

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2014

Thèse N° 032/14

ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE (A propos de 46 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 25/03/2014

PAR

Mme. MARZOUKI ZINEB

Née le 01 Janvier 1989 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS - CLES :

Nouveau-né - Atrésie - ŒSOPHAGE

JURY

M. BOUHARROU ABDELHAK.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	JUGES
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur de Pédiatrie	
M. KHATTALA KHALID.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
Mme. HMAMI FOUZIA.....	
Professeur assistant de Pédiatrie	

PLAN

ETUDE THEORIQUE.....	6
I.INTRODUCTION	7
II.HISTORIQUE	8
III.EMBRYOLOGIE.....	11
IV.ANATOMIE.....	17
V.ETIOPATHOGENIE.....	28
1. LE CARACTERE FAMILIAL.....	28
2. LES FACTEURS GENETIQUES	28
3. ROLE DU SONIC HEDGOG.....	30
4. LES ANOMALIES CHROMOSOMIQUES	31
5. ROLE DE LA NOTOCHORDE	31
6. LE DIABETE MATERNEL	32
7. L'AGE MATERNEL, LA PARITE ET L'ORIGINE ETHNIQUE	33
8. LES FACTEURS EXOGENES	34
VI.PHYSIOPATHOLOGIE	35
1. IN UTERO	35
2. A LA NAISSANCE	36
3. A DISTANCE	39
VII.CLASSIFICATION ANATOMIQUE	40
1. TYPE I.ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE ISOLEE SANS FISTULE	40
2. TYPE II.ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE AVEC FISTULE TRACHEO- ŒSOPHAGIENNE PROXIMALE	41
3. TYPE III.ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE AVEC FISTULE TRACHEO- ŒSOPHAGIENNE DISTALE	41

4. TYPE IV.ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE AVEC FISTULE TRACHEO- ŒSOPHAGIENNE	
PROXIMALE ET DISTALE	41
5. FISTULE TRACHEO-OESOPHAGIENNE SANS ATRESIE	42
VIII.EPIDEMIOLOGIE	44
IX.ETUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE	47
1. DIAGNOSTIC POSITIF	47
1.1 DIAGNOSTIC PRENATAL	47
1.2 A LA NAISSANCE	53
1.3 DIAGNOSTIC TARDIF	58
2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	59
X.BILAN PREOPERATOIRE	61
1. BILAN DES MALFORMATIONS ASSOCIEES	61
2. ENDOSCOPIE PREOPERATOIRE	62
3. SCANNER TRIDIMENSIONNEL	63
XI.LES MALFORMATIONS ASSOCIEES	64
XII.CLASSIFICATION PRONOSTIQUE	71
1. LA CLASSIFICATION DE WATERSON	71
2. LA CLASSIFICATION DE SPITZ	72
3. LA CLASSIFICATION DE MONTREAL	72
XIII.TRAITEMENT CHIRURGICAL	73
1. PRISE EN CHARGE PREOPERATOIRE	73
2. INDICATIONS CHIRURGICALES.....	74
3. TECHNIQUES CHIRURGICALES	76
XIV.SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES	91
XV.COMPLICATIONS POST OPERATOIRES IMMEDIATES	93
1. FUITE ANASTOMOTIQUE	93
2. STENOSE ANASTOMOTIQUE	95

3. RECIDIVE DE LA FISTULE ŒSO-TRACHEALE	96
4. PARALYSIE RECURENTIELLE	96
5. SEPSIS POST OPERATOIRE	97
6. MORTALITE ET MORBIDITE	97
XVI.COMPLICATIONS A MOYEN TERME	98
1. TROUBLES DE LA MOTRICITE OESOPHAGIENNE	98
2. COMPLICATIONS RESPIRATOIRES.....	98
3. REFLUX GASTRO-OEOPHAGIEN.....	99
4. TRACHEOMALACIE	101
5. SCOLIOSE ET DEFORMATION DE LA PAROI THORACIQUE	101
6. DEVENIR NUTRITIONNEL	102
7. QUALITE DE VIE ET TRANSITION A L'AGE ADULTE.....	103
ETUDE PRATIQUE	104
MATERIEL ET METHODE	105
RESULTATS	106
A.ETUDE DESCRIPTIVE	106
B.ETUDE ANALYTIQUE	142
I.ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE	142
II.ANALYSE CLINIQUE	144
III.ANALYSE DE LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	149
DISCUSSION	153
RECOMMANDATIONS	171
CONCLUSION.....	173
RESUME	181
BIBLIOGRAPHIE	186

LISTE DES ABREVIATIONS

A.C.	: Atrésie choanale.
A.D	: Atrésie duodénale.
CHU	: Centre hospitalier universitaire.
CIV	: Communication inter ventriculaire.
D2	: Deuxième vertèbre dorsale.
D4	: Quatrième vertèbre dorsale.
EUROCAT	: European Concerted Action on Congenital Anomalies and Twins.
Fente L-P	: Labio palatine.
FOXF	: chez l'être humain.
Foxf	: chez la souris.
FTO	: Fistule trachéo-œsophagienne.
G	: Gramme.
G.U.	: Génito-urinaire.
G-I	: Gasto-intestinal.
H	: Heures.
I.A.	: Imperforation anale.
IPP	: Inhibiteur de la pompe à proton.
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique.
J	: Jours.
KG	: Kilogramme.
M-P	: Médecine physique.

Musc.sql : Musculo-squelettique.

N : Nombre.

Neur. : Neurologique.

P : Prévalence.

Rééd : Rééducation.

RGO : Reflux gastro-œsophagien.

SA : Semaine d'aménorrhée.

Vertb. : Vertébral.

ETUDE THEORIQUE

I. INTRODUCTION

L'atrésie de l'œsophage est définie par une interruption de la continuité œsophagienne, avec formation de deux culs de sacs l'un supérieur et l'autre inférieur avec ou sans fistule œso-trachéale. Elle survient dans environ une naissance sur 3500 [1].

C'est la malformation congénitale la plus fréquente en chirurgie pédiatrique et qui nécessite un traitement chirurgical rapide pour un résultat optimal.

Depuis la première réparation réussie en 1941, la prise en charge de l'atrésie de l'œsophage a progressivement évolué. Cette évolution a concerné les soins intensifs pré et post opératoire, le raccourcissement des délais avant la chirurgie et l'application de techniques chirurgicales précises et méticuleuses [2].

Nous présentons une étude rétrospective sur 46 malades hospitalisés pour atrésie de l'œsophage au service de réanimation néonatale du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès et s'étalant sur une période de 3 ans du 1^{er} Janvier 2010 au 31 Décembre 2012.

Le but de ce travail est de :

1. Evaluer la fréquence de cette pathologie.
2. Analyser les délais de la prise en charge diagnostique et thérapeutique.
3. Soulever certains facteurs du retard diagnostique.
4. Evaluer les principaux facteurs pronostiques.
5. Insister sur la prise en charge précoce et adéquate de cette maladie et des malformations associées.

Avant d'entamer la présentation et l'analyse de nos résultats, nous allons commencer par une étude théorique mettant en relief les différents progrès réalisés afin d'améliorer le pronostic de cette maladie.

II. HISTORIQUE

L'histoire de l'atrésie de l'œsophage a commencé en 1670 avec la découverte de DURSTON de cette maladie chez l'un des jumeaux siamois thoracopages.

En 1697, GIBSON a fait la première description de l'atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo – œsophagienne.

Il écrit, au sujet, « en mois de Novembre j'ai été voir un enfant qui ne saurait pas avaler. L'enfant semblait très désireux de nourriture, mais dès qu'il essayait d'avalier l'alimentation, elle se retournait par sa bouche et son nez ».Par la suite, l'autopsie avait confirmé le diagnostic.

Le prochain rapport de cas, par Hill, est apparu 150 ans plus tard (en 1840).Il a décrit la première association malformative soient une atrésie de l'œsophage et une imperforation anale. Un soir, il a été appelé par la famille de DR WEBSTER pour un nouveau-né souffrant de vomissements et de régurgitation. Il tenta de stimuler son rectum afin de le soulager, il découvrit ainsi l'imperforation anale.

En 1869, Holmes a suggéré la possibilité d'un traitement chirurgical mais la tentative n'a pas été faite.

Le nombre de cas déclarés avait augmenté à 63 en 1884.

Ainsi la première intervention chirurgicale corrective de l'atrésie de l'œsophage est tentée par Steele en 1888, mais sans succès.

En 1913, Richter a proposé la ligature de la fistule trachéo –œsophagienne et anastomose des deux extrémités de l'œsophage. Malheureusement, il n'a pas trouvé de cas approprié pour tenter la réparation.

En 1936, Simpson-Smith aurait été le premier à tenter une correction de l'atrésie de l'œsophage à Great Ormond Street Hospital, à Londres.

Lanman, en 1936 a été le premier à effectuer une intervention par voie extrapleurale. Son patient a vécu pendant trois heures seulement et en 1940 il fait part de son expérience avec 30 cas opératoires, tous étaient morts [3].

Le premier survivant d'atrésie de l'œsophage sans fistule trachéo-œsophagienne est né en 1935, il a bénéficié initialement d'une gastrostomie puis la cure de l'atrésie de l'œsophage a été faite en 1946, c'était la première opération thoracique réalisée.

En 1939, Leven et Ladd ont réalisés chez 2 nouveau-nés une gastrostomie puis dans un deuxième temps une ligature de la fistule par voie extra pleurale et une œsophagotomie cervicale. Le rétablissement de la continuité œsophagienne a été fait par confection d'un tube cutané lors d'un troisième temps opératoire [4].

Ce fut Hight en 1941 à Ann Arbor qui a réussi à effectuer la cure chirurgicale en un seul temps opératoire. Il a ligaturé la fistule par voie extra pleurale puis a réalisé une anastomose termino-terminale [3]. Il avait traité 248 nouveau -nés porteurs d'atrésie de l'œsophage avec un taux de survie de 52%.

Ainsi cette malformation digestive incompatible avec la vie est devenue accessible au traitement chirurgical.

La période, qui a succédé par la suite, avait l'objectif d'améliorer le taux de survie et de diminuer la morbidité post opératoire.

La classification anatomique a été faite par Vogt en 1929, modifiée par Ladd en 1944 puis par Gross en 1953 puis par Swenson en 1962.

En 1962, Waterson a élaboré une classification prenant compte des différents facteurs de risques qui influent sur la survie des nouveau nés ainsi que leur prise en charge.

Pour les atrésies avec un long écart entre les 2 culs-de-sac, Howard a proposé, en 1965, de réaliser dans un premier temps une gastrostomie associée à la fermeture de la fistule trachéo- œsophagienne, puis l'allongement des 2 culs de sac

œsophagiens par bouginage quotidien jusqu'au 3eme mois où sera réalisé l'anastomose œsophagienne.

Livatis en 1969, décrit la myotomie circulaire du cul de sac œsophagien supérieur. Réalisée en pré opératoire, elle permet de gagner plus de longueur pour approcher le cul de sac inférieur.

Lobe et al en 1999 étaient les premiers à rapporter une approche mini – invasive à la cure de l'atrésie de l'œsophage [4].

L'apparition de l'instrumentation de 3 mm en 1994 a permis de débiter la vidéochirurgie néonatale.

En France, a été réalisée la première intervention de l'atrésie de l'œsophage sous thoracoscopie. Il s'agissait d'une atrésie de type I, mais dont les culs de sacs étaient très proches. L'intervention a permis de disséquer les 2 culs de sacs sous thoracoscopie et leur anastomose a été réalisée par une mini – thoracotomie.

C'est en 2000 que Rothenberg opère une atrésie de l'œsophage de type III en réalisant la suture de la fistule et l'anastomose œsophagienne entièrement sous thoracoscopie [5].

III. EMBRYOLOGIE

Le développement de l'œsophage est en fait indissociable de celui de la trachée et des bronches. Cette période du développement s'étend de la quatrième à la douzième semaine de la vie intra-utérine.

Il s'agit d'une période extrêmement importante et critique où sous l'influence de l'induction notochordale se développent à partir du disque embryonnaire tri dermique, (formés de feuillets ectoblastique, entoblastique et mésoblastique), les structures fondamentales tels que le cœur, le rachis, et le tube digestif (figure 1, 2).

La Formation de l'intestin primitif a lieu à la quatrième semaine de la vie intra-utérine (figure 3). Le disque tri dermique plat subit une plicature céphalo caudale ainsi que latéral [6].

Après la fermeture de la face ventrale de l'embryon (processus appelé « délimitation »), le tube digestif, ou intestin primitif, est une cavité entoblastique fermée. Ses extrémités antérieure et caudale sont séparées de la cavité amniotique respectivement par la membrane pharyngienne et par la membrane anale [7].

Il comprend trois portions :

- Céphalique ou intestin antérieur.
- Caudalique ou intestin postérieur.
- Intermédiaire ou intestin moyen reliée au sac vitellin par le canal vitellin.

Entre la quatrième et la cinquième semaine, on assiste à :

- L'apparition du diverticule trachéo-bronchique sur la paroi ventrale de l'intestin antérieur.
- La séparation progressive sous l'effet de l'inducteur notochordale.

Le clivage se fait de bas en haut et la croissance trachéale de haut en bas jusqu'à la formation de deux moignons broncho-pulmonaires.

