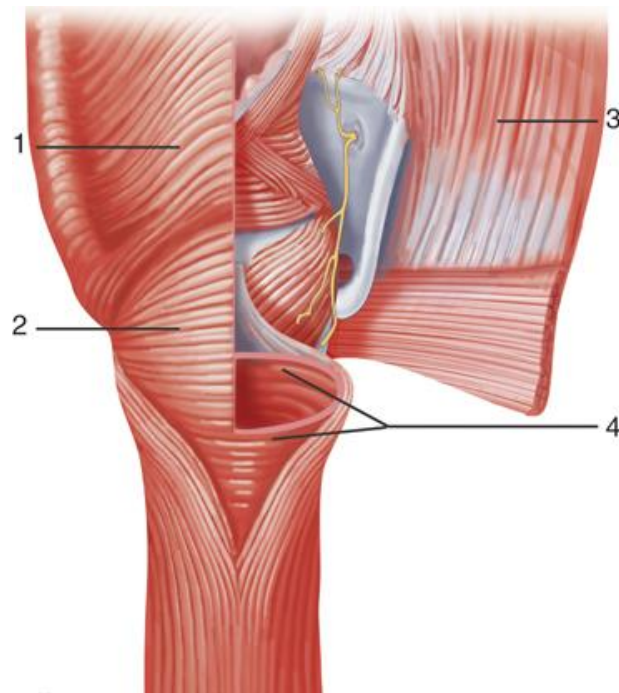
-les troubles de coordination qui sont généralement liés à une atteinte rhombencéphalique. Ces troubles de coordination s'observent souvent dans le syndrome de dysfonctionnement du tronc cérébral présent dans de nombreux syndromes. Il est responsable d'un trouble de la coordination respiration-déglutition ou de la coordination des différents temps de la déglutition, principalement durant le temps pharyngé. Les troubles de coordination sont souvent à l'origine de fausses routes primaires ou secondaires qui peuvent être sévères.

Ces différentes étiologies sont souvent associées, aggravant la symptomatologie respiratoire ou digestive.

Chez l'enfant, le dysfonctionnement du SSO est la première cause de dysphagie pharyngée.

Le Sphincter supérieur de l'œsophage représente la zone de jonction fonctionnelle entre le pharynx et l'œsophage (9). Il est proche du larynx et a un rôle majeur dans la protection des voies aériennes notamment contre la fuite de

sécrétions digestives ou du bol alimentaire (1). Il a une origine embryologique proche de l'appareil respiratoire et les premiers réflexes de déglutition se mettent en place dès la 11<sup>ème</sup> semaine de gestation. Ses fonctions primaires sont le cheminement du bol alimentaire, la prévention d'ingestion d'air et le blocage des reflux venant de l'œsophage jusqu'au pharyngolarynx notamment lors des phases de décubitus (10). C'est une zone de haute pression composée de 3 muscles contigus (figure 1): le constricteur inférieur du pharynx, le cricopharyngien (muscle principal) et la musculature de l'œsophage cervical. Le cricopharyngien est un muscle strié qui s'insère sur le cartilage cricoïde en dessous du constricteur inférieur du pharynx. Il est surtout constitué de fibres musculaires de type 1 (lentes). Il possède néanmoins quelques fibres de type 2 (rapides) qui permettent une adaptation précoce à certaines situations. Il est également composé d'un tissu conjonctif lui conférant une élasticité importante. Il est innervé essentiellement par le nerf récurrent pour la partie motrice et par les nerfs glossopharyngien et laryngé supérieur pour la partie sensitive (1). Le contrôle nerveux central est assuré par le tronc cérébral. Au repos, le sphincter supérieur de l'œsophage est fermé. Lors de la déglutition, il y a une inhibition du tonus vagal du cricopharyngien pendant l'ascension du larynx avec ouverture du SSO. Après le passage du bol alimentaire il reprend son tonus de base qui correspond à la fermeture du SSO. Pour obtenir une bonne ouverture du SSO lors de la déglutition, plusieurs éléments rentrent en ligne de compte : l'ascension du larynx, la relaxation du cricopharyngien et la propulsion par les ondes pharyngées (11).



*Figure 1 : Anatomie du sphincter supérieur de l'œsophage : constricteur inférieur du pharynx (1), muscle cricopharyngien (2), muscle longitudinal du pharynx (3) musculature de l'œsophage cervical (4) d'après Netter F.H. Atlas d'anatomie humaine Paris: Masson éditeur (2011)*

Néanmoins, chez l'enfant, il n'existe aucune classification validée de ces différents troubles fonctionnels pharyngés. Par ailleurs, il n'y a pas de consensus sur les modalités de diagnostic de ces pathologies ni sur les modalités thérapeutiques de sorte qu'aucun des traitements actuellement proposés n'est validé.

Notre but était à partir de notre série de patients de revoir les examens utiles et nécessaires au diagnostic ainsi que la prise en charge thérapeutique chez l'enfant des dysphagies pharyngées avec dysfonctionnement du SSO.

## **MATERIELS ET METHODES**

Il s'agit d'une étude rétrospective, monocentrique, sur dossiers, incluant tous les patients présentant une dysphagie pharyngée avec dysfonctionnement du SSO diagnostiqués au décours d'un bilan de déglutition dans le service d'ORL pédiatrique de l'hôpital Jeanne de Flandres du CHRU de Lille, de 2002 à 2015. Tous les patients porteurs d'une dysphagie pharyngée ont été inclus. Nous avons revu pour chaque patient les données cliniques incluant la symptomatologie, l'examen physique dont la fibroscopie de déglutition, la vidéofluoroscopie de déglutition, les données manométriques, le traitement choisi, les évolutions à court et moyen terme. L'analyse des données a été descriptive et a consisté aux calculs de médiane et de sensibilité. Nous n'avons pas pu faire d'extrapolation à la population en raison d'un échantillon insuffisant. Les résultats ont été analysés avec le logiciel Microsoft Office Excel 2007.

### **I. Bilan diagnostique**

#### **A. Consultation de déglutition**

##### **1. Interrogatoire et examen physique**

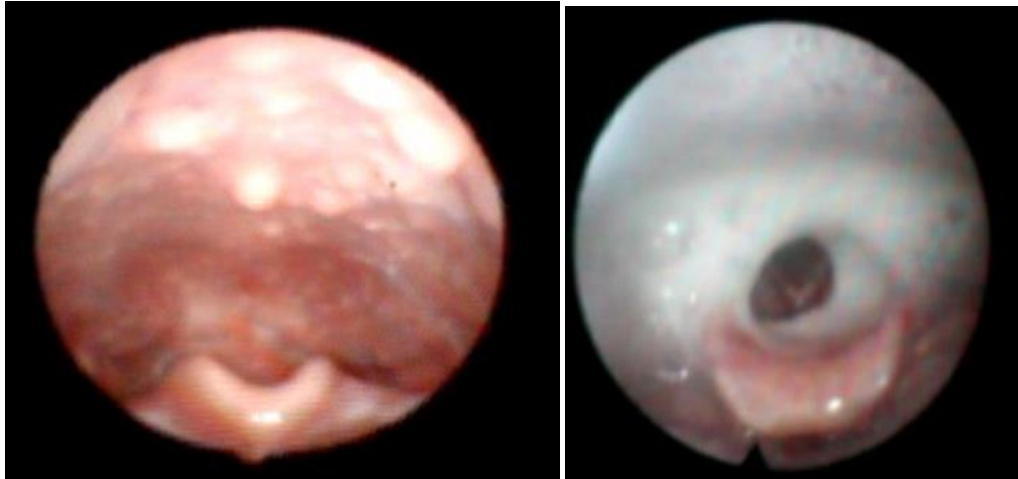
Les patients étaient adressés soit par leur pédiatre soit par un autre médecin spécialiste (neurologue, Gastro entérologue, réanimateur) en consultation de déglutition dans notre service. Les données suivantes étaient recueillies à l'interrogatoire : l'âge du patient, les antécédents, la présence de blocages alimentaires (aux solides), de fausses routes, d'infections broncho pulmonaires. Le

mode d'alimentation était précisé : per os, présence d'une alimentation entérale, adaptation des textures et enrichissement.

Un examen de la cavité buccale avec études des praxies linguales, de l'articulé dentaire, de la tonicité vélaire et recherche d'un réflexe nauséux était réalisé chez tous les patients. Celui ci permettait de remarquer une éventuelle stase salivaire ou des anomalies lors du temps labio buccal.