Un clivage latéral s'effectue en même temps à partir des plis trachéo-œsophagiens situés de part et d'autre de l'évagination du bourgeon trachéal.

Ces plis vont ensuite fusionner pour former le septum trachéo-œsophagien. Ce dernier sépare alors l'ébauche respiratoire en avant de l'œsophage en arrière (figure 4, 5).

Au cours de cette période complexe et délicate, on peut assister de façon anormale soit à :

Ø Des défauts d'induction des cellules de l'intestin primitif :

Les lésions porteront uniquement sur l'œsophage. Il en résultera une absence totale de l'œsophage, soit une atrésie de l'œsophage le plus souvent du segment moyen sans fistule oeso-trachéale associée, soit une simple sténose œsophagienne.

Ø Un défaut de séparation entre les ébauches respiratoire et œsophagienne qui peut être :

- Complet : il en résulte une fenêtre trachéo-œsophagienne sur toute la hauteur.

- Incomplet : il sera à l'origine d'une atrésie de l'œsophage moyen avec fistule entre la trachée et le segment œsophagien supérieur et/ou inférieur [6].

Ensuite l'ensemble de l'intestin subira un allongement considérable soumis toutefois au gradient crânio-caudal, avec par conséquent un allongement initial affectant essentiellement l'œsophage et l'estomac.

Il s'ensuit une déviation de ces structures par rapport à la colonne vertébrale. On parle également de « descente de l'estomac ».

Ainsi, l'œsophage qui est initialement très court va s'allonger considérablement, au cours du développement pulmonaire.

Dans son prolongement se situent l'estomac encore fusiforme et le duodénum, avec l'ébauche hépatique ventrale et l'ébauche pancréatique dorsale.

Au cours de son développement précoce l'épithélium œsophagien est pluristratifié.

A la fin de la période embryonnaire, des vacuoles apparaissent dans sa lumière presque complètement oblitérée.

Au cours de la période fœtale, ces vacuoles vont confluer, assurant la re-perméabilisation de l'œsophage. L'épithélium est alors prismatique pluristratifié cilié. Il sera remplacé au milieu de la grossesse par l'épithélium pavimenteux pluristratifié définitif.

Les couches musculaires de l'œsophage se développent dans la période embryonnaire tardive.

La lamina muscularis mucosae et la couche interne adjacente de la musculature circulaire dérivent des cellules locales de la splanchnopleure.

La musculature striée oblique de la couche externe de la musculature circulaire, ainsi que la musculature longitudinale externe dérivent du mésoderme du dernier arc pharyngien.

L'ensemble de la musculature est innervée par le nerf vague [8].

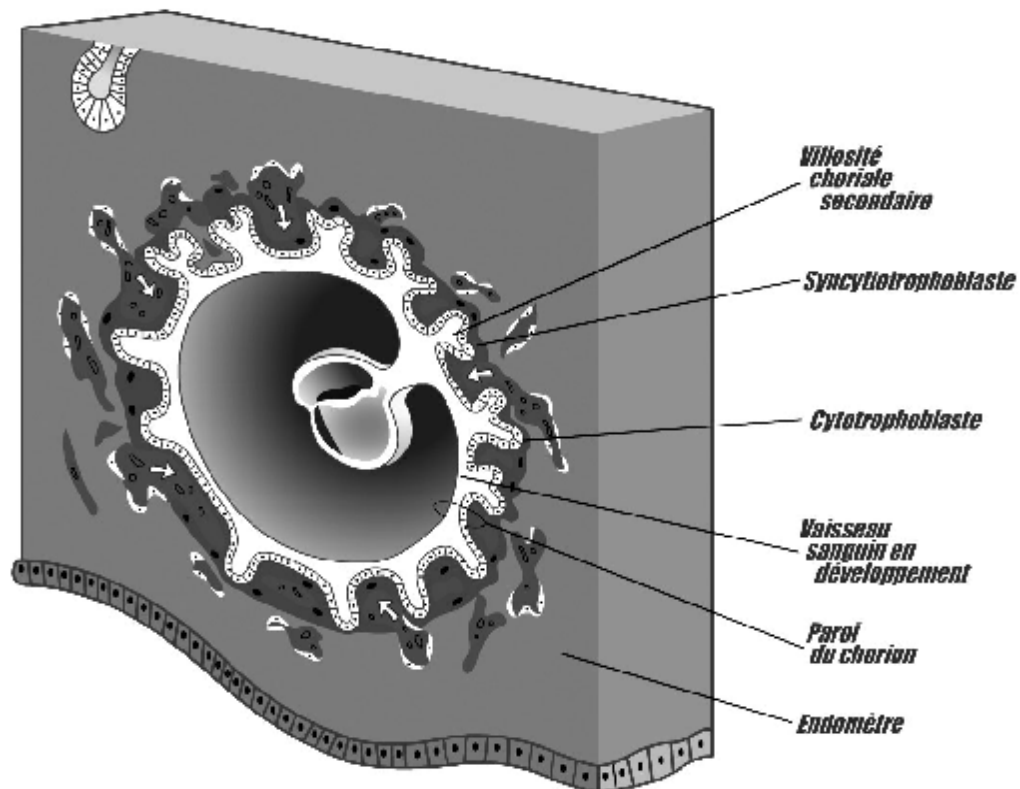


Figure 1 : Développement du disque didermique [9].

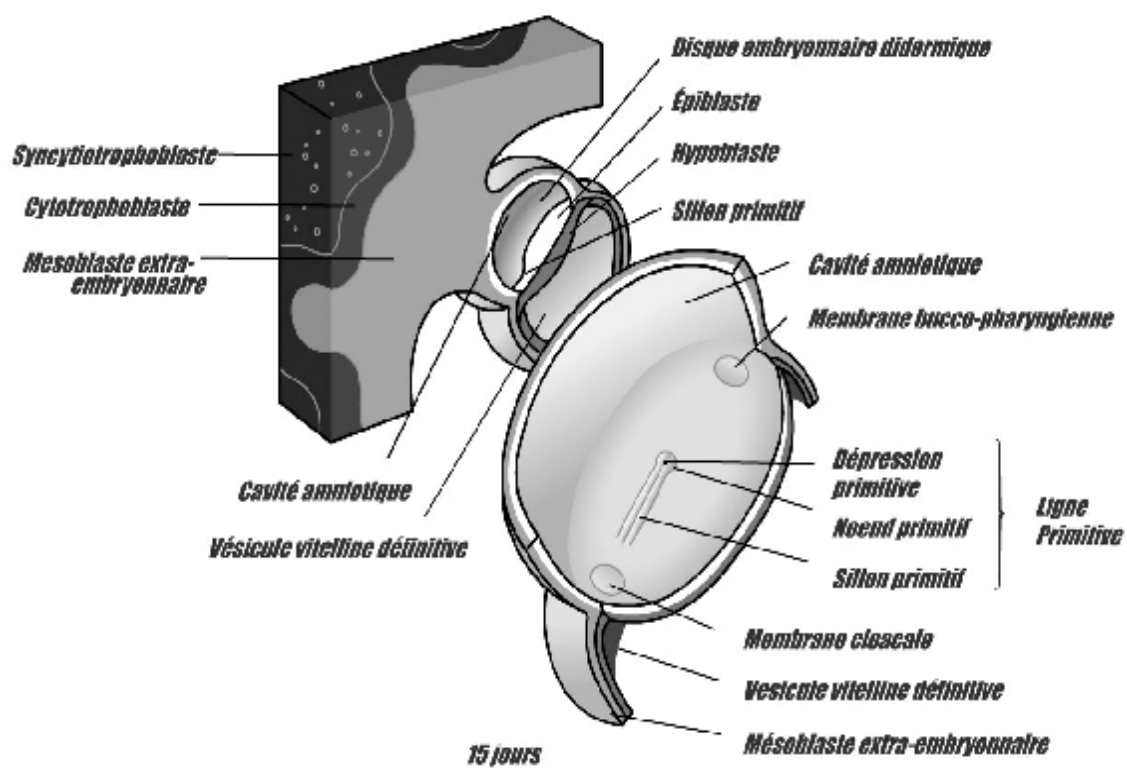


Figure 2 : La gastrulation et la formation du disque tridermique [9].

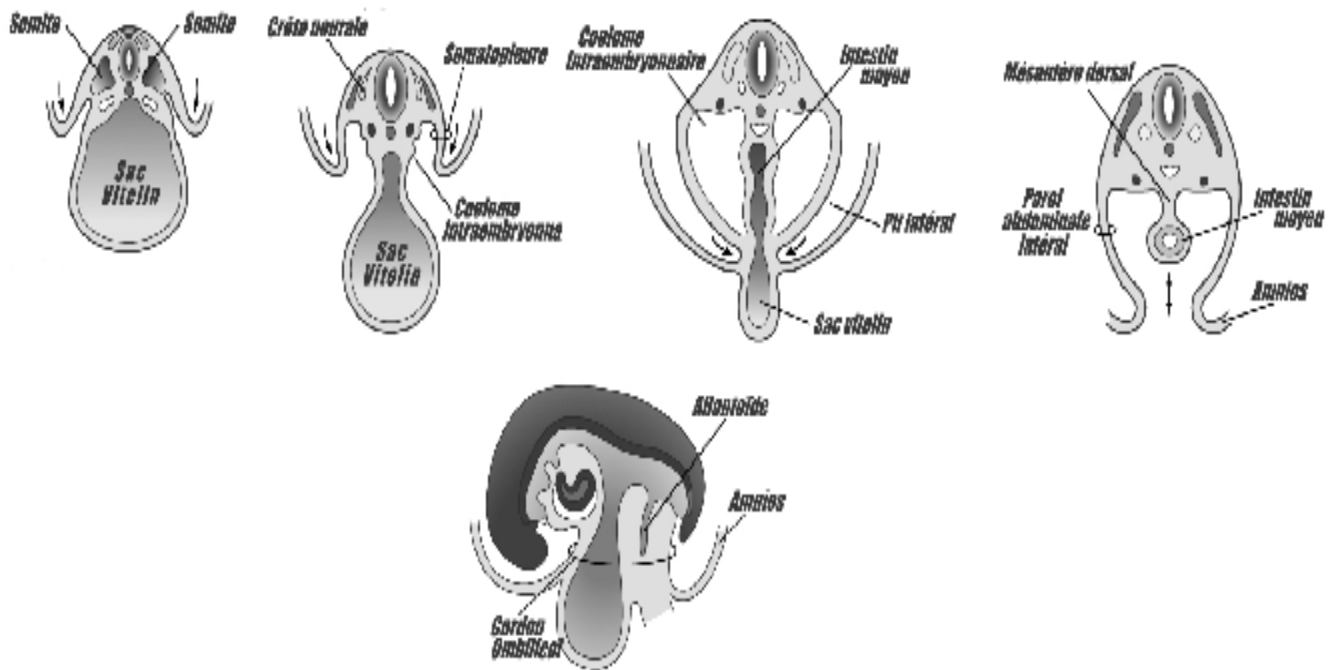


Figure 3 : Les plicatures et la formation de l'intestin primitif antérieur [9].

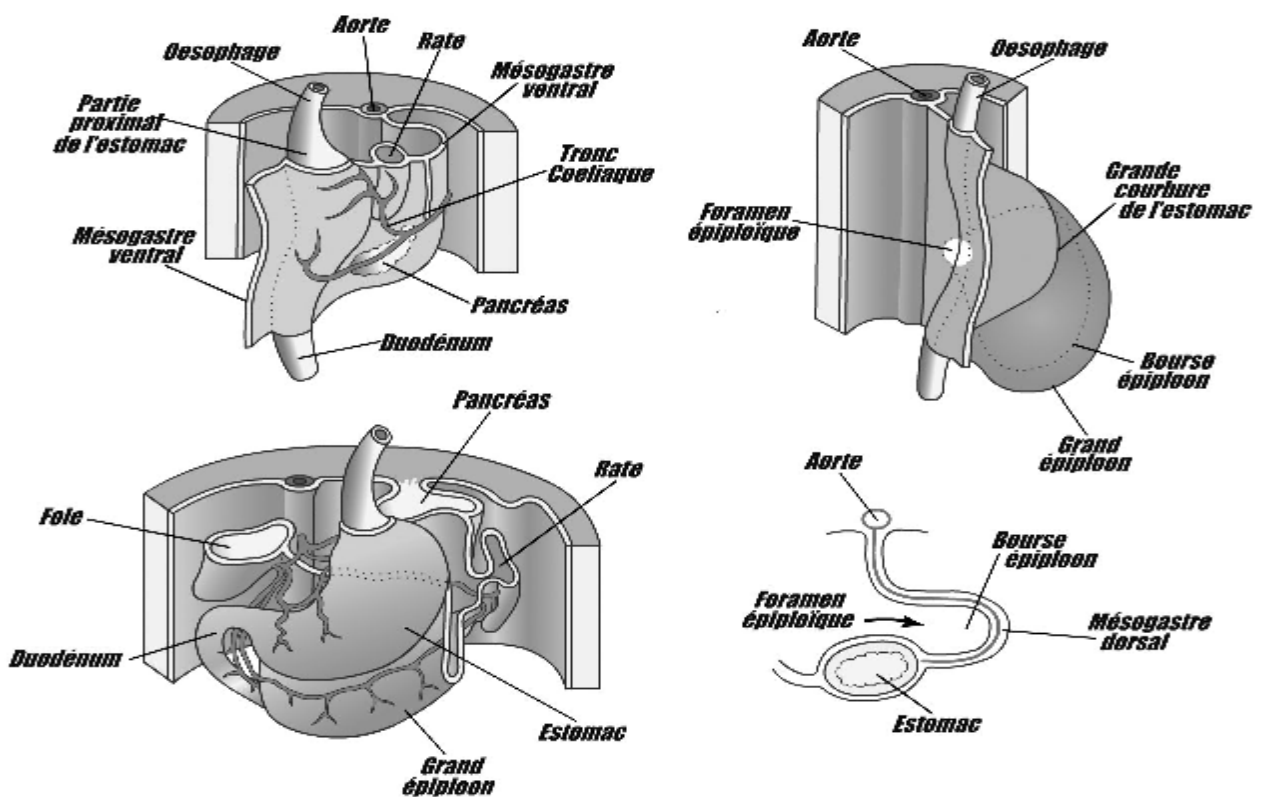


Figure 4 : Organogenèse du système digestif [9].

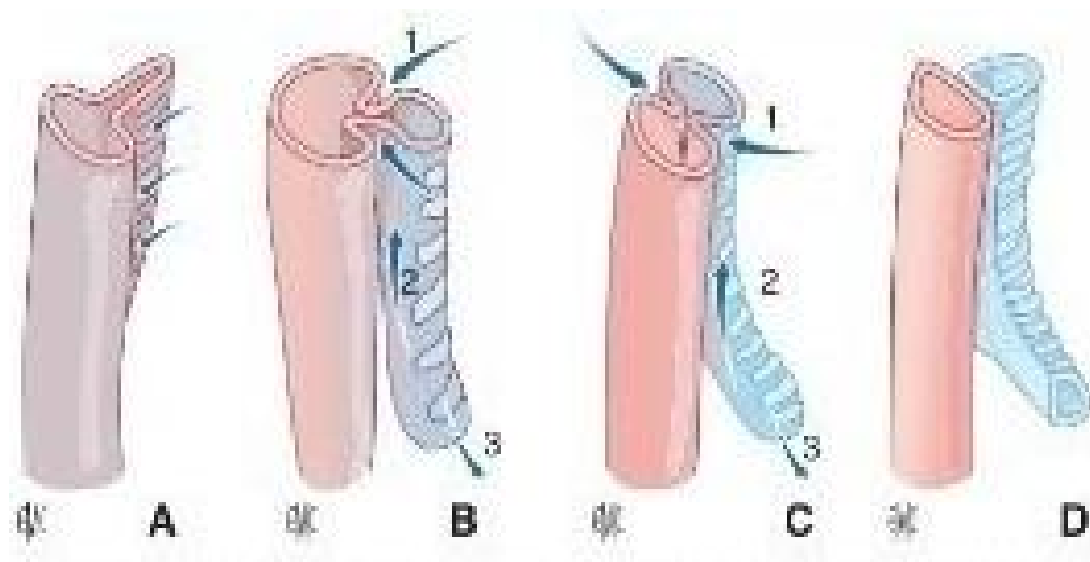


Figure 5 : Théorie embryologique du développement de l'axe aéro-digestif chez l'embryon humain [10].

IV. ANATOMIE

1- Description et configuration externe (figure 6, 7) :

Vu de profil, l'œsophage suit la forme de la colonne vertébrale dont il est séparé par l'espace rétro-œsophagien. Il débute à la hauteur du bord inférieur du cartilage cricoïde, face à la 6^{ème} vertèbre cervicale. Dans sa partie inférieure il s'écarte de la colonne vertébrale.

Il fait 25 cm de long. La distance entre l'arcade dentaire supérieure et la bouche œsophagienne est de 15 cm, donc pour introduire une sonde dans l'estomac, il faut qu'elle ait une longueur minimale de 40 cm depuis l'arcade.

Il présente :

Ø 4 segments

1. Œsophage cervical

Il fait 5cm de long, va de la 6^{ème} vertèbre cervicale à la 2^{ème} vertèbre thoracique.

2.Œsophage thoracique

Il a 16 cm de longueur. En continuant le segment précédent, il s'étend jusqu'au diaphragme à la 8^{ème} vertèbre thoracique.

3. Œsophage diaphragmatique

Il fait 1 cm de long. C'est la portion qui traverse le diaphragme en regard de la 8^{ème} vertèbre thoracique.

Son orifice est situé au-dessus et à gauche de l'orifice aortique.

4. œsophage abdominal

Il mesure 3 cm et descend jusqu'au cardia au niveau de la 10^{ème} vertèbre thoracique.

Ø 3 rétrécissements

1. rétrécissement supérieure ou bouche œsophagienne

Placée à la hauteur du cartilage cricoïde, c'est la partie la plus rétrécie de l'œsophage. Elle possède une fonction d'occlusion ; au cours de la déglutition il se relâche pendant 0.5 à 1 seconde.

2. rétrécissement moyen ou aortique

Il est déterminé par le croisement avec la crosse aortique, l'œsophage chemine vers le bas en arrière de la bifurcation trachéale.

3. rétrécissement œsophagien inférieur ou diaphragmatique

C'est l'orifice œsophagien du diaphragme. Il se relâche pendant la déglutition.

2-Configuration intérieure

L'œsophage comprend 4 tuniques :

- ü La muqueuse est constituée par un épithélium pavimenteux stratifié.
- ü La sous muqueuse comprend des glandes acineuses dont le nombre augmente vers le bas.
- ü La musculuse est composée dans son 1/3 supérieur d'une musculature à striation transversale, et dans son 1/3 moyen d'une musculature lisse.

Les fibres musculaires naissent en partie de la face dorsale du cartilage cricoïde, d'autres font suite au muscle constricteur inférieur du pharynx.

Les fibres sont disposées en 2 couches :

***longitudinal externe

***circulaire interne.

- ü La séreuse est conjonctive.

3-Rapports des différentes portions œsophagiennes

3-1 La portion cervicale

Elle répond :

*En avant :

- ü Par l'intermédiaire d'un tissu cellulaire à la trachée qu'il déborde à gauche.
- ü Au nerf récurrent gauche.

*En arrière :

- ü A l'espace rétro-œsophagien.
- ü Aux muscles pré vertébraux.
- ü Et à la colonne cervicale.

*Latéralement :

- ü Aux lobes latéraux du corps thyroïde.
- ü A l'artère thyroïdienne inférieure.
- ü Aux nerfs récurrents, le droit monte sur le bord droit de l'œsophage et le gauche dans l'angle dièdre trachéo-œsophagien.
- ü Aux paquets vasculo-nerveux du cou qui comprend : l'artère carotide primitive, la veine jugulaire interne, le nerf vague, la branche descendante du nerf hypoglosse, et la chaîne sympathique cervicale.

3-2 La portion thoracique

Elle occupe le médiastin postérieur et répond :

*En avant : de haut en bas à :

- ü La trachée
- ü La bifurcation trachéale
- ü Ganglions inter-trachéo-bronchiques
- ü Artère bronchique et à l'artère pulmonaire droite.
- ü Péricarde.

*En arrière :

Ø De la 2^{ème} à la 4^{ème} vertèbre thoracique à :

- ü L'espace cellulaire rétro-viscéral.
- ü L'aponévrose pré vertébrale.
- ü Muscles pré vertébraux.

Ø Au-delà de la 4^{ème} vertèbre thoracique :

- ü A l'aorte thoracique descendante d'abord à gauche de l'œsophage puis en arrière de lui dès la 7^{ème} vertèbre dorsale.
- Ø A droite, à la grande veine azygos.
- Ø A gauche, au canal thoracique.
- Ø Aux culs de sac pleuraux.
- Ø A la petite veine azygos et aux premières artères intercostales.

*Latéralement :

Ø A droite :

- ü A la crosse de l'azygos.
- ü A la plèvre et au poumon droit.
- ü Au nerf vague droit.

Ø A gauche :

- ü A la plèvre et au poumon gauche dont il est séparé par l'artère carotide primitive, la sous clavière gauche et le canal thoracique.
- ü A l'aorte thoracique descendante.
- ü Au nerf vague gauche qui atteint l'œsophage au-dessous de la bronche gauche et descend ensuite sur sa face antérieure.

3-3 La portion diaphragmatique

Elle répond :

*En arrière : au nerf vague droit

*En avant : au nerf vague gauche.

3-4 La portion abdominale

Elle répond :

*En avant : à la face postérieure du foie.

*En arrière : repose sur le pilier gauche du diaphragme.

*Latéralement :

Ø A droite : au petit épiploon.

Ø A gauche :

ü Au ligament triangulaire gauche du foie.

ü Au péritoine pariétal qui recouvre le diaphragme.

L'œsophage abdominal est entouré sur toute sa longueur d'une gaine fibreuse péritonéale en avant, et diaphragmatique en arrière.

4 - Vascularisation, innervation et drainage lymphatique (figure 8)

4-1 La vascularisation artérielle

Les artères de l'œsophage possèdent une circulation intra murale extrêmement riche.

On distingue :

4-1-1 Les artères œsophagiennes supérieures

Elles sont essentiellement représentées par des rameaux œsophagiens de l'artère thyroïdienne inférieure. En l'absence d'une artère thyroïdienne inférieure, la suppléance est assurée par l'homologue controlatérale ou à défaut par les rameaux bronchiques.

4-1-2 Les artères œsophagiennes moyennes

Elles proviennent des artères bronchiques, des artères intercostales ou directement de l'aorte thoracique descendante.

4-1-3 Les artères œsophagiennes inférieures

Elles proviennent de la coronaire stomachique et de l'artère diaphragmatique inférieure gauche.

Les différents rameaux œsophagiens se bifurquent en « T » pour aller s'anastomoser avec les éléments sus et sous-jacents. Ainsi se trouve constitué un système anastomotique sous séreux longitudinal para-œsophagien [8].

4-2 La vascularisation veineuse

4-2-1 L'œsophage cervical

Présence de veines nombreuses de petit calibre qui vont se drainer vers les veines thyroïdiennes inférieures.

4-2-2 L'œsophage thoracique

Les veines naissent d'un plexus sous muqueux très développé et d'un plexus péri-œsophagien surtout important dans le 1/3 inférieur.

Elles rejoignent les veines adjacentes, les veines azygos et les veines thyroïdiennes inférieures.

D'où l'existence des anastomoses faisant communiquer les systèmes porte et cave.

4-2-3 L'œsophage abdominal

Les plexus veineux se drainent vers la veine coronaire stomachique.

4-3 Le drainage lymphatique

4-3-1 L'œsophage cervical

Les lymphatiques se drainent vers les ganglions de la chaîne récurrentielle.

4-3-2 L'œsophage thoracique

Les lymphatiques se drainent vers les troncs collecteurs qui gagnent les nœuds lymphatiques péri-œsophagiens, médiastinaux postérieurs puis trachéo-bronchiques inférieurs et le conduit thoracique.

4-3-3 L'œsophage abdominal

Les ganglions para-œsophagiens vont se drainer vers les ganglions coronaires stomachiques, spléniques et inter trachéo-bronchiques.

4-4 L'innervation (figure 9)

4-4-1 L'œsophage cervical

Elle provient des branches des nerfs récurrents et sympathiques cervicaux.

4-4-2 L'œsophage thoracique

Elle est assurée par les nerfs vagues et le sympathique.

Les nerfs viscéraux d'origine sympathique sont en relation avec le centre primaire médullaire situé de D2 à D7.

Les nerfs vagues forment un plexus péri œsophagien dans la partie sous aortique de l'œsophage thoracique.

4-4-3 L'œsophage abdominal

Son innervation est aussi assurée par les nerfs vagues et le sympathique [11].