## **2. Fibroscopie de déglutition**

Une fibroscopie était réalisée systématiquement à la recherche d'une malformation anatomique du pharyngo larynx sans anesthésie locale. En déglutition sèche, la stase salivaire ainsi que la mobilité des cordes vocales pouvait être appréciée. La sensibilité laryngée était testée en recherchant un réflexe de toux par stimulation avec le nasofibroscope des différentes zones de la margelle laryngée. Un essai alimentaire avec un aliment pâteux était ensuite réalisé en l'absence de contre indications (enfant non vigile, stase salivaire majeure, diplégie en abduction). Les signes fibroscopiques recueillis orientant vers une dysfonction du SSO étaient une distension des constricteurs inférieurs (pharynx de lutte), une stase hypopharyngée secondaire, une vidange incomplète, des fausses routes secondaires ou un défaut d'ouverture de la bouche œsophagienne (figure 2).



*Figure 2 : aspect de distension des constricteurs inférieurs avec stase salivaire en fibroscopie de déglutition*

## **B. Vidéofluoroscopie de déglutition**

Devant la présence de signes évocateurs de dysphagie pharyngée ou de suspicion de fausses routes, une vidéofluoroscopie de déglutition était réalisée avec de la baryte aromatisée lors de la consultation de déglutition. Elle permettait d'évaluer les 3 temps de la déglutition notamment le temps œsophagien et de rechercher des fausses routes. L'examen était réalisé avec un aliment de texture adapté à l'âge de l'enfant en conditions physiologiques accompagné par l'un de ses parents. Différentes textures pouvaient être testées pendant cet examen. L'enfant devait être vigile et les contre indications éventuelles étaient recherchées lors du bilan de déglutition préalable. Les acquisitions étaient réalisées en scopie pulsée. L'examen devait inclure au minimum 3 cycles de déglutition pour être considéré comme interprétable. Les postures facilitatrices pouvaient être testées (tête penchée en avant ou sur le côté lors des efforts de déglutition). Sur les clichés radiologiques,

Le rachis cervical était analysé à la recherche de malformations (cyphose, ankylose) pouvant favoriser les troubles de déglutition.

### **C. Manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution**

En présence de symptômes en faveur d'une atteinte motrice pharyngée, une manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution était réalisée dans le service d'explorations fonctionnelles. Cet examen est réalisé en position habituelle de repas, en condition vigile sans anesthésie locale.

La sonde utilisée comportait 36 capteurs solides qui mesuraient la pression en 12 points chacun. Une fois la sonde en place, elle permet d'étudier le péristaltisme œsophagien ainsi que le comportement du SSO et du SIO lors de la déglutition avec mesure des pressions sur les différents segments du tractus pharyngo œsophagien à l'aide de capteurs multiples. Ainsi elle fournit un meilleur rendu spatiotemporel (12). Elle étudie également le synchronisme des ondes pharyngées avec celui des ondes œsophagiennes. Elle permet d'éliminer les diagnostics différentiels : achalasie œsophagienne, reflux Gastro œsophagien. La manométrie est utile lorsqu'il y a un défaut de progression du bol alimentaire de l'hypopharynx jusque l'œsophage.

Les troubles mis en évidence au niveau du SSO peuvent être soit une relaxation incomplète, une durée brève d'ouverture, des spasmes, une achalasie, un retard d'ouverture.

## **D. Synthèse et reste du bilan**

Lorsque le bilan de déglutition complet mettait en évidence un dysfonctionnement du SSO, un traitement était envisagé après discussion avec les parents. En cas de signe évocateur, un bilan du reflux gastro œsophagien était organisé.

## **II. Prise en charge Thérapeutique**

### **A. Prise en charge médicale**

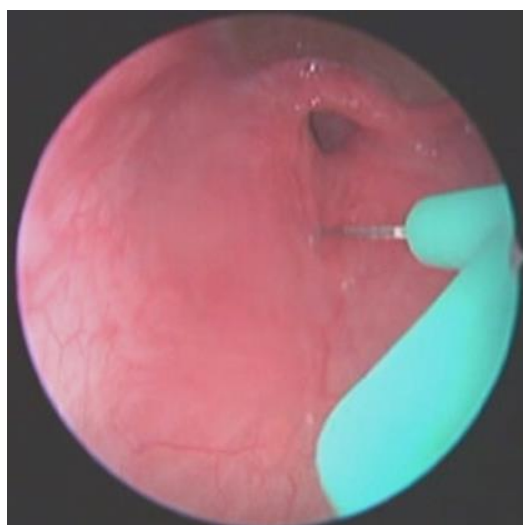
Chez certains patients, une surveillance clinique rapprochée était mise en œuvre sans traitement étiologique. La surveillance comportait un examen clinique ainsi qu'une fibroscopie de déglutition à 3 mois puis tous les 6 mois. En cas de dégradation objectivée par les parents ou les soignants, les patients étaient revus plus précocement.

Une rééducation orthophonique avec travail de postures, exercices moteurs, déclenchement des efforts de déglutition, était préconisée chez nos patients. Les manœuvres de protection des VADS étaient enseignées aux patients et/ou aux proches. Chez l'enfant qui bénéficiait toujours d'une alimentation per os, une adaptation des textures avec prise en charge orthophonique était proposée. Chez l'enfant pour lequel l'alimentation per os ne pouvait être maintenue, une prise en charge nutritionnelle était mise en place par sonde naso gastrique ou gastrostomie associée à la gestion de l'encombrement salivaire. Cette gestion de l'encombrement salivaire pouvait reposer sur un traitement atropinique (scopoderm) ou des injections intra glandulaires de toxine botulique ou un geste chirurgical sur les canaux ou les glandes salivaires.



## B. Toxine botulique (figure 3)

C'est une toxine produite par la bactérie « clostridium botulinum ». Elle est injectée dans le muscle strié et bloque la libération de l'acétyl choline (13). Le résultat est une paralysie musculaire transitoire (14). Il n'existe pas encore d'autorisation de mise sur la marché dans cette indication. Néanmoins, ce traitement est utilisé depuis 1994 notamment chez l'adulte (15). Chez l'enfant, l'injection de toxine dans le SSO est réalisée par voie endoscopique sous anesthésie générale. Après repérage de la bouche œsophagienne avec l'hypopharyngoscope, l'injection est réalisée en 3 points médians et paramédians postérieurs à distance du larynx afin de limiter une éventuelle diffusion vers les muscles crico aryténoïdiens postérieurs. La dose injectée était comprise entre 4 à 7 Unités/kg avec une concentration calculée pour répartir l'injection en 0,2 millilitres sur la ligne médiane et 0,1 millilitres sur les sites paramédians. Les résultats de ce traitement étaient évalués un mois après l'injection par un nouveau bilan de déglutition. En cas de résultat insuffisant, une nouvelle manométrie était demandée durant la période d'efficacité biologique de la toxine (3 mois).

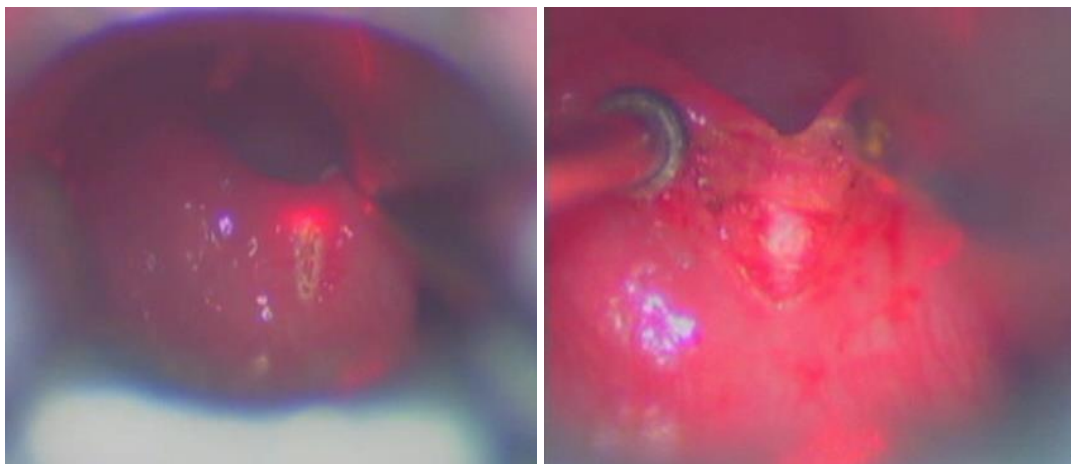


*Figure 3 : injection de toxine botulique dans la partie postérieure du SSO à l'hypopharyngoscope*

### C. Section endoscopique (figure 4)

Le geste était réalisé sous anesthésie générale. Après exposition du muscle crico pharyngien par voie endoscopique, on effectuait une section au laser CO2 1 Watt Sharp Pulse. Si nécessaire, une coagulation à la pince bipolaire était réalisée. La section était faite jusqu'à la séreuse externe du muscle cricopharyngien. L'intervention se terminait avec un contrôle de l'hémostase et un badigeonnage au sérum adrénaliné. La section était transmuqueuse. La séreuse externe était respectée pour éviter une blessure de l'espace rétropharyngé (16). En fin d'intervention, la muqueuse était fermée par points séparés. Une sonde nasogastrique de décharge était mise en place. L'alimentation entérale était maintenue jusqu'au contrôle de la cicatrisation à partir du 4ème jour réalisée par un transit pharyngo œsophagien.