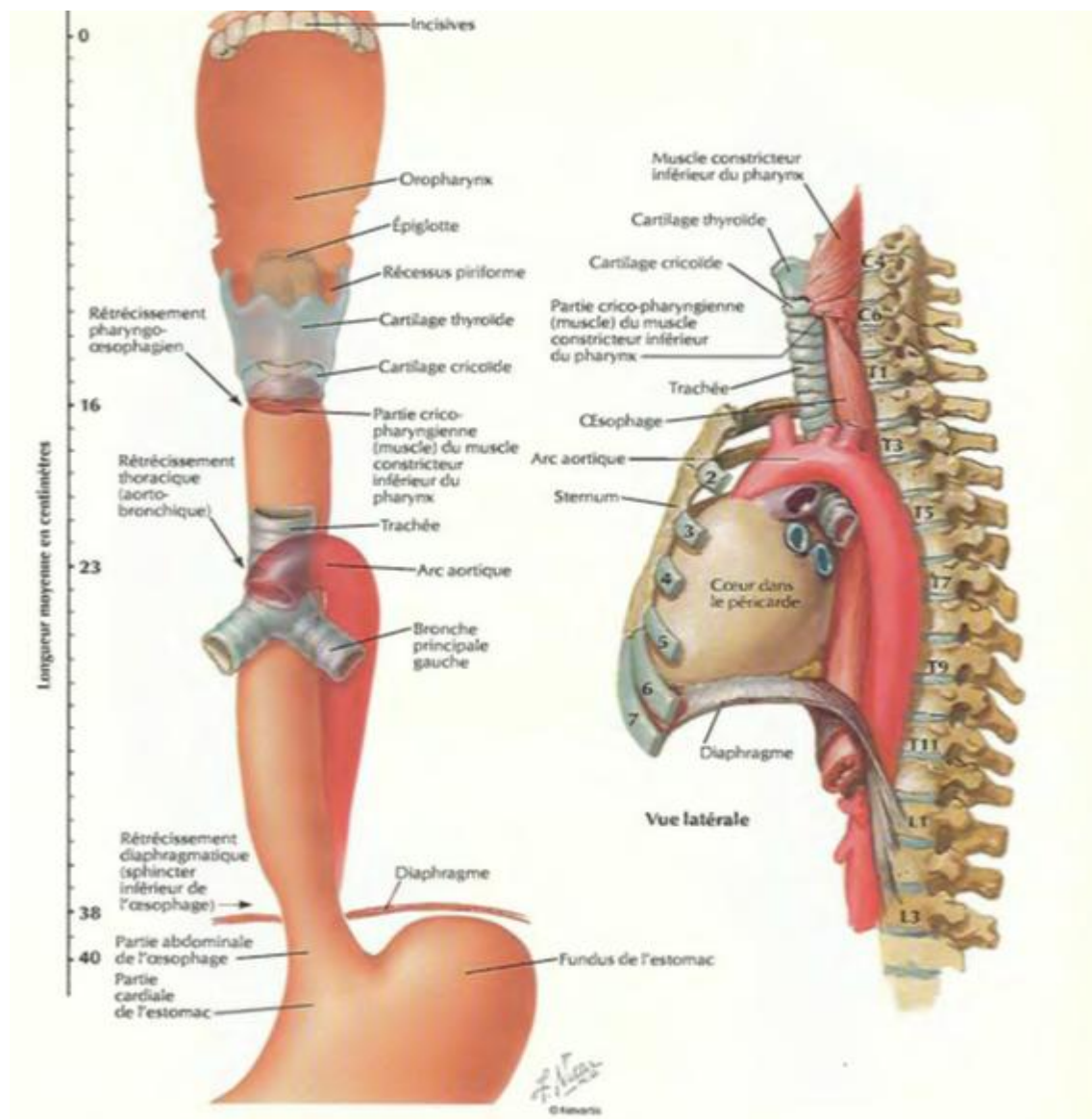


Figure 6 : Configuration externe de l'œsophage [12].

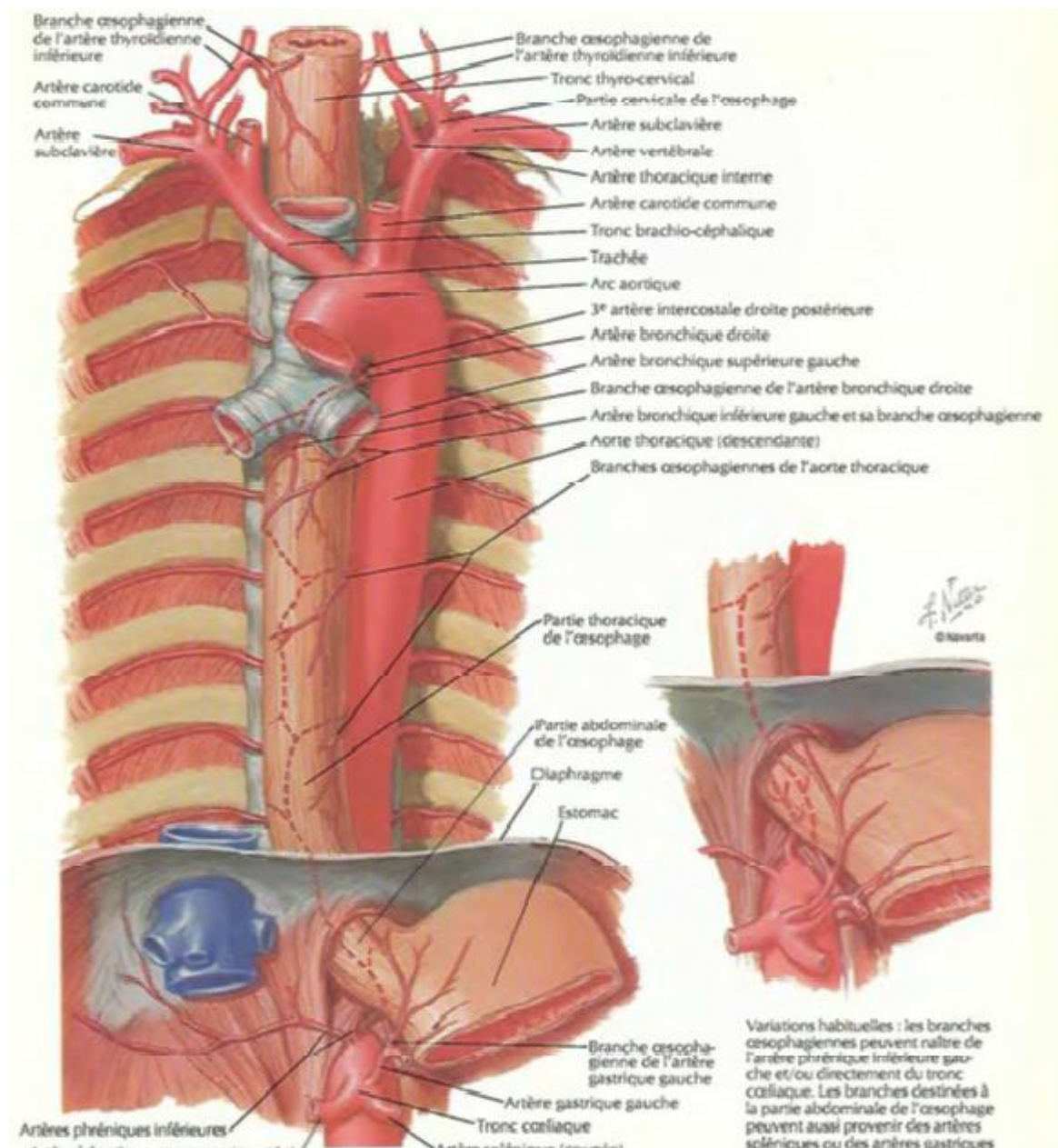


Figure 8 : La vascularisation artérielle de l'œsophage [12].

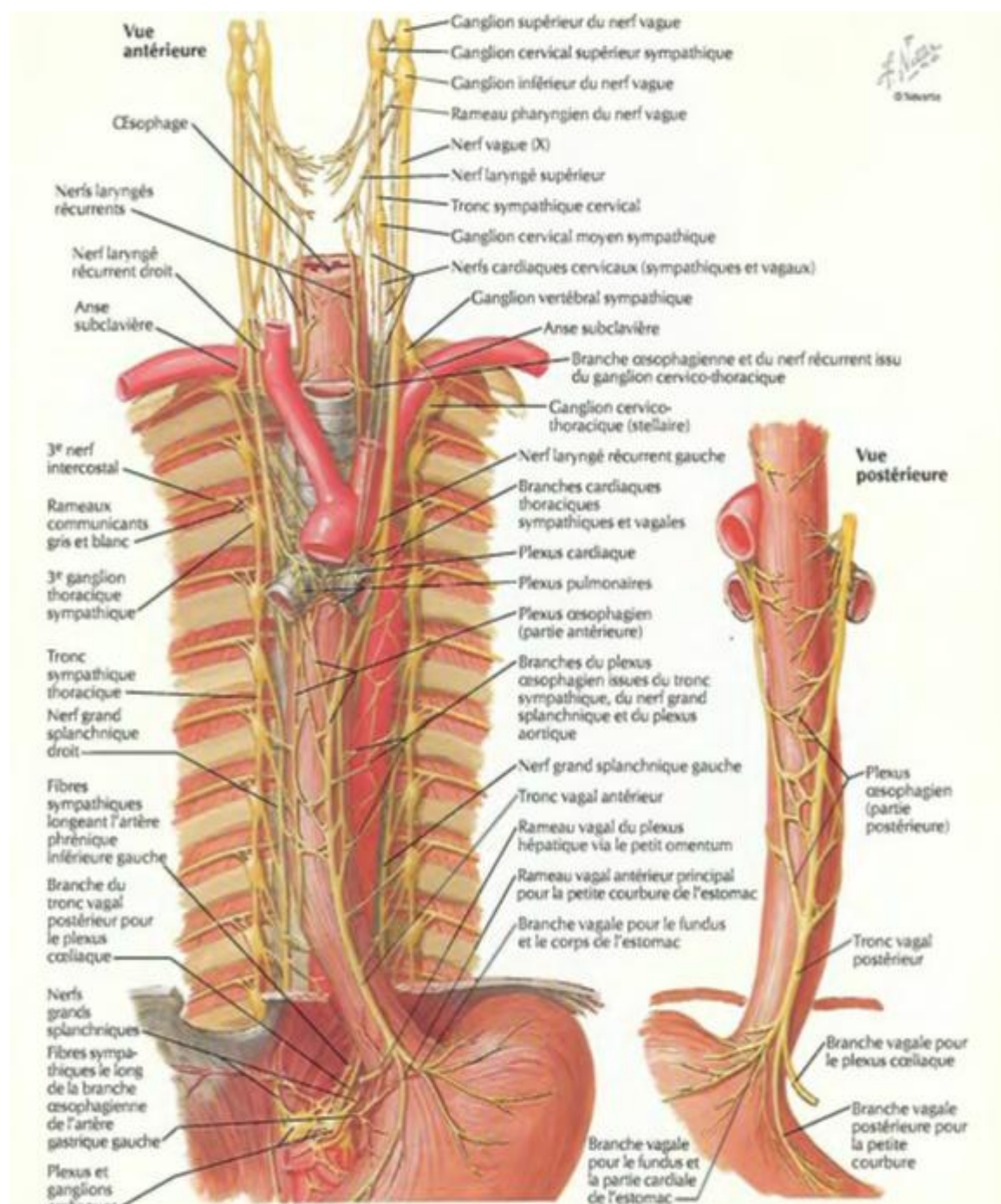


Figure 9 : L'innervation de l'œsophage [12].

V. ETIOPATHOGENIE

L'étiologie de l'atrésie de l'œsophage reste inconnue mais elle est probablement multifactorielle.

1 - Le caractère familial

La majorité des cas sont sporadiques et non syndromiques, les cas familiaux syndromiques représentent moins de 1%.

La naissance d'un enfant atteint d'atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule trachéo-œsophagienne dans une famille qui ne présente aucun antécédent de la maladie a un faible risque de récurrence, de l'ordre de 1% [3].

Brown et al ont réalisé une étude afin de déterminer l'incidence de survenue d'au moins un des signes du syndrome de VACTERL chez les apparentés du 1er degré des patients qui ont été atteints d'atrésie de l'œsophage. L'incidence d'apparition d'une ou plusieurs composantes du syndrome chez les apparentés était de 5,5% par rapport à 3,1% dans une population normale [3].

Il a été démontré, dans plusieurs études, que l'incidence d'avoir une atrésie de l'œsophage est plus élevée chez les jumeaux (7%) que chez un accouchement donnant naissance à un seul nouveau-né (2,3%) [13].

2 - Les facteurs génétiques

Les principaux facteurs émergents dans la pathogenèse de l'atrésie de l'œsophage, de la fistule trachéo-œsophagienne et du syndrome de VACTERL sont la voie Sonic Hedghog et le groupe de gènes localisé au niveau du 16q24.1

Récemment, il a été démontré que les micro-délétions englobant le groupe de gènes FOX, localisé sur le chromosome 16 en 16q24.1, sont responsables de dysplasie alvéolo capillaire avec un large éventail de malformations supplémentaires.

Les patients atteints de délétion du groupe FOX (FOXF1, MTHFSD, FOXC2 et FOXL1) présentaient en plus de la dysplasie alvéolo-capillaire une atrésie de l'œsophage, une fistule trachéo-œsophagienne, atrésie duodénale et anale.

Les malformations cardiaques congénitales, des voies urinaires, des vertèbres sont également présentes ce qui soulève la possibilité que certains cas de micro délétions 16q24.1 peuvent être diagnostiqués à tort comme syndrome de VACTERL.

Cependant, il existe quelques différences phénotypiques entre les micro-délétions au niveau du 16q24.1 et le syndrome de VACTERL : l'hypoplasie du cœur gauche est absente dans le Syndrome de VACTERL, en outre les malformations des membres particulièrement du pouce et du radius ne sont pas présentes dans les micro délétions [1].

Chez l'homme une mutation FOXF1 provoque une mal rotation intestinale ainsi que d'autres malformations telle une sténose duodénale mais sans aucune atrésie gastro intestinale cela contraste avec la mutation de Foxf1 chez les souris qui est responsable d'une atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne.

Pour une mutation de FOXC2 : aucune malformation gastro intestinale n'a été rapporté ni chez l'homme ni chez les souris.

Des mutations MTHFSD et FOXL1 n'ont pas été décrites chez l'être humain.