*Figure 4 : section de SSO par voie endoscopique*



*Figure 4a et b : Section de la muqueuse et de la musculature du SSO par voie endoscopique au laser*



Figure 4c : section transmuqueuse du SSO

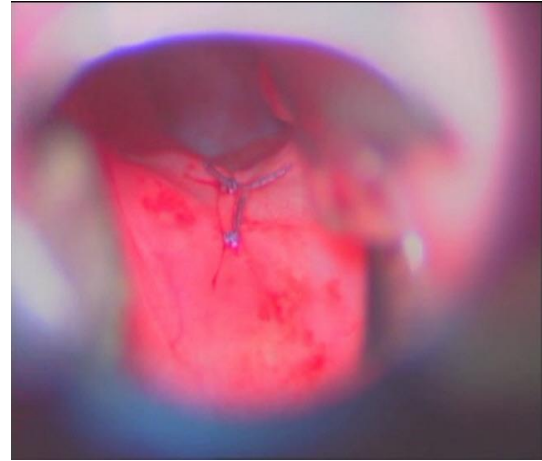


Figure 4d : suture de la muqueuse

#### D. Section par voie externe

L'abord était réalisé par incision de cervicotomie gauche sous anesthésie générale. Afin de faciliter le repérage de la bouche de l'œsophage, un drain de Dil était mis en place dans le pharynx. Après dissection du fût pharyngo œsophagien et préservation du nerf récurrent, le larynx était basculé vers la droite afin d'exposer la partie postérieure du muscle cricopharyngien (figure 5). Ce dernier était repéré sur toute sa hauteur et sectionné en restant extra muqueux.

L'alimentation était reprise dès le réveil en l'absence de complication.

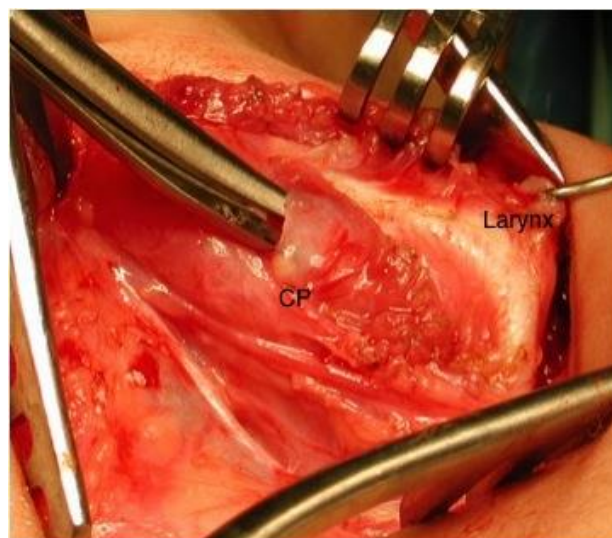


Figure 5 : section de SSO par voie externe (CP : muscle cricopharyngien)

## **E. Evaluation des résultats**

Pour chaque procédure chirurgicale, on recueillait l'intensité de la douleur par hétéro évaluation, la présence de complications, la durée d'hospitalisation, l'efficacité à court et moyen terme, le délai de la reprise alimentaire, les traitements ultérieurs ou associés.

## RESULTATS

Parmi les 680 dossiers des enfants ayant eu un bilan de déglutition entre 2012 et 2015 qui ont été revus, 42 enfants ont été inclus. L'âge médian au diagnostic était de 6,18 ans (2 mois-15 ans). Les antécédents des patients sont résumés dans le tableau 1.

Antécédents	Effectifs
Syndrome polymalformatifs	26
Myopathie	5
Grande prématurité	3
Amyotrophie spinale	2
Tétralogie de Fallot	1
Post méningoencéphalite	1
Cavernome du tronc cérébral	1
Absence d'antécédent	3

**Tableau 1 : Antécédents des patients**

## I. Bilan diagnostique

### A. Consultation de déglutition

#### 1. Interrogatoire et examen physique

Les enfants ayant un dysfonctionnement au niveau du SSO avec un retentissement clinique présentaient surtout des blocages alimentaires notamment aux solides avec une durée des repas qui augmentait. Soixante et onze pour cent des enfants avaient des fausses routes secondaires à la stase hypopharyngée responsables d'infections broncho-pulmonaires récidivantes. Le tableau 2 résume la répartition des différents signes cliniques.

Symptômes présents	Effectifs sur N=42
Blocages alimentaires	40 (95,2%)
Fausses routes	30 (71,4%)
Infections broncho pulmonaires	21 (50%)
Alimentation entérale	26 (61,9%)
Adaptation des textures	42 (100%)

**Tableau 2 : Répartition des symptômes lors du bilan diagnostique**

#### 2. Fibroscopie de déglutition.

Trente cinq patients sur 42 (83,3%) présentaient des signes en fibroscopie. Une stase salivaire hypopharyngée était présente chez 25 patients et une distension des constricteurs inférieurs chez 14 patients. Dans 11 cas, on objectivait des micro inhalations salivaires. Lors du test alimentaire, un défaut d'ouverture du SSO pouvait

être visualisé dans 8 cas. Dans 21 cas, il y avait un défaut de vidange du bol alimentaire. La sensibilité de la fibroscopie de déglutition pour les blocages alimentaires était de 85%, de 93,3% pour les fausses routes et de 80,9% pour les infections broncho-pulmonaires. Les corrélations entre l'interrogatoire et la nasofibroscopie sont résumées dans le tableau 3.

	Fibroscopie de déglutition pathologique		Absence d'anomalie
Blocages (40 patients)	34	- 13 distensions des constricteurs inférieurs (CI) - 23 stases salivaires - 19 vidanges incomplètes - 7 défauts d'ouvertures - 11 micro inhalations	6
Fausses routes (30 patients)	28	- 5 distensions des CI - 19 stases salivaires - 16 vidanges incomplètes - 1 défaut d'ouverture - 9 micro inhalations	2
Infections broncho-pulmonaires (21 patients)	17	- 2 distensions des CI - 14 stases salivaires - 11 vidanges incomplètes - 1 défaut d'ouverture - 6 micro inhalations	4

**Tableau 3 : Concordance interrogatoire/ nasofibroscopie**

## B. Vidéofluoroscopie de déglutition

Vingt quatre enfants sur 30 (80%) avaient une vidéofluoroscopie de déglutition pathologique. Elle peut mettre en évidence une stase au niveau hypopharyngé reflet d'un défaut de vidange (n=23), des micro inhalations (n=8), un reflux pharyngé (n=5) ou un trouble de coordination (n=4). Elle permet aussi une étude du temps œsophagien (défaut vidange œsophagienne, compression, fistule oesotrachéale). Chez le grand enfant, l'élévation du larynx pouvait être évaluée. L'irradiation moyenne était de 358 mGy/ cm<sup>2</sup>. La sensibilité de la vidéofluoroscopie de déglutition était de 75,9% pour les blocages alimentaires, 84% pour les fausses routes et 94,4% pour les infections broncho-pulmonaires. Il n'est pas retrouvé de corrélation significative entre les micro inhalations observées par fibroscopie ou par vidéofluoroscopie et la présence d'infections broncho pulmonaires (test de Fisher).