Il a été démontré que même les suppressions en amont du groupe FOX sont associées à un phénotype anormal. Ceci fera l'objet des études à venir.

Un modèle de souris a été publié récemment dans lequel une mutation de la pro-protéine convertase enzyme PCSK5 s'est avéré associé à des malformations du spectre VACTERL, y compris le défaut de cloisonnement trachéo-œsophagien. Les mutations de ce gène chez l'homme ayant présenté un syndrome de VACTERL n'a pas été encore identifié [1].

3-Rôle du SHH : Sonic Hedgehog

C'est une glycoprotéine jouant un rôle primordial dans l'embryogenèse, elle intervient dans la médiation mésoderme-endoderme. La phase de signalisation entre le mésoderme et l'endoderme est critique pour le développement correct de l'intestin antérieur primitif.

Les souris chez qui le SHH a été supprimé présente un vaste ensemble de malformations qui chevauche de façon très significative, non seulement avec le syndrome de VACTERL, mais aussi avec l'ensemble des syndromes malformatifs observés chez les patients avec des micro-délétions 16q24.1

Les mutations au niveau du gène SHH n'ont pas été rapportées chez les patients atteints de malformations du tube digestif.

Les souris ayant subi une inactivation des facteurs de transcription situés en aval de SHH, Gli2 et Gli3, ont présenté des malformations de l'intestin antérieur primitif.

Il semble donc utile de chercher des mutations au niveau de la famille des facteurs de transcription Gli chez les patients ayant une atrésie de l'œsophage [1].

4 - Les anomalies chromosomiques

Une étude approfondie concernant les anomalies chromosomiques retrouvées dans l'atrésie de l'œsophage et fistule trachéo-œsophagienne a été publiée [1].

Les trisomies 18 et 21 étaient les plus fréquentes.

Plus de cas ont été associés à la trisomie 18 malgré le fait qu'elle est beaucoup plus rare que la trisomie 21 [13].

Marsh et al ont démontré le rôle de la délétion chromosomique 17q22 qui serait responsable d'une atrésie de l'œsophage [14].

Walsh et al ont démontré l'existence d'un lien étroit entre la suppression chromosomique au niveau du 13q32 et le syndrome de VACTERL [15].

L'atrésie de l'œsophage et la fistule trachéo-œsophagienne sont rares chez les patients présentant des délétions 22q11.2 [1].

5 - Rôle de la notochorde

Gillick J et al ont réalisé des études expérimentales afin d'étudier l'hypothèse, qui a été émise, que les anomalies de la notochorde permettent l'expression ectopique de signaux moléculaires durant le développement de l'embryon ce qui conduit aux malformations du syndrome de VACTERL. L'Adriamycine (1,75 mg / kg) a été administrée par voie intra péritonéale à des rates gravides aux jours 7, 8 et 9 de la gestation. Les animaux témoins ont reçu une solution saline. Des embryons ont été récupérés entre les 10,5 à 14 jours de gestation et d'autres à terme.

Le premier groupe d'embryons a été inclus dans une résine, et des coupes sagittales colorées au bleu de toluidine ont été étudiés pour des anomalies morphologiques.

Le deuxième groupe d'embryons a été étudié par l'hybridation in situ du Sonic Hedgehog (Shh), un gène de structuration impliquée dans l'étiologie de l'association VACTERL.

Les résultats ont montré que :

- 27 sur 28 des embryons à terme ont présenté des anomalies VACTERL (96,4%).
- 45 sur 50 soit 90% des embryons expérimentaux (jours de gestation 10,5 à 14) ont présenté des anomalies de la notochorde. Les branches ventrales de la notochorde étaient anormales. Celles-ci débordées sur l'intestin antérieur en développement, l'aorte dorsale et le rein.
- L'hybridation in situ du Shh a permis de démontrer que les branches de la notochorde exprimaient du Shh chez 66,6% des embryons expérimentaux. Cette expression anormale du Shh n'a pas été observée chez les embryons de contrôle.

Ainsi, il a été démontré que l'injection de l'adriamycine entraîne des anomalies morphologiques de la notochorde. Ces anomalies conduisent à une expression ectopique de Sonic Hedgehog, et, par conséquent, contribuent aux malformations retrouvées dans l'association VACTERL [16].

6-Le diabète maternel

Une étude a été réalisée au Suède afin d'établir un lien entre le diabète maternel et la survenue de l'atrésie de l'œsophage ainsi que les malformations associées. Cette étude a été réalisée du premier janvier 1982 au 31 décembre 2007 sur 2.625.436 nouveau-nés dont 780 ont été atteints d'atrésie de l'œsophage. Elle a démontré que le risque d'avoir un nouveau-né atteint d'une atrésie de l'œsophage chez une mère diabétique était de l'ordre de 70 % à 80%.

Mais l'étude n'a pas pu montrer l'existence d'un lien entre le diabète et les malformations présentes dans l'atrésie de l'œsophage. En outre, elle n'a pas pu déterminer si le risque de survenue de l'atrésie de l'œsophage était plus élevé dans le diabète gestationnel que dans le diabète préexistant [17].

7 - L'âge maternel, la parité et l'origine ethnique

Une étude suédoise a été réalisée entre 1982 et 2004 afin de mettre en évidence l'influence de la parité, de l'âge maternel ainsi que l'origine ethnique sur le risque d'accoucher un nouveau-né atteint d'une atrésie de l'œsophage. Cette étude comprend 722 enfants avec atrésie de l'œsophage et un total de 3610 (722×5) enfants sans malformation congénitale ont été aléatoirement sélectionnés en tant que participants de contrôle.

L'analyse a révélé que :

- La multiparité diminue le risque de l'atrésie de l'œsophage :

Le risque d'accoucher un nouveau-né atteint d'atrésie de l'œsophage est de 36% lors de la 2^{ème} grossesse, 32% au cours de la 3^{ème} grossesse et 2% à la 4^{ème} grossesse.

- L'âge maternel avancé augmente le risque de l'atrésie de l'œsophage :

Les femmes âgées de 35 à 40 ans avaient 2 fois plus de risque d'accoucher un enfant atteint d'une atrésie de l'œsophage par rapport aux mères de moins de 20 ans.

Tandis que les femmes âgées de plus de 40 ans avaient 3 fois plus de risque.

- Une augmentation statistiquement significative de 43% du risque d'avoir une atrésie de l'œsophage chez les nouveau-nés a été constatée chez les mères nées dans les pays scandinaves par rapport à celles qui sont nées en dehors de ces pays [18].

8 - Les facteurs exogènes

- Ø L'exposition à la methimazole provoquerait une embryopathie spécifique, qui comprend atrésie de l'œsophage et fistule trachéo-œsophagienne, mais les données qui soutiennent cette association restent anecdotiques [19].
- Ø La carence en vitamine A a été suggérée comme facteur de risque de développer une atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne.
Une alimentation déficiente en vitamine A a été administrée à des rates gravides provoquant par la suite des anomalies congénitales graves chez la progéniture, y compris une agénésie du poumon et une fistule trachéo-œsophagienne [20].
- Ø L'éthylNitrosourée, un agent alkylant et mutagène, a induit une mutation récessive chez les souris entraînant un phénotype qui comprend une anomalie du septum trachéo -œsophagien associée à un syndrome de VACTERL [19].

D'autres facteurs de risque ont été suspectés notamment :

- Les techniques de fertilisation (ou procréation) in vitro augmentent le risque de survenue de l'atrésie de l'œsophage ainsi que de plusieurs autres malformations [21].
- Des intoxications ou expositions maternelles à l'alcool, le tabac ou certaines molécules médicamenteuses ou toxiques.
- Des maladies infectieuses maternelles.

Aucune étude n'a permis d'identifier formellement la causalité de ces facteurs [22].

VI. PHYSIOPATHOLOGIE

1 - In utéro

L'hypotrophie des nouveau-nés ayant une atrésie de l'œsophage est une donnée commune à toutes les séries. Dans la population normale, 6 à 10% des nouveau-nés sont hypotrophes. Ce chiffre peut atteindre 62% en cas d'atrésie de l'œsophage.

Wesson et al ont montré, chez le rat, que la ligature in utéro de l'œsophage entraîne une réduction du gain pondéral. Ils formulent l'hypothèse que l'hypotrophie des enfants atteints d'atrésie de l'œsophage est secondaire à l'impossibilité de déglutir le liquide amniotique.

Cette hypothèse est séduisante, puisqu'on sait, que chez un fœtus normal, le liquide amniotique, est dégluti dès la dix-septième semaine de la gestation et absorbé au niveau intestinal. L'importance de ces phénomènes augmente progressivement au cours de la grossesse avec la maturation de la motricité et de l'activité enzymatique intestinale.

En fin de grossesse, le fœtus puiserait environ 13% de ses besoins en acides aminés par voie digestive dans le liquide amniotique dégluti.

Chez le fœtus atteint d'atrésie de l'œsophage, l'absence de déglutition, et donc d'absorption du liquide amniotique, pourrait être responsable de l'hydramnios [10].

2 - A la naissance

La salive déglutie remplit rapidement le cul de sac œsophagien supérieur, qui est borgne, et le carrefour pharyngé.

Le surplus de salive est recraché ou passe dans la trachée par fausse route. S'il existe une fistule oeso-trachéale supérieure, elle alimente directement la trachée.

Toute tentative d'alimentation se solderait immédiatement par une inondation pulmonaire.

L'existence d'une fistule oeso-trachéale inférieure a deux conséquences.

- Le liquide gastrique, par le biais du reflux gastro-œsophagien constant chez ces enfants, peut refluer dans les voies aériennes et les poumons. Son acidité est responsable d'importantes lésions de la muqueuse bronchique et des alvéoles (figure 10).
- La fistule oeso-trachéale inférieure est responsable de vol ventilatoire puisqu'elle laisse passer l'air de la trachée vers l'estomac. La distension gastrique et abdominale qui en résulte surélève les coupes diaphragmatiques et diminue leur ampliation, majorant ainsi l'hypoventilation alvéolaire.

Néanmoins, en ventilation spontanée, l'élévation de la pression intra gastrique diminue le débit de la fistule ; il s'établit un équilibre entre la pression intra gastrique et la pression dans les voies aériennes qui permet une ventilation correcte.

Cet équilibre peut être rompu lorsqu'une ventilation artificielle est nécessaire par l'importance des lésions pulmonaires. Dans ces cas des pressions ventilatoires faibles sont conseillées.

La réalisation d'une gastrostomie, dont le résultat attendu serait une amélioration de la condition ventilatoire par décompression de l'estomac, aggrave

en fait les conditions ventilatoires en augmentant la perte de charge gastrique par l'équivalent d'une fistule trachéale externe.

La gastrostomie a l'autre inconvénient de diminuer la pression du sphincter inférieur de l'œsophage, et donc de majorer le reflux gastro-œsophagien et le risque d'inhalation pulmonaire.

Seule l'obturation urgente de la fistule permet, en supprimant la fuite aérienne, de ventiler ces enfants dans les meilleures conditions possibles et supprime le risque d'inondation pulmonaire par le liquide gastrique. Les lésions pulmonaires secondaires aux fausses routes ou au reflux gastro-œsophagien font le lit des infections qui aggravent encore la situation [10].

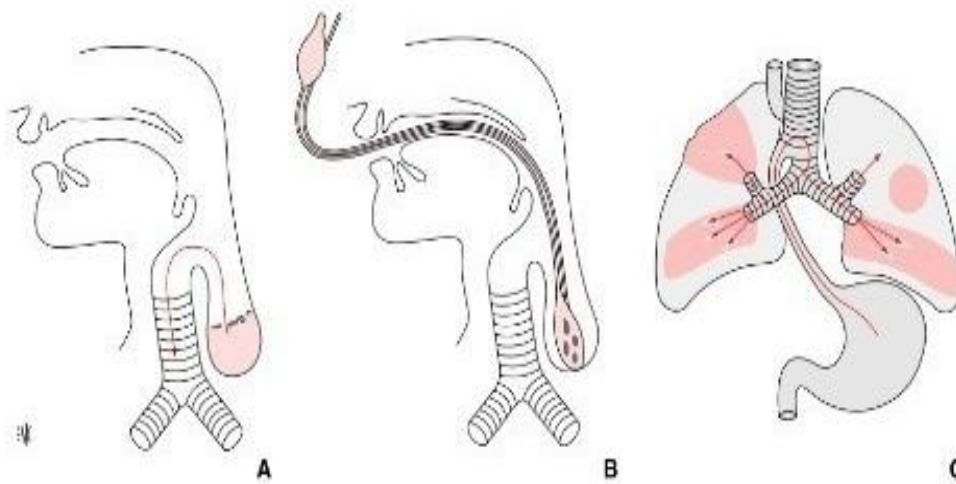


Figure 10 : Les risques pulmonaires de l'atrésie de l'œsophage [10].

A : Fausses routes

B : Prévention par aspiration des culs de sac œsophagien.

C : Inhalation du liquide gastrique par le biais de la fistule oeso trachéale.

3- A distance

Des troubles prolongés de la déglutition ont été observés, qui pourraient être la conséquence directe de la malformation perturbant in utéro la maturation de la déglutition.