Les données concernant la symptomatologie clinique et la vidéofluoroscopie de déglutition sont résumées dans le tableau 4.

	Vidéofluoroscopie de déglutition pathologique		Vidéofluoroscopie normale	Vidéofluoroscopie non réalisée
Blocages (n=40)	22	- 21 défauts de vidange - 4 reflux pharyngés - 2 troubles de coordination - 7 micro inhalations	7	11
Fausses routes (n=30)	21	- 21 défauts de vidange - 5 reflux pharyngés - 4 troubles de coordination	4	6



		- 8 micro inhalations		
Infections broncho- pulmonaires (n=21)	17	- 11 défauts de vidange - 5 reflux pharyngés - 3 troubles de coordination - 5 micro inhalations	1	3

**Tableau 4: concordance examen clinique/ vidéofluoroscopie.**

### **C. Manométrie pharyngo œsophagienne.**

L'examen avait été réalisé chez 41 patients parmi notre population. Chez 13 enfants elle mettait en évidence une hypertonie, dans 22 cas, il y avait une ouverture insuffisante. Une hypotonie était mise en évidence chez 2 enfants et 2 enfants avaient une manométrie subnormale. Enfin dans 1 cas il y avait un rebond après ouverture et chez 1 enfant il y avait un trouble de coordination. La sensibilité de la manométrie pharyngo œsophagienne pour les blocages alimentaires était de 94,9%, de 93,1% pour les fausses routes et de 90% pour les infections broncho-pulmonaires. Les données concernant la symptomatologie clinique et la manométrie pharyngo œsophagienne sont résumées dans le tableau 5.

	Manométrie pathologique	Manométrie considérée normale	Manométrie non réalisée
Blocages (n=40)	37	2	1
Fausses routes (n=30)	27	2	1
Infections broncho- pulmonaires (n=21)	18	2	1

**Tableau 5: concordance examen clinique/ manométrie pharyngo œsophagienne**

## II. Prise en charge thérapeutique

### A. Prise en charge médicale

Vingt enfants (47,6%) ont bénéficié uniquement d'un traitement médical. Il s'agissait surtout des enfants peu symptomatiques ou avec un pronostic vital très sévère pour lesquels la balance bénéfice/ risque n'était pas en faveur d'un geste. Une rééducation orthophonique et une kinésithérapie respiratoire pouvaient être proposées au cas par cas (17).

## B. Toxine botulique

Dix huit patients (42,8%) ont eu des injections de botox dans le SSO. L'âge médian était de 4,5 ans (0,4-17). Parmi ces 18 patients, 7 ont eu une efficacité totale, 9 ont eu une efficacité partielle, 2 n'ont pas eu d'efficacité. La durée médiane d'efficacité était de 4,5 mois (1mois-12 mois). Quatre patients ont nécessité une nouvelle injection de botox par voie endoscopique. La 2<sup>ème</sup> injection était réalisée dans les 4 cas dans l'année suivant la première injection. Huit enfants ont eu une nouvelle manométrie pharyngo œsophagienne après la 1<sup>ère</sup> injection si celle ci n'avait pas eu d'effet ou une amélioration partielle (n= 4) ou en cas de dissipation des effets avec le temps avant de discuter une nouvelle injection ou une autre stratégie thérapeutique (n=4). Le délai médian de suivi était de 25,5 mois (9-68 mois).

Dix patients ont bénéficié d'une section de SSO après une injection de botox (n= 6 par voie externe et n= 4 par voie endoscopique).

## C. Section endoscopique

Six patients ont bénéficié d'une section par voie endoscopique (SR=1). Parmi ces 6 enfants, 4 avaient bénéficié d'une injection de botox au préalable. L'âge médian était de 3,5 ans (2-8 ans). Les 6 enfants ont eu une manométrie en pré opératoire : 4 d'entre elles retrouvaient une hypertonie et 2 d'entre elles retrouvaient une insuffisance d'ouverture. Tous les patients avaient des signes fibroscopiques et / ou à la vidéofluoroscopie de déglutition.

Aucune complication per opératoire n'a été observée. Le délai médian de la reprise d'alimentation était de 5,3 jours. La durée médiane d'hospitalisation était de 4 jours (2-8 jours). L'échelle d'hétéro évaluation de la douleur médiane à J1 post opératoire

était de 6,5/10. Tous les enfants ont montré une amélioration significative à 1 mois post opératoire au cours du bilan de déglutition de contrôle. Le suivi au long cours ne montrait pas de récurrence (suivi médian : 22 mois). Il n'y avait pas de récurrence de la symptomatologie.

#### **D. Section par voie externe**

Neuf patients ont eu une section par voie externe. L'âge médian était de 9,5 ans. Huit enfants ont bénéficié d'une manométrie pharyngo œsophagienne en pré opératoire. Le patient n'ayant pas eu de manométrie avait bénéficié d'une exérèse d'un cavernome avec paralysie de nerfs mixtes séquellaires. Les manométries réalisées en pré op retrouvaient une hypertonie du SSO (n=3), ou une ouverture insuffisante en durée et en amplitude (n=4) et une hypotonie du SSO dans 1 cas. Six enfants avaient eu une injection de botox au préalable. Tous les enfants avaient des signes patents d'un dysfonctionnement du SSO en nasofibroscopie et/ ou en vidéofluoroscopie de déglutition. Cinq enfants présentaient une amélioration significative et 4 enfants présentaient une amélioration partielle. L'alimentation était reprise dans 8 cas sur 9 le jour de l'intervention. Chez un patient, 48H en post opératoire ont été nécessaires avant la reprise alimentaire. L'évaluation de la douleur post opératoire à J1 médiane était à 2/10.

### **III. Synthèse des traitements**

Le traitement était jugé efficace s'il y avait une amélioration franche ou une disparition des signes à l'interrogatoire ainsi qu'en fibroscopie de déglutition.

Vingt deux patients au total ont été traités. Le tableau n°6 montre la répartition des différents gestes :

<b>Procédure</b>	<b>Botox</b>	<b>Section par voie externe</b>	<b>Section par voie endoscopique</b>
Effectifs	18	9	6
Age (années)	4,5 (0,4 à 17)	9,5 (0,4 to 17)	3,5(2 to 8)
Durée d'hospitalisation (jours)	2	2	4
Complications	0	0	1 réadmission pour douleur
Douleur post opératoire (hétéro evaluation douleur)	3	2	6,5
Amélioration significative	7	5	6
Amélioration partielle	9	4	0
Absence d'amélioration	2	0	0
Récidive	12	2	0
Traitement itératif	11	1	0
Suivi (mois)	25,5 (9 à 68)	29 (6 à 60)	22 (9 à 49)
Retour à une alimentation normale (effectif)	3	5	4

**Tableau 6: synthèse des traitements**

## DISCUSSION

Le dysfonctionnement du SSO est la cause la plus fréquente des dysphagies pharyngées chez l'enfant.

Le cadre nosologique n'est cependant pas clair, puisqu'en dehors de l'atteinte du tronc du X, les anglo-saxons ont tendance à définir la dysfonction du SSO par le terme « pharyngeal achalasia », sans distinction du mécanisme physiopathologique sous-jacent. Ce terme, faisant pendant à l'achalasia œsophagienne, apparaît cependant inapproprié puisque l'achalasia est une entité physiopathologie déterminée, caractérisée entre autre, par une interruption segmentaire de l'onde œsophagienne, ce qui n'est pas le cas dans le cadre des dysfonctions du SSO. Par contre, ces dysfonctions peuvent correspondre à des mécanismes différents : hypertonie du SSO, permanente ou intermittente, des défauts de relâchement (tonus de base normal mais chute de pression incomplète), durée d'ouverture insuffisante ainsi qu'un trouble de coordination conduisant à une ouverture désynchronisée par rapport à l'onde pharyngée. Or, ces mécanismes répondent vraisemblablement à une physiopathologie initiale différente (spasme musculaire pour l'hypertonie, fibrose musculaire ou spasme intermittent pour le défaut d'ouverture, trouble rhombencéphalique pour les troubles de coordination,...), mais aussi à des prises en charges potentiellement différentes.

Il semble par ailleurs que l'incidence de ces dysfonctions du SSO soit sous-estimée, probablement en raison de ce cadre nosologique flou responsable d'un faible taux de diagnostic.

Il apparaît donc nécessaire de redéfinir le cadre précis de ce diagnostic et de proposer un bilan de ces troubles qui puisse orienter sur le type de mécanisme physiopathologique sous-jacent pour optimiser la prise en charge.

## I. Bilan diagnostique

Dans notre population, le dysfonctionnement du SSO est majoritairement présent chez des enfants avec un syndrome polymalformatif.

La symptomatologie d'appel reste peu spécifique, associant dysphagie haute, fausses routes et pneumopathies à répétition (18–20). Néanmoins, le blocage alimentaire est le signe le plus fréquemment rencontré chez des enfants avec une dysfonction du SSO et semble le signe d'appel le plus évocateur (7).

La totalité des enfants a eu recours à une adaptation des textures (21) ou une limitation des prises en raison de ses troubles alimentaires.

La symptomatologie était variable selon l'importance du dysfonctionnement mais apparaissait souvent sévère avec la présence de pneumopathies chez 50% des patients et la nécessité d'un recours à l'alimentation entérale dans près de 2/3 des cas. Ces résultats sont semblables à ceux de la littérature (42% d'infections broncho-pulmonaires et 60% des enfants avec un support nutritionnel entéral (5).

Le diagnostic repose avant tout sur la fibroscopie de déglutition qui pourra montrer une stase hypopharyngée, éventuellement associée à une inhalation, mais aussi un aspect distendu des constricteurs inférieurs, correspondant vraisemblablement à des phénomènes de lutte sur le SSO. Ce signe, observé chez 14 patients soit 33,3% de la population, est peu rapporté dans la littérature, et pourrait expliquer la fréquence de fibroscopie considérée comme normale, rapporté entre 20 et 30% (22).

La vidéofluoroscopie ou radiocinéma est généralement associée à la fibroscopie de déglutition (22–24).

C'est un examen très sensible pour la détection de fausses routes (25,26). Il apporte aussi des informations sur des signes de dysfonctionnement du SSO : stase hypopharyngée, reflux nasopharyngé, présence d'une « barre pharyngée » correspondant à l'empreinte du muscle cricopharyngien (figure 6) (23,27–30).



Figure 6 : Fluoroscopie de déglutition chez un enfant avec un dysfonctionnement du SSO : « barre » cricopharyngée (>) et inhalation (\*)



Les limites de la vidéofluoroscopie sont le manque de mesure objective de pression, l'absence de référentiel concernant le temps de transit pharyngé chez l'enfant, l'absence de classification des anomalies motrices pharyngées et l'irradiation (31). C'est un élément d'évaluation supplémentaire notamment pour juger de l'efficacité d'un traitement (rééducation ou chirurgical)(32). Il participe à la décision de maintien d'une alimentation per os. La sensibilité de ces examens est comprise entre 70% et 90% pour la fibroscopie de déglutition (33) et pour la vidéofluoroscopie (22,26). Néanmoins, comme observé dans notre études, les faux négatifs sont différents pour les 2 types d'examens, confirmant la nécessité de coupler ces derniers afin d'optimiser le diagnostic.

Pour certains auteurs, la manométrie pharyngo œsophagienne est recommandée en association avec la vidéofluoroscopie (24,34). La manométrie permet une évaluation dynamique de la déglutition en objectivant l'évolution de l'onde pharyngée tout au long du tractus digestif pharyngo-oesophagien (35). Elle permet en outre une mesure des niveaux de pression durant la déglutition, permettant de confirmer l'origine du trouble fonctionnel. Les données de la littérature, comme nos observations, permettent de repérer différents mécanismes : hypertonie, ouverture incomplète (en durée ou en amplitude), défaut de relâchement, trouble de coordination (11)(figure 7).

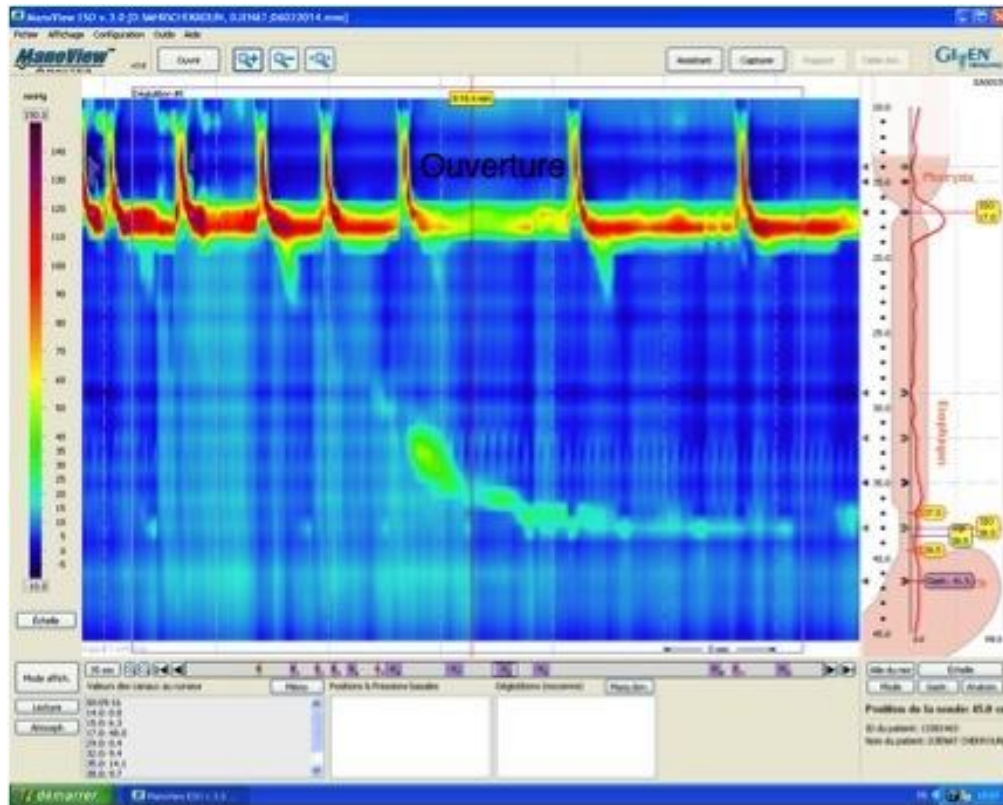


Figure 7 : Mise en évidence d'ouvertures insuffisantes au niveau du SSO lors de la manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution

Dans notre expérience, elle nous paraît utile en pré opératoire afin d'explorer les blocages alimentaires puisque pour 39 enfants qui avaient bénéficié d'une manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution, 37 retrouvaient des troubles objectivés (sensibilité = 92%). En cas d'inefficacité du traitement, la manométrie pharyngo œsophagienne permet de comprendre les causes de l'échec du premier traitement (persistance du dysfonctionnement du SSO, trouble moteur pharyngo-œsophagien associé) et permet une adaptation de la prise en charge.

D'autres études recommandent l'utilisation de la manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution pour connaître le péristaltisme pharyngo œsophagien (35).

La réalisation de l'examen est rapide et bien tolérée car elle ne nécessite pas de mobilisation de la sonde lors de l'examen. La manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution est plus performante que la manométrie conventionnelle pour détecter des variations rapides et elle est insensible aux mouvements axiaux.

## **II. Prise en charge thérapeutique**

### **A. Indications de traitement**

Il n'y a pas de consensus sur le traitement des dysfonctions du SSO chez l'enfant (19). Le traitement peut être soit étiologique, c'est à dire visant le dysfonctionnement du SSO, ou palliatif lorsqu'il ne prendra en charge que les conséquences de ce dysfonctionnement.

Dans notre série, 22 patients sur 42 ont bénéficié d'un traitement étiologique. Les patients n'ayant pas bénéficié d'un traitement avaient soit des troubles trop sévères avec un pronostic vital engagé et d'autres comorbidités majeures, soit des troubles sans retentissement suffisant pour proposer une prise en charge thérapeutique chirurgicale.

Par ailleurs, il apparaît indispensable, quelques soient les modalités thérapeutiques envisagées, de prendre en charge les comorbidités. Il est notamment essentiel de contrôler le reflux gastro œsophagien avant de réaliser le traitement au niveau du sphincter supérieur de l'œsophage ou conjointement afin d'éviter le risque de reflux pharyngo laryngé pouvant majorer l'inhalation et le risque d'infections broncho-pulmonaires (20).