Le reflux gastro-œsophagien peut être la conséquence des modifications anatomiques de la région hiatale après la traction réalisée sur l'œsophage inférieur pour réaliser l'anastomose. Il est aggravé par des troubles congénitaux de la motricité œsophagienne.

La dyskinésie trachéale (ou trachéomalacie), définie par un collapsus expiratoire excessive réduisant le calibre de la trachée de plus de la moitié de sa dimension initiale observée à l'inspiration, est certainement favorisée par l'acte opératoire au cours duquel on dissèque la face postérieure de la trachée.

Néanmoins, des anomalies congénitales de la paroi trachéale ont très probablement leur part de responsabilité dans les troubles de la motricité trachéale.

Nakazato a observé des anomalies structurales de la paroi trachéale, en particulier de l'innervation intrinsèque de la membraneuse, suggérant une anomalie de séparation entre l'œsophage et la trachée [10].

VII. CLASSIFICATION

La classification originale par Vogt qui a été publiée en 1929 est encore utilisée aujourd'hui. Ladd en 1944 et Gross en 1953 ont modifié la classification, alors que Kluth en 1976 a publié « L'Atlas de l'atrésie de l'œsophage », qui comprend 10 types principaux, chacun avec de nombreux sous-types qui se fondent sur la classification de Vogt [23].

La classification des anomalies de l'atrésie de l'œsophage est déterminée par la localisation de l'atrésie ainsi que la présence d'une fistule avec la trachée.

A cet égard, on distingue cinq variantes (figure 11) :

1 - TYPE I. Atrésie de l'œsophage isolée sans fistule (7%, Vogt II, Gross A)

Les culs de sac œsophagiens supérieur et inférieur sont borgnes sans fistule trachéo-œsophagienne. Le segment de l'œsophage proximal est dilaté et à paroi épaisse et se termine généralement plus haut dans le médiastin postérieur aux alentours de la deuxième vertèbre thoracique.

L'œsophage distal est court et met fin à une distance variable au-dessus du diaphragme. La distance entre les deux extrémités permettra de déterminer si une réparation primaire est réalisable (rarement) ou si une anastomose primaire différée ou un remplacement œsophagien doivent être effectuées.

Il est important d'exclure une fistule trachéo-œsophagienne proximale dans ces cas [23].

2-TYPE II. Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne proximale (2%, Vogt IIIa, Gross B)

Cette anomalie rare doit être distinguée de la variété isolée. La fistule est située à 1-2 cm au-dessus de l'extrémité distale de l'œsophage [23].

3-TYPE III. Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne distale (86% Vogt IIIb, Gross C)

Il s'agit de la variété la plus commune dans laquelle l'œsophage proximal est dilaté, et sa paroi musculaire épaisse se termine dans le médiastin supérieur à peu près au niveau de la troisième ou de la quatrième vertèbre thoracique.

L'œsophage distal, qui est plus mince et plus étroit, pénètre dans la paroi postérieure de la trachée au niveau de la carène ou plus communément un à deux centimètres plus près de la trachée. La distance entre l'œsophage proximal et la fistule trachéo-œsophagienne distale est très variable.

Très rarement la fistule distale peut être obstruée ou effacée menant à l'erreur de diagnostic préopératoire d'une atrésie isolée [23].

4-TYPE IV. Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne proximale et distale (<1% Vogt IIIa, Gross D)

Les culs de sac trachéo-œsophagiens communiquent avec la trachée, l'écart inter-œsophagien est le plus souvent réduit.

Dans beaucoup de cas l'anomalie a été mal diagnostiquée et gérée comme une atrésie proximale avec une fistule distale.

Avec l'utilisation croissante de l'endoscopie préopératoire, la reconnaissance précoce de la fistule "double" est faite et la réparation totale est réalisée à la phase initiale. Si la fistule proximale n'est pas identifiée en préopératoire, le diagnostic doit

être suspecté devant une importante fuite de gaz émanant de la poche supérieure pendant le façonnage de l'anastomose [23].

5 -Fistule trachéo-œsophagienne sans atrésie (4%, Gross E)

Il existe alors une connexion entre un œsophage anatomiquement intact et la trachée. La fistule peut être très étroite ou faisant de 3 à 5 mm de diamètre .Elle est généralement située dans la région cervicale inférieure.

Cette fistule est généralement unique, mais deux et même trois fistules ont été décrites [23].

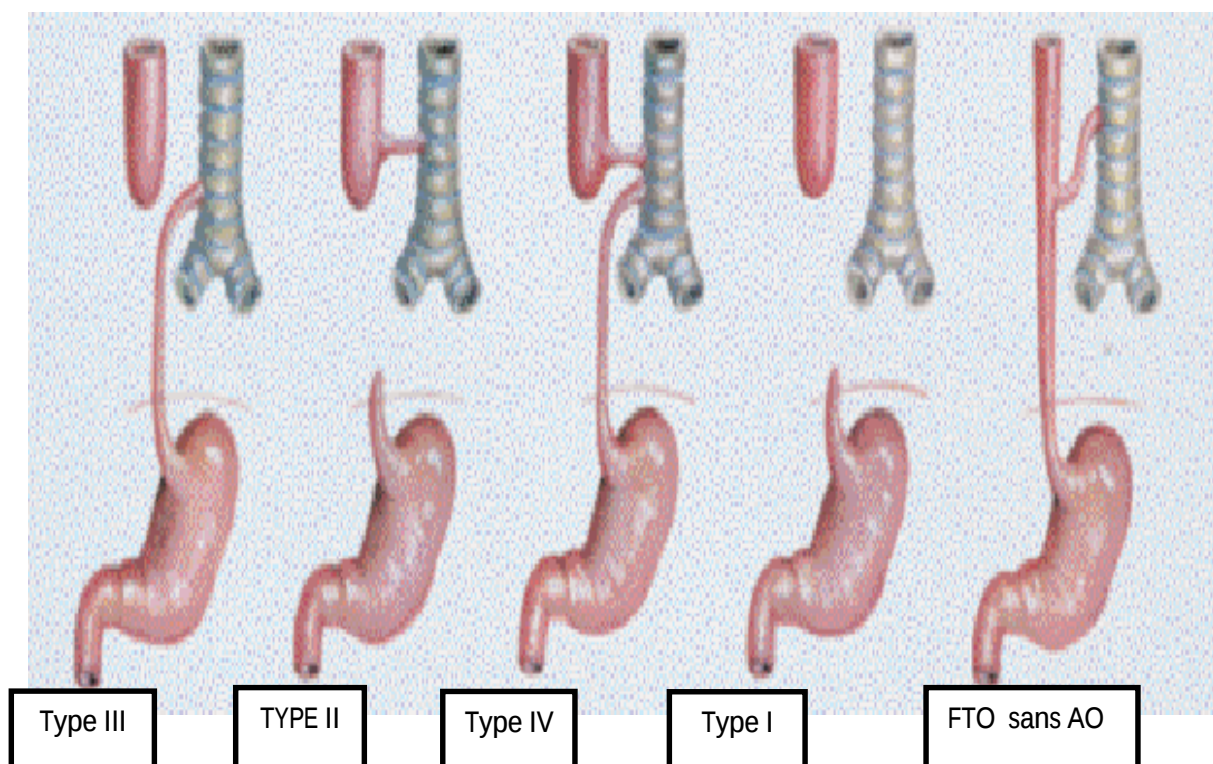


Figure 11: La classification anatomique des atrésies de l'œsophage [24].

VIII. EPIDEMIOLOGIE

L'atrésie de l'œsophage associée ou non à une fistule survient chez 1/2500 à 1/4000 naissances vivantes.

Plusieurs registres français et européens ont permis, depuis plusieurs années, une surveillance épidémiologique de la majorité des malformations congénitales dont l'atrésie de l'œsophage. Les résultats des différents registres montrent l'absence de variation importante de l'incidence (ou de la prévalence) de cette malformation depuis 3 à 4 décennies : elle concerne 2,12 pour 10 000 naissances vivantes de 1980 à 1995 (27 registres) contre 2,08 de 1995 à 2009 (43 registres).

La prévalence de l'atrésie de l'œsophage a été étudiée récemment au sein d'Eurocat [21] montrant une variation régionale (1,27 à 4,55 pour 10 000) avec une prévalence globale de 2,43 pour 10 000 naissances et une stabilité depuis plus de 2 décennies.

Le taux d'interruption médicale de grossesse pour une suspicion d'une atrésie de l'œsophage avait augmenté de 7,8 % à 27 % [25].

Selon le registre national français de l'atrésie de l'œsophage, la prévalence en 2008 était de 1,97 pour 10. 000 naissances vivantes. Les malformations associées étaient présentes dans 53 % des cas et la survie à 1 an était de 95 %. La mortalité était plus élevée chez les prématurés, les hypotrophes, mais pas chez les patients porteurs de malformations associées. Les formes avec fistule oeso-trachéale étaient les plus fréquentes avec 87 % des cas. La survie dans ce groupe n'était pas significativement différente des formes sans fistule [21].

Le taux de prévalence le plus haut en Europe a été enregistré en Finlande : 4,1 pour 10.000 naissances.

D'après 15 registres d'Eurocat, il existe une diminution de la prévalence au fur et à mesure des années :

ü 3,5 pour 10.000 entre 1980 et 1982.

ü 2,7 entre 1983 et 1985.

ü 2,5 entre 1986 et 1988.

10% des cas avaient des anomalies chromosomiques associés.

La moitié des cas avaient des malformations associées.

62 % des cas étaient de sexe masculin [26].

L'organisme américain, National Birth Defects Prevention Network (NBDPN) a calculé la prévalence de l'atrésie de l'œsophage de 2003 à 2007. Le taux était variable selon les régions entre 0,96 et 4,53 pour 10 000 naissances [21].

Tableau 1 : Le nombre de cas et la prévalence de l'atrésie de l'œsophage dans
différents pays européens [26].

Années	L'est de la Finlande		Hainaut		Paris		Florence		Dublin		Galway		Luxembourg	
	N	P(%)	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P	N	P
1980-82	12	6	14	5,6	15	2	9	3	30	3,9	3	4,5	0	0
1983-85	4	1,7	7	2,9	32	2,9	9	3,4	21	3,2	2	2,1	1	1,4
1986-88	5	1,9	7	2,7	23	2 ,1	4	1,5	17	2,7	2	3,2	3	3,7
Tous ces ans	21	3,1	28	3,7	70	2,4	22	2,7	68	3,3	7	3,1	4	1,8

IX. ETUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE

1 - Diagnostic positif

1 - 1 - Prénatal

1 - 1 - 1 - Echographie fœtale

Le diagnostic de l'atrésie de l'œsophage peut être suspecté avant la naissance par la constatation d'un petit estomac ou une image gastrique absente à l'échographie qui doit être réalisée après la 18^{ème} semaine de gestation [27].

L'atrésie de l'œsophage, à l'inverse de beaucoup d'autres anomalies congénitales, n'est pas détectée systématiquement en échographie obstétricale : elle est visualisée dans environ un tiers des cas [28].

Stringer et al 22 ont montré, dans l'unité de Harrison à San Francisco, que sur 87 fœtus présentant un petit estomac ou une image gastrique absente seulement 15 soit 17% avaient une atrésie de l'œsophage à la naissance [3].

L'atrésie de l'œsophage n'est pas la seule pathologie où l'estomac peut être absent à l'échographie fœtale ; les autres causes peuvent être soit des altérations de la déglutition (troubles neurologiques, arthrogrypose, Syndrome de Pena-Shokeir, fentes faciales), des masses thoraciques compressives et surtout de l'oligoamnios [29].

La présence uniquement d'hydramnios ne suffit pas pour suspecter le diagnostic. (1 % d'incidence) [23]. L'hydramnios peut être vu dans une grande variété de troubles: un seul fœtus seulement sur 12 avec hydramnios avait une atrésie de l'œsophage, selon la série de Kronemer et Snyder-Warwick [30].

Les causes d'hydramnios sont multiples : maternelles, placentaires ou fœtales. Les obstacles digestifs en représentent moins de 10 %.

Un hydramnios est présent dans 95 % des atrésies de l'œsophage sans fistule distale et dans 35 % des atrésies avec fistule distale.

Pour améliorer le taux de diagnostic prénatal, l'échographie de la région cervicale permet une bonne visualisation du cul de sac œsophagien supérieur.

Cette méthode rapportée par Kalache et Al, consiste à la visualisation de la poche supérieure de l'œsophage atrésié durant la déglutition, c'est le « pouch-sign » ou « signe de poche ».

Toutefois, l'association de petit estomac ou d'image gastrique absente à un hydramnios a une valeur prédictive positive de 56% [31].

Le diagnostic repose alors sur les signes suivants : la présence d'un hydramnios, d'un estomac de petite taille, voire absent, et la mise en évidence d'une structure liquidienne visible en situation cervicale ou médiastinale (« *pouch-sign* »).

Le diagnostic échographique reste difficile car :

1. Il y a souvent une fistule trachéo-œsophagienne (90% des cas) qui permet le passage du liquide amniotique et, en conséquence, elle provoque une distension de l'estomac.

2. Même en cas d'atrésie sans fistule, une distension gastrique modérée peut se produire, comme une conséquence de la sécrétion gastrique.