Concernant le traitement étiologique, historiquement la myotomie par voie externe a été décrite et reste un traitement de référence (24,36,37). D'autres techniques comme la section de SSO par voie endoscopique ou les injections de botox commencent à maintenant être répandues.

## **B. Techniques**

### **1. Section par voie externe**

L'abord est habituellement réalisé par cervicotomie latérale gauche (38). Après repérage du muscle cricopharyngien, ce dernier doit être sectionné le plus postérieurement possible. La section doit être étendue à l'ensemble de l'épaisseur du muscle en restant sous-muqueux, et sur toute sa hauteur. En effet, la section

incomplète conduit à l'inefficacité ou l'insuffisance de résultats de la technique. Pour réduire ce risque, certains auteurs préconisent d'étendre la section à la partie inférieure du constricteur inférieur et à la partie supérieure de l'œsophage (39). La technique était peu douloureuse avec une évaluation de la douleur médiane à J1 post opératoire de 2/10. L'alimentation était reprise le soir de l'intervention.

La cervicotomie par voie externe et section du muscle crico pharyngien donne de bons résultats avec peu de complications (36,37,40–42).

Dans notre série, tous les enfants ont eu une amélioration. Chez 3 d'entre eux, elle était temporaire en raison de pathologies musculaires dégénératives avec dégradation secondaire. Dans 1 cas, la section était incomplète nécessitant une injection de botox complémentaire permettant de faire régresser la symptomatologie. Chez les patients avec une amélioration partielle, un geste salivaire pouvait être réalisé afin de lutter contre l'encombrement. Ses résultats sont cohérents avec ceux de la littérature (36,43).

Dans la littérature, les complications inhérentes à cette technique sont infectieuses (fistule, médiastinite), hémorragiques, liées à un défaut de cicatrisation, une paralysie de corde vocale, (16,36). Il y a aussi un risque d'échec si la section est insuffisante.

## 2. Section endoscopique :

La section de SSO par voie endoscopique a été décrite initialement en 1994 chez l'adulte (44).

Elle nécessite une anesthésie générale. La section de la muqueuse pharyngée peut être réalisée au laser ou aux instruments froids. La section est menée jusqu'au fascia bucco-pharyngien mais ne doit pas être étendue au-delà, sous peine de favoriser le risque d'infection rétropharyngée. Cette technique est réalisable uniquement si l'enfant est exposable. Dans notre série, il y avait surtout des douleurs importantes avec nécessité de mettre un traitement antalgique adapté avec recours à la morphine. Tous les patients (n=6) ont montré une amélioration de la déglutition sans complication post opératoire.

Dans la littérature on retrouve chez l'enfant une bonne efficacité de la myotomie par voie endoscopique (16). Les risques sont une récurrence de la sténose, une communication avec l'espace rétropharyngé, une médiastinite, un emphysème cervico médiastinal, un abcès para pharyngé, des difficultés de reprise alimentaire ou un échec. Il n'y a pas de risque de paralysie de corde vocale. Les avantages de cette technique sont l'absence de cicatrice cervicale et un bon contrôle de la section.

Chez un enfant avec des difficultés alimentaires importantes, la section par voie externe est à privilégier pour éviter une aggravation des prises alimentaires per os réactionnelle aux douleurs post opératoires. Certaines publications ont montré que c'était une technique sûre, rapide. Pittman et al ont fait une revue de la littérature chez l'adulte (45) en 2009 retrouvant une efficacité de cette technique de l'ordre de 75% avec des complications rares (perforation œsophage, médiastinite).

### 3. Toxine botulique

Son utilisation dans le SSO a été introduite en 1994 chez l'adulte par Schneider et al (15). Toutes les injections dans notre étude ont été réalisées sous anesthésie générale étant donné la population pédiatrique sous repérage visuel en endoscopie rigide. Les doses injectées étaient entre 4 et 7 unités/kg (45 à 100 Unités), La tolérance était très bonne avec peu de douleurs et l'absence d'effets indésirables. Dix huit enfants au total ont eu une injection de botox dans le SSO parmi lesquels 7 ont eu une efficacité significative, 9 ont eu une amélioration partielle et 2 n'ont pas eu d'amélioration.

Dans notre étude, 9 enfants ont eu une injection de Botox avant de bénéficier d'une section de SSO. Il y avait une amélioration significative chez 2 patients, une amélioration partielle dans 5 cas et une absence de résultat dans 2 cas. Nous avons trouvé des meilleurs résultats dans les dysfonctionnements congénitaux isolés. Une des causes d'échec mise en évidence était une fibrose du muscle cricopharyngien.

Il s'agit d'une bonne alternative chez des patients non éligibles à une procédure plus invasive, notamment en raison de contre-indications anesthésiques (46). Elle apporte une amélioration significative (diminution de la pression, amélioration clinique) avec de rares effets indésirables permettant des injections répétées sans risque majeur (47,48). Certaines équipes utilisent systématiquement le botox avant de réaliser une éventuelle myotomie (46,49,50) dans le cadre d'un test thérapeutique. En cas d'efficacité du botox, c'est un bon facteur prédictif de succès de la myotomie. Par contre en l'absence d'amélioration, ce n'est pas un facteur

prédictif d'échec (51) puisque 72% des patients qui n'avaient pas tiré de bénéfice de l'injection de botox étaient améliorés par la myotomie.

Par ailleurs, les injections de Botox n'empêchent pas de réaliser ultérieurement une myotomie.

Chez l'enfant, Messner et al. et Scholes ont mis en évidence une efficacité de la toxine botulique chez des enfants avec une dysphagie pharyngée avec atteinte du SSO (52,53).

#### **4. Dilatation au ballon**

Dans la littérature il y a peu d'études sur la dilatation au ballon avec de faibles effectifs (54,55).

L'objectif est d'obtenir une rupture du muscle par la distension induite par le ballon. Néanmoins, il n'y a aucun référentiel sur la taille du muscle ni la taille du ballon ni le nombre d'interventions (18).

Il semble y avoir quelques bons résultats toutefois temporaires et inconstants nécessitant des anesthésies générales répétées pour réitérer le geste (7).

Cette technique pourrait être plus efficace en cas de fibrose musculaire, ou dans le cadre des récurrences tardives après section, où la présence d'une fibrose cicatricielle pourrait être en cause de la récurrence de l'obstacle crico-pharyngé.



## **C. Prise en charge des échecs**

### **1. traitement palliatif**

Lorsque le traitement étiologique n'est pas possible, un traitement symptomatique doit être proposé. Les principales causes étaient l'atteinte pharyngée ou œsophagienne associée, une atteinte sévère du temps buccal, ou un trouble neurologique majeur qui remettrait en cause une prise en charge active. Le traitement palliatif repose sur la prise en charge nutritionnelle (adaptation des textures, mise en place d'une gastrostomie) associée à la prise en charge de la stase salivaire. En effet, la stase salivaire résiduelle reste la principale cause d'infections broncho pulmonaires et d'inconfort altérant considérablement la qualité de vie de ces patients. La prise en charge de l'encombrement salivaire pourra reposer sur des traitements médicamenteux (patch de scopolamine) ou chirurgicaux (injection de toxine botulique dans les glandes salivaires, ligature des canaux excréteurs ou sous maxillectomie).

### **2. Echech du traitement étiologique**

Il n'y a pas de consensus sur la prise en charge des échecs des traitements chirurgicaux. Dans notre série, une manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution était réalisée pour identifier les troubles résiduels afin d'adapter la prise en charge. En effet, l'échec fonctionnel n'est pas forcément en relation directe avec l'échec du geste sur le SSO notamment en cas de dysmotricité pharyngo

œsophagienne ou de trouble de coordination associée. Il est donc impératif avant de discuter une reprise chirurgicale d'objectiver la persistance de troubles sur le SSO. En cas d'échec de la toxine botulique, il pourrait être discuté soit de tenter une nouvelle injection si la dose utilisée initialement était faible (<5UI/Kg), soit une section de SSO (51) sans préférence pour la voie d'abord. En cas d'échec de la section de SSO par voie externe, on peut proposer une section par voie endoscopique ou éventuellement une nouvelle tentative de section par voie externe en passant du côté controlatéral par cervicotomie droite. En cas d'échec de la voie endoscopique initiale, un geste complémentaire par voie externe peut être envisagé.

Dans tous les cas, si un aspect scléreux du SSO était observé lors du traitement initial, une dilatation au ballonnet pourrait être proposée comme première alternative au traitement de l'échec.

## CONCLUSION

Le dysfonctionnement du SSO chez l'enfant est rare mais potentiellement sévère, marqué d'une morbidité importante. Il recouvre un champ étiologique large, le plus souvent au sein d'un syndrome polymalformatif. La symptomatologie n'est pas spécifique et donc responsable d'un retard de prise en charge certain. Dans le cadre du diagnostic, il est important de réaliser un bilan exhaustif avec réalisation d'une fibroscopie de déglutition, d'une vidéofluoroscopie de déglutition et d'une manométrie pharyngo œsophagienne qui auront pour but d'identifier l'origine et l'extension de l'atteinte. Les examens habituellement réalisés à savoir la fibroscopie, la vidéofluoroscopie et la manométrie pharyngo œsophagienne haute résolution présentent des sensibilités différentes en fonction de la symptomatologie et apparaissent donc complémentaires pour optimiser le diagnostic. Différents traitements peuvent être proposés, le traitement étiologique doit être privilégié si possible. Les indications ne sont pas codifiées. Le choix de la technique sera fait selon l'origine, la situation clinique, les conséquences potentielles d'une douleur post opératoire. Les injections de toxine botulique montrent une efficacité modeste et la plupart du temps temporaire tandis que la section chirurgicale de SSO semble une solution plus pérenne. Dans tous les cas un suivi au long cours de ces patients est nécessaire compte tenu du risque de récurrence tardive de la symptomatologie ou de dégradation de la pathologie sous jacente lors de la croissance.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Jadcherla SR, Hogan WJ, Shaker R. Physiology and pathophysiology of glottic reflexes and pulmonary aspiration: from neonates to adults. *Semin Respir Crit Care Med*. 2010 Oct;31(5):554–60.
2. O.Merrot, M. Guatterie, P.Fayoux, pathologie neurologique du pharynx et troubles de déglutition chez l'enfant et chez l'adulte, EMC 2011.
3. F. Marmouset, K. Hammoudi, C. Bobillier, S. Morinière, Physiologie de la déglutition normale, EMC 2015
4. Inder TE, Volpe JJ. Recovery of congenital isolated pharyngeal dysfunction: implications for early management. *Pediatr Neurol*. 1998 Sep;19(3):222–4.
5. Lefton-Greif MA, Carroll JL, Loughlin GM. Long-term follow-up of oropharyngeal dysphagia in children without apparent risk factors. *Pediatr Pulmonol*. 2006 Nov;41(11):1040–8.
6. Miller MJ, Kiatchosakun P. Relationship between respiratory control and feeding in the developing infant. *Semin Neonatol SN*. 2004 Jun;9(3):221–7.
7. Kocdor P, Siegel ER, Tulunay-Ugur OE. Cricopharyngeal dysfunction: A systematic review comparing outcomes of dilatation, botulinum toxin injection, and myotomy. *The Laryngoscope*. 2016 Jan;126(1):135–41.
8. Mbonda E, Claus D, Bonnier C, Evrard P, Gadisseux JF, Lyon G. Prolonged dysphagia caused by congenital pharyngeal dysfunction. *J Pediatr*. 1995 Jun;126(6):923–7.
9. JM Prades, A. Asanau, anatomie et physiologie de l'œsophage, EMC 2011.
10. Vanner RG, O'Dwyer JP, Pryle BJ, Reynolds F. Upper oesophageal sphincter pressure and the effect of cricoid pressure. *Anaesthesia*. 1992 Feb;47(2):95–100.
11. Castell JA, Castell DO. Upper esophageal sphincter and pharyngeal function and oropharyngeal (transfer) dysphagia. *Gastroenterol Clin North Am*. 1996 Mar;25(1):35–50.
12. Bhatia SJ, Shah C. How to perform and interpret upper esophageal sphincter manometry. *J Neurogastroenterol Motil*. 2013 Jan;19(1):99–103.
13. Ravich WJ. Botulinum toxin for UES dysfunction: therapy or poison? *Dysphagia*. 2001;16(3):168–70.
14. Chiu M-J, Chang Y-C, Hsiao T-Y. Prolonged effect of botulinum toxin injection in the treatment of cricopharyngeal dysphagia: case report and literature review. *Dysphagia*. 2004;19(1):52–7.
15. Schneider I, Thumfart WF, Pototschnig C, Eckel HE. Treatment of dysfunction of the cricopharyngeal muscle with botulinum A toxin: introduction of a new, noninvasive method.

Ann Otol Rhinol Laryngol. 1994 Jan;103(1):31–5.

16. Chun R, Sitton M, Tipnis NA, Arvedson JC, Rao A, Dranove J, et al. Endoscopic cricopharyngeal myotomy for management of cricopharyngeal achalasia (CA) in an 18-month-old child. *The Laryngoscope*. 2013 Mar;123(3):797–800.
17. Bülow M, Olsson R, Ekberg O. Videomanometric analysis of supraglottic swallow, effortful swallow, and chin tuck in patients with pharyngeal dysfunction. *Dysphagia*. 2001;16(3):190–5.
18. Davis D, Nowicki M, Giles H. Cricopharyngeal achalasia responsive to balloon dilation in an infant. *South Med J*. 2005 Apr;98(4):472–4.
19. Drendel M, Carmel E, Kerimis P, Wolf M, Finkelstein Y. Cricopharyngeal achalasia in children: surgical and medical treatment. *Isr Med Assoc J IMAJ*. 2013 Aug;15(8):430–3.
20. Jain V, Bhatnagar V. Cricopharyngeal myotomy for the treatment of cricopharyngeal achalasia. *J Pediatr Surg*. 2009 Aug;44(8):1656–8.
21. Ozaki K, Kagaya H, Yokoyama M, Saitoh E, Okada S, González-Fernández M, et al. The risk of penetration or aspiration during videofluoroscopic examination of swallowing varies depending on food types. *Tohoku J Exp Med*. 2010 Jan;220(1):41–6.
22. Da Silva AP, Lubianca Neto JF, Santoro PP. Comparison between videofluoroscopy and endoscopic evaluation of swallowing for the diagnosis of dysphagia in children. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2010 Aug;143(2):204–9.
23. Arvedson JC. Assessment of pediatric dysphagia and feeding disorders: clinical and instrumental approaches. *Dev Disabil Res Rev*. 2008;14(2):118–27.
24. Haapaniemi JJ, Laurikainen EA, Pulkkinen J, Marttila RJ. Botulinum toxin in the treatment of cricopharyngeal dysphagia. *Dysphagia*. 2001;16(3):171–5.
25. Allen JE, White CJ, Leonard RJ, Belafsky PC. Prevalence of penetration and aspiration on videofluoroscopy in normal individuals without dysphagia. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 2010 Feb;142(2):208–13.
26. DeMatteo C, Matovich D, Hjartarson A. Comparison of clinical and videofluoroscopic evaluation of children with feeding and swallowing difficulties. *Dev Med Child Neurol*. 2005 Mar;47(3):149–57.
27. Baikie G, South MJ, Reddihough DS, Cook DJ, Cameron DJS, Olinsky A, et al. Agreement of aspiration tests using barium videofluoroscopy, salivagram, and milk scan in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol*. 2005 Feb;47(2):86–93.
28. Gendell HM, McCallum JE, Reigel DH. Cricopharyngeal achalasia associated with Arnold-Chiari malformation in childhood. *Childs Brain*. 1978;4(2):65–73.
29. Kornblum C, Broicher R, Walther E, Seibel P, Reichmann H, Klockgether T, et al. Cricopharyngeal achalasia is a common cause of dysphagia in patients with mtDNA deletions. *Neurology*. 2001 May 22;56(10):1409–12.
30. Skinner MA, Shorter NA. Primary neonatal cricopharyngeal achalasia: a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 1992 Dec;27(12):1509–11.