3. L'hydramnios et l'absence de visualisation de la poche gastrique sont rares avant le troisième trimestre de la grossesse [31].

Jeong Woo Park et al ont réalisé une étude rétrospective sur 121 femmes enceintes qui ont présenté un hydramnios entre Mars 1996 et Avril 2011. Ils ont montré l'intérêt de la mesure de la circonférence abdominale lors de l'échographie prénatale. La présence d'une petite circonférence abdominale, inférieure au 10ème percentile, est plus spécifique au diagnostic lorsqu'elle s'associe à une petite image gastrique : 98,6% de spécificité. La présence uniquement d'une image de petit estomac est moins spécifique : 97,2% de spécificité [32].

Ainsi, l'intérêt du diagnostic anténatal est d'orienter la mère, en cas de suspicion d'atrésie de l'œsophage, vers un centre spécialisé afin que l'enfant soit pris en charge dès la naissance par une équipe chirurgicale pédiatrique [28].

1-1-2- Imagerie par résonance magnétique

Le diagnostic peut être également réalisé en utilisant l'imagerie par résonance magnétique (IRM) fœtale, notamment lorsque l'œsophage n'est pas vu en totalité à l'échographie.

L'IRM occupe une place indiscutable dans le diagnostic prénatal de nombreuses pathologies. Si le système nerveux central a été sa première cible, son champ d'application s'est élargi au tube digestif grâce à l'emploi de séquences ultrarapides.

Langer et al, sur une série de 10 fœtus suspects d'atrésie de l'œsophage, ont pu attribuer à l'IRM une sensibilité de 100 %, une spécificité de 80 %, une valeur prédictive positive de 83 % et une valeur prédictive négative de 100 %.

Ces chiffres optimistes doivent être pondérés par le faible effectif de leur étude.

Cependant, la valeur de l'IRM apparaît indiscutable. La dilatation du pharynx et de l'œsophage proximal est facilement visualisée par l'emploi de séquences fortement pondérées T2 de type HASTE, True FISP ou RARE (pour Siemens). Le caractère très court des séquences (de l'ordre de la seconde) autorise une approche dynamique de la déglutition du fœtus (figure 12,13). Il reste cependant que la visibilité et la morphologie de l'œsophage fœtal normal en IRM n'ont jamais été rapportées [33].

L'IRM peut montrer clairement les culs de sacs supérieur et inférieur, ainsi que le bon fonctionnement de l'œsophage, et a un avantage évident dans la mesure de la longueur des culs de sacs ainsi que l'écart existant entre les deux, ce qui est impossible avec l'échographie.

L'IRM a comme inconvénient de ne pas montrer clairement la fistule entre l'œsophage et la trachée. Malgré cela, elle reste une modalité prometteuse pour le diagnostic de l'atrésie de l'œsophage.

La suspicion ou la certitude diagnostique d'une atrésie de l'œsophage impose une information parentale, la réalisation d'un caryotype et la planification de la naissance dans une maternité de niveau III pour la prise en charge immédiate par une équipe médico-chirurgicale entraînée.

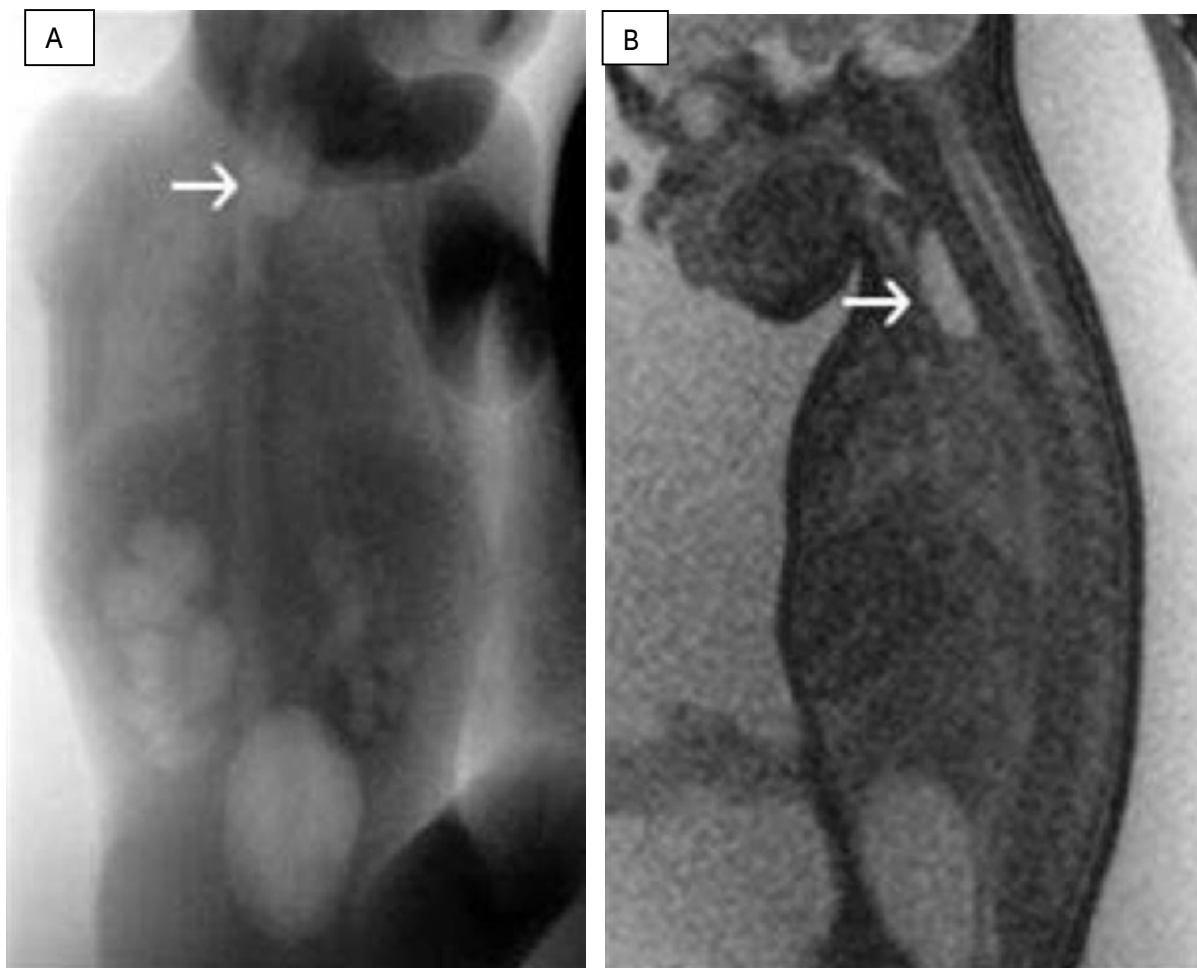


Figure12 :

A. Coupe IRM sagittale en séquence TRUFISP : dilatation de l'œsophage thoracique proximal avec aspect de cul-de-sac, excès de liquide amniotique.

B. Coupe IRM coronale en séquence RARE: dilatation du pharynx et de l'œsophage proximal avec aspect de cul-de-sac, mauvaise visibilité de l'estomac et dilatation pyélo-calicielle bilatérale [33].



Figure 13 :

- A. Coupe IRM coronale en séquence HASTE : visibilité de l'œsophage thoracique proximal, hydramnios.
- B. Coupe IRM coronale en séquence TRUFISP: dilatation pharyngée, visibilité de l'œsophage thoracique proximal, estomac de petite taille, hydramnios [33].

1-2- A la naissance

1-2-1- Le diagnostic clinique

En salle de travail, le passage d'une sonde digestive souple fait partie des gestes systématiquement réalisés chez le nouveau-né pour vérifier la perméabilité œsophagienne. Le diagnostic de l'atrésie de l'œsophage est évoqué devant une butée de la sonde œsophagienne lors du test de perméabilité. La sonde ne peut passer au-delà de 11 ou 12 centimètres à partir des arcades dentaires [28].

Au moindre doute, il faut pratiquer le test à la seringue qui consiste à l'injection de 5 ml d'air dans la sonde et à l'auscultation épigastrique au moment de l'injection. On constatera alors un silence épigastrique. Cette technique permet de s'assurer de la bonne position de l'extrémité de la sonde au niveau de l'estomac. L'atrésie de l'œsophage est suspectée lorsque la sonde ne progresse pas [28].

Le test à la sonde est soumis à deux erreurs diagnostiques :

- Un enroulement de la sonde dans le cul de sac supérieur si la sonde est trop molle.
- Le passage de la sonde à travers la fistule trachéo-œsophagienne donnant une fausse impression d'un œsophage intact [3].

Si le diagnostic n'est pas suspecté dès les premières minutes suivant la naissance le nouveau-né va rapidement présenter des troubles de la déglutition, une hyper sialorrhée, voire des troubles respiratoires en rapport avec une pneumopathie d'inhalation. Si la fistule oeso-trachéale est isolée, le diagnostic est plus souvent retardé avec des épisodes de toux lors de l'alimentation ou secondairement des pneumopathies récidivantes [28].

La perméabilité du canal anal doit être absolument vérifiée à l'examen clinique [28].

Il faut rechercher également les anomalies chromosomiques associées telles la trisomie 21 et 18. La présence de deux malformations ou plus à l'examen clinique doit faire rechercher plusieurs syndromes ou associations tels:

*VACTERL (anomalies vertébrales, atrésie anale, malformations cardiaques, fistule trachéo-œsophagienne, anomalies rénales, anomalies des membres)

* CHARGE (Colobome de l'œil, anomalies cardiaques, atrésie des choanes, retards de croissance et psychomoteur, anomalies génitales, anomalies de l'oreille et la perte auditive)

*Potter's (agénésie rénale, hypoplasie pulmonaire, dysmorphie faciale)

*SCHISIS (malformation du tube neural, fente labio-palatine, hernie diaphragmatique congénitale, hypoplasie génitale) [22].

1-2-2- Diagnostic radiologique

- Radiographie standard

Même si le diagnostic clinique semble évident, il doit être confirmé au moins par une radiographie thoraco abdominale de face et de profil centrée sur D3 D4.

Elles sont réalisées au mieux avec une sonde œsophagienne en place, après avoir injecté un peu d'air dans la sonde, de façon à distendre le cul-de-sac supérieur et donner un contraste négatif. Il est impératif pour le cliché de face d'inclure l'abdomen pour évaluer l'aération digestive.

Sur la radiographie du thorax, on peut identifier une poche borgne remplie d'air, située dans le médiastin supérieur, en arrière de la trachée et correspondant au cul-de-sac proximal.

La sonde digestive s'enroule dans ce cul-de-sac, généralement entre la 2^{ème} et la 4^{ème} vertèbre dorsale, ce qui constitue un argument diagnostique important (figure 14).

Dans ce cas, il faut analyser l'aération des structures digestives sous-diaphragmatiques :

- s'il n'y a pas d'aération digestive, il s'agit soit d'une atrésie de l'œsophage pure (type I), soit d'une atrésie de l'œsophage avec fistule oeso-trachéale sur le cul-de-sac proximal (type II).
- s'il existe de l'air en quantité importante dans l'estomac et dans l'intestin grêle, l'atrésie de l'œsophage s'associe à une fistule oeso-trachéale s'abouchant dans le cul-de-sac distal (type III ou IV) (figure 15).

Lorsque l'air stagne dans l'estomac et le distend, il faut évoquer une atrésie duodénale associée, ce qui nécessite de réaliser une échographie abdominale pour apprécier la morphologie du duodénum.

Sur la radiographie de thorax de face, la position de la crosse de l'aorte doit, si possible, être précisée. En effet, la voie d'abord chirurgicale est habituellement droite et pourrait être rendue difficile en cas d'arc aortique anormal [28].

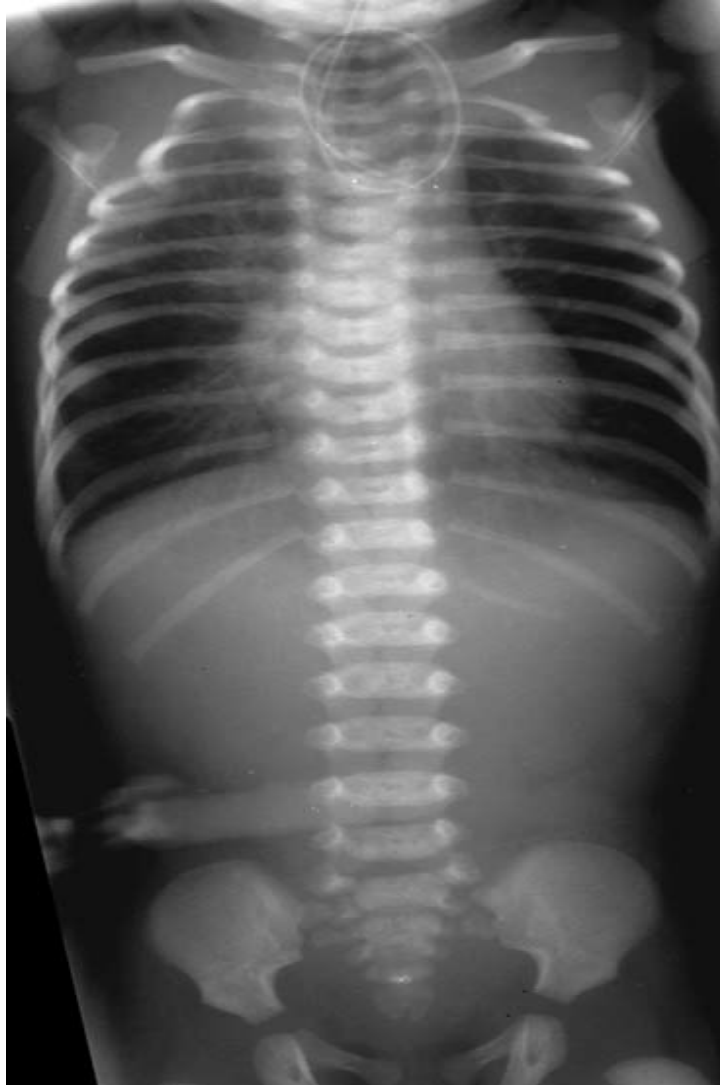


Figure 14: Radiographie thoraco-abdominale de face montrant une boucle de la sonde digestive dans le cul-de-sac proximal sans aération de l'intestin en aval :
atrésie de l'œsophage type I [28].