31. Chau KHT, Kung CMA. Patient dose during videofluoroscopy swallowing studies in a Hong Kong public hospital. *Dysphagia*. 2009 Dec;24(4):387–90.
32. Rommel N, Selleslagh M, Hoffman I, Smet MH, Davidson G, Tack J, et al. Objective Assessment of Swallow Function in Children With Suspected Aspiration Using Pharyngeal Automated Impedance Manometry: *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2014 Feb;1.
33. Langmore SE, Schatz K, Olson N. Endoscopic and videofluoroscopic evaluations of swallowing and aspiration. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1991 Aug;100(8):678–81.
34. Singh S, Hamdy S. The upper oesophageal sphincter. *Neurogastroenterol Motil*. 2005 Jun 1;17:3–12.
35. Baudon J-J, Renault F, Goutet J-M, Flores-Guevara R, Soupre V, Gold F, et al. Motor dysfunction of the upper digestive tract in Pierre Robin sequence as assessed by sucking-swallowing electromyography and esophageal manometry. *J Pediatr*. 2002 Jun;140(6):719–23.
36. Brooks A, Millar AJ, Rode H. The surgical management of cricopharyngeal achalasia in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2000 Nov 30;56(1):1–7.
37. Muraji T, Takamizawa S, Satoh S, Nishijima E, Tsugawa C, Tamura A, et al. Congenital cricopharyngeal achalasia: Diagnosis and surgical management. *J Pediatr Surg*. 2002 May;37(5):E12.
38. Poirier NC, Bonavina L, Taillefer R, Nosadini A, Peracchia A, Duranceau A. Cricopharyngeal myotomy for neurogenic oropharyngeal dysphagia. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997 Feb;113(2):233–40; discussion 240–1.
39. Mason RJ, Bremner CG, DeMeester TR, Crookes PF, Peters JH, Hagen JA, et al. Pharyngeal swallowing disorders: selection for and outcome after myotomy. *Ann Surg*. 1998 Oct;228(4):598–608.
40. Mahomed AA. Primary cricopharyngeal achalasia in infancy--myotomy treatment of choice. *South Afr J Surg Suid-Afr Tydskr Vir Chir*. 2000 May;38(2):28–30.
41. De Caluwe D, Nassogne MC, Reding R, de Ville de Goyet J, Clapuyt P, Otte JB. Cricopharyngeal achalasia: case reports and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Für Kinderchir*. 1999 Apr;9(2):109–12.
42. Korakaki E, Hatzidaki E, Manoura A, Velegrakis G, Charissis G, Gourgiotis D, et al. Feeding difficulties in a neonate with primary cricopharyngeal achalasia treated by cricopharyngeal myotomy. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2004 Feb;68(2):249–53.
43. Martin N, Prince JM, Kane TD, Goyal A, Mehta D. Congenital cricopharyngeal achalasia in a 4.5-year-old managed by cervical myotomy: a case report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Feb;75(2):289–92.
44. Halvorson DJ, Kuhn FA. Transmucosal cricopharyngeal myotomy with the potassium-titanyl-phosphate laser in the treatment of cricopharyngeal dysmotility. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1994 Mar;103(3):173–7.
45. Pitman M, Weissbrod P. Endoscopic CO2 laser cricopharyngeal myotomy. *The Laryngoscope*. 2009 Jan;119(1):45–53.

46. Blitzer A, Brin MF. Use of botulinum toxin for diagnosis and management of cricopharyngeal achalasia. *Otolaryngol--Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. 1997 Mar;116(3):328–30.
47. Annese V, Basciani M, Borrelli O, Leandro G, Simone P, Andriulli A. Intrasphincteric injection of botulinum toxin is effective in long-term treatment of esophageal achalasia. *Muscle Nerve*. 1998 Nov;21(11):1540–2.
48. Murry T, Wasserman T, Carrau RL, Castillo B. Injection of botulinum toxin A for the treatment of dysfunction of the upper esophageal sphincter. *Am J Otolaryngol*. 2005 Jun;26(3):157–62.
49. Moerman M, Callier Y, Dick C, Vermeersch H. Botulinum toxin for dysphagia due to cricopharyngeal dysfunction. *Eur Arch Oto-Rhino-Laryngol Off J Eur Fed Oto-Rhino-Laryngol Soc EUFOS Affil Ger Soc Oto-Rhino-Laryngol - Head Neck Surg*. 2002 Jan;259(1):1–3.
50. Moerman MJB. Cricopharyngeal Botox injection: indications and technique. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2006 Dec;14(6):431–6.
51. Zaninotto G, Marchese Ragona R, Briani C, Costantini M, Rizzetto C, Portale G, et al. The role of botulinum toxin injection and upper esophageal sphincter myotomy in treating oropharyngeal dysphagia. *J Gastrointest Surg Off J Soc Surg Aliment Tract*. 2004 Dec;8(8):997–1006.
52. Messner A, Ho AS, Malhotra PS, Koltai PJ, Barnes MA. The use of botulinum toxin for pediatric cricopharyngeal achalasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011 Jun;75(6):830–4.
53. Scholes MA, McEvoy T, Mousa H, Wiet GJ. Cricopharyngeal achalasia in children: Botulinum toxin injection as a tool for diagnosis and treatment. *The Laryngoscope*. 2014 Jun 1;124(6):1475–80.
54. Erdeve O, Atasay B, Arsan S. Does early diagnosis in cricopharyngeal achalasia affect the success of treatment modality? *Turk J Pediatr*. 2008 Apr;50(2):204.
55. Nielsen RG, Husby S, Kruse-Andersen S. Premature closure of the upper esophageal sphincter as a cause of severe deglutition disorder in infancy. *J Pediatr Surg*. 2005 Apr;40(4):721–4.

**AUTEUR : BROUCQSAULT Hélène**

**Date de Soutenance : 1<sup>er</sup> juin 2016**

**Titre de la Thèse : Dysfonction du sphincter supérieur de l'œsophage chez l'enfant : prise en charge diagnostique et thérapeutique**

**Thèse - Médecine - Lille 2016**

**Cadre de classement : Médecine, ORL**

**DES : Orl et chirurgie cervico faciale**

**Mots-clés : dysphagie, enfant, sphincter supérieur, pharynx**

**Résumé :**

**Contexte :** Chez l'enfant, le dysfonctionnement du sphincter supérieur de l'œsophage (SSO) est la première cause de dysphagie pharyngée. Il n'y a pas de consensus sur les modalités de diagnostic de ces pathologies ni sur les modalités thérapeutiques.

**Méthode :** Notre étude rétrospective monocentrique a inclus les enfants atteints d'un dysfonctionnement du SSO entre 2002 et 2015. Les données cliniques, la fibroscopie de déglutition, la vidéofluoroscopie de déglutition et la manométrie pharyngo œsophagienne ont été recueillies. Nous avons évalué les résultats de l'injection de toxine botulique, de la section du SSO endoscopique ainsi que par voie externe. Les calculs ont consisté en des calculs de médiane et de sensibilité.

**Résultats :** 42 enfants ont été inclus avec un âge médian de 6,18 ans. Le blocage alimentaire était le symptôme clinique le plus répandu. Quatre vingt trois pour cent des patients avaient des signes patents en fibroscopie de déglutition et 80% avaient une vidéofluoroscopie de déglutition pathologique. La manométrie pharyngo œsophagienne retrouvait des anomalies chez 90% des patients. Vingt enfants ont eu uniquement un traitement médical. L'évaluation des tests diagnostiques retrouvait une meilleure sensibilité de la fibroscopie pour les fausses routes. Pour les infections broncho-pulmonaires l'examen le plus sensible était la vidéofluoroscopie de déglutition et pour les blocages alimentaires, la manométrie pharyngo œsophagienne était l'examen le plus sensible.

Concernant la prise en charge, 20 patients relevaient d'un traitement palliatif. Parmi les enfants ayant bénéficié d'un traitement étiologique, 18 enfants ont eu une injection de toxine botulique dans le SSO. Parmi ces 18 patients, 7 ont révélé une efficacité totale, 9 ont eu une efficacité partielle, 2 n'ont pas eu d'efficacité. Neuf enfants ont eu une section de SSO par voie externe dont 5 d'entre eux avec une amélioration significative et 4 avec une amélioration partielle. Six patients ont eu une section endoscopique avec une amélioration significative pour tous.

**Conclusion :** Le dysfonctionnement du SSO est une pathologie rare mais nécessitant un bilan exhaustif qui aura pour but d'identifier l'origine et l'extension de l'atteinte. Différents traitements peuvent être proposés, le traitement étiologique doit être privilégié si possible.

**Composition du Jury :**

**Président : Pr Dominique Chevalier**

**Directeur de thèse : Pr Pierre Fayoux**

**Assesseurs : Pr Christophe Vincent, Dr Marie Dominique Lamblin**