Figure 15 : Radiographie thoraco-abdominale de face : la sonde est bloquée dans le cul-de-sac proximal et l'aération du tube digestif est en faveur d'une fistule oeso-trachéale distale : atrésie de l'œsophage type III (CHU HASSAN II).

- Autres explorations

L'opacification digestive, dès l'instant où il existe une suspicion d'atrésie de l'œsophage, est dangereuse et le plus souvent inutile. En effet, il existe un risque accru d'inhalation avec, en particulier si un produit de contraste hydrosoluble est utilisé, le danger est de provoquer des lésions bronchiques.

L'échographie cardiaque et médiastinale permet de préciser la morphologie et la situation de l'aorte thoracique et d'apprécier la position du cul-de-sac proximal.

L'IRM n'a aucune indication dans ce bilan initial [28].

La trachéobronchoscopie a été proposée comme méthode d'imagerie pour détecter l'atrésie de l'œsophage pendant la période préopératoire. Cette technique est utilisée pour préciser l'anatomie de la fistule trachéo-œsophagienne par rapport à la carène, pour identifier d'autres anomalies des voies respiratoires et pour obstruer la fistule trachéo-œsophagienne avec un ballon [34,35].

1-3- Diagnostic tardif

Il arrive rarement qu'une atrésie ne soit pas détectée à la naissance à cause de non vérification de la perméabilité œsophagienne. Dans ce cas on peut voir apparaître chez le nouveau-né une hyper salivation du fait de l'accumulation de la salive dans le cul de sac supérieur de l'œsophage qui reflue vers la bouche. On peut également voir apparaître un encombrement bronchique accompagné de toux voir d'accès de cyanose qui traduisent alors les fausses routes salivaires.

Cette toux ou ces accès de cyanose deviennent préoccupants lors de la première tentative d'alimentation qu'il faut interrompre au plus vite afin de reprendre les investigations [10, 36].

2 - Diagnostic différentiel

Les différents diagnostics différentiels de l'atrésie de l'œsophage sont :

- La fente laryngo-trachéo-œsophagienne : c'est une anomalie médiane entre le larynx, la trachée postérieure et la paroi antérieure de l'œsophage. A l'échographie néonatale on note la présence d'hydramnios et d'une petite image gastrique.

En postnatal, elle se caractérise par la fréquence des aspirations après le repas. D'autres anomalies y sont associées notamment une fistule trachéo-œsophagienne.

- L'anneau œsophagien : il s'agit d'une obstruction partielle périphérique de la lumière œsophagienne causée par un tissu membraneux ou diaphragmatique. Généralement, elle est asymptomatique sinon elle se manifeste par des vomissements répétés, dysphagie et parfois elle nécessite des aspirations plus tardives dans la vie.
- La sténose de l'œsophage : c'est un rétrécissement de la lumière de l'œsophage causée par une variété de processus pathologiques intrinsèques et extrinsèques.
- Le diverticule œsophagien : Il peut être présent à la naissance, mais devient plus symptomatique chez l'adulte, elle se caractérise par une dysphagie, des douleurs thoraciques, des vomissements et parfois une pneumonie.
- Les duplications œsophagiennes tubulaires. Ces lésions sont souvent asymptomatiques et sont le plus souvent identifiées par hasard à l'autopsie.

- L'œsophage court congénital. Un œsophage anormalement court est accompagné d'un emplacement intra-thoracique d'une partie de l'estomac. Les symptômes sont souvent présents à la naissance et comprennent le reflux gastro-œsophagien et les vomissements.
- L'agénésie et l'atrésie trachéale. Les signes prénataux peuvent inclure des poumons hyper échogènes, un diaphragme aplati, oligo-ou hydramnios, et des importants mouvements de respiration. Les symptômes post-natals sont représentés par une détresse respiratoire sévère, une cyanose, un cri absent, et l'échec de la ventilation malgré l'intubation trachéale [37].

X. BILAN PREOPERATOIRE

1 - Bilan des malformations associées

1-1 L'examen clinique

On reconnaît facilement :

- ü Une dysmorphie faciale qui peut évoquer une anomalie chromosomique.
- ü Une imperforation anale.
- ü Une agénésie radiale.
- ü Une ambiguïté sexuelle.
- ü Une atrésie des choanes.

1-2 La radiographie thoraco abdominale de face

Elle permet de :

- ü Rechercher une atrésie duodénale,
- ü Déceler les malformations costo-vertébrales,
- ü Déterminer la position de la crosse de l'aorte. Celle-ci est souvent négligée dans l'enquête recherchant les anomalies associées à l'atrésie de l'œsophage. La présence d'un arc aortique droit est plus souvent découverte lors de l'intervention chirurgicale de l'atrésie de l'œsophage [35].
- ü Faire le diagnostic différentiel avec une perforation œsophagienne iatrogène qui doit être évoquée lorsque la position de la sonde digestive est inhabituelle : situation trop haute ou trop basse par rapport à D2–D4, trop postérieure, difficulté à visualiser le cul-de-sac supérieur après l'injection d'air, voire pneumo médiastin ou pneumothorax [28].

1-3 L'échocardiographie

Elle permet de :

- ü Déceler les malformations cardiovasculaires qui sont les plus fréquemment associées à cette pathologie (23% des cas) [35].
- ü Déterminer le positionnement de l'arc aortique.

La présence de l'arc aortique à droite a été retrouvée chez 2,5% des 476 nourrissons avec atrésie de l'œsophage. [38]

Si le diagnostic positif d'un arc aortique droit est fait en préopératoire, la réparation chirurgicale doit être réalisée à travers une thoracotomie gauche [3].

1-4 L'échographie abdominale

Elle apprécie la morphologie du duodénum quand une atrésie duodénale est suspectée à la radiographie standard. Elle permet aussi de vérifier la présence des deux reins et de dépister une dilatation des voies urinaires [4].

2- Endoscopie préopératoire

Il y a un débat considérable concernant la valeur de l'endoscopie préopératoire dans l'atrésie de l'œsophage. Il y a les partisans de l'œsophagoscopie de routine, alors que d'autres préconisent la trachéobronchoscopie préopératoire. Cette dernière permet de :

- ü Déterminer le siège de la fistule trachéo-œsophagienne.
- ü Exclure une éventuelle fistule du cul de sac supérieur.
- ü Chercher la présence de trachéomalacie.

Comme l'incidence d'une fistule du cul de sac supérieure est inférieure à 2%, tandis que celle de l'atrésie de l'œsophage isolé, est au moins de 13%, Lewis spitz préfère réserver l'endoscopie préopératoire au type I [3].

Par contre, une étude a été réalisée, entre 1997 et 2003, à Bambino Gesù Childrens' Hospital à Rome portant sur 62 patients ayant une atrésie de l'œsophage et qui ont tous bénéficié d'une trachéo-bronchoscopie, a montré que :

La trachéobronchoscopie était cliniquement utile dans 28 cas soit 45,2%, et que dans 15 cas soit 24,2% elle a eu un rôle crucial dans la modification de l'approche chirurgicale [39].

3- Scanner tridimensionnel préopératoire

Avant l'avènement des scanners multi barrettes, il avait été proposé de rechercher une atrésie de l'œsophage par une acquisition sagittale directe, celle-ci étant toutefois de réalisation difficile. Actuellement, les scanners de dernière génération permettent d'apporter des éléments diagnostiques complémentaires, en particulier avec les reconstructions en endoscopie virtuelle. Ceci n'est actuellement pas de pratique courante et la place de cet examen reste à préciser [28].

XI. MALFORMATIONS ASSOCIEES

Plus de 50% de nouveau-nés atteints d'atrésie œsophagienne ont une ou plusieurs anomalies associées. L'incidence des malformations associées à l'atrésie de l'œsophage est importante dans le type I (65%) et plus faible dans les autres types [35].

Les systèmes concernés sont les suivants :

1 - Les malformations cardiovasculaires

Elles sont les plus fréquentes, leur incidence varie entre 23% [35] et 29 % [3]. D'où l'intérêt de les rechercher avant l'intervention à l'examen clinique, à la radiographie thoraco –abdominale et à l'échographie cardiaque.

Nasr et al ont démontré en 2010 que la normalité des examens cliniques et radiologiques prédit l'absence d'anomalies cardiaques significatives à l'échocardiographie dans 100% des cas. Par conséquent, ces auteurs concluent que l'échocardiographie pré-chirurgicale de routine n'est pas toujours nécessaire, mais doit être réservée pour les nouveau-nés ayant un examen clinique et /ou radiologique anormal [40].

Les malformations cardiaques les plus fréquentes sont : la communication inter ventriculaire (CIV) suivi du canal artériel puis la tétralogie de Fallot [3].

La recherche des malformations vasculaires est souvent négligée dans l'enquête préopératoire. La présence d'un arc aortique droit est le plus souvent découverte lors de l'intervention chirurgicale [35].

Selon Babu et al, cette malformation vasculaire se produit dans 2,5% à 5% des cas de l'atrésie de l'œsophage, avec une plus grande fréquence chez les garçons. La méthode de choix pour détecter cette anomalie est l'échocardiographie, bien que

cette technique ne soit pas systématiquement utilisée lors de l'enquête d'évaluation préopératoire [41].

La présence de la veine cave supérieure à gauche (LSVC), résulte de la persistance de la veine cardinal antérieure gauche, est observée dans près de 10% des nourrissons atteints d'atrésie de l'œsophage. En fonction de la trajectoire de la veine cave supérieure gauche, les complications peuvent se produire, par exemple la thrombose du sinus coronaire et l'arythmie [42, 43].

2-Les malformations musculo-squelettiques

Leur fréquence varie entre 10% [3] et 18% [35]. Il peut s'agir d'anomalies vertébrales numériques ou morphologiques associées ou non à des anomalies costales (figure 16, 17).

Les héli-vertèbres non compensées entraînent aussi de lourds problèmes orthopédiques. Les anomalies de membres peuvent être présentes, essentiellement au niveau du rayon externe (l'agénésie radiale) (figure 18) [36].

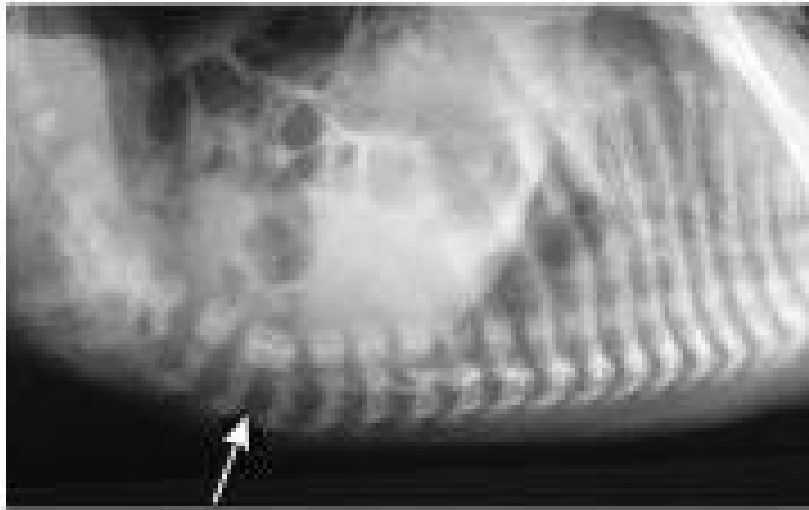


Figure 16 : Patient présentant une atrésie de l'œsophage avec une fusion L3-L4 [36]



Figure 17 : Patient présentant une atrésie de l'œsophage avec 13 paires de côtes
[36].



Figure 18 : Agénésie radiale constatée chez un patient porteur d'une atrésie de l'œsophage. [36]

3-Les malformations digestives

Leur fréquence varie entre 16% [35] 21,2 % [44] et 27% [3].

Les malformations ano-rectales sont les plus fréquentes et représentent 14% [3].

Les autres malformations sont représentées par l'atrésie duodénale, la malrotation intestinale, la sténose hypertrophique du pylore, et le pancréas annulaire [45].

Une autre malformation a été décrite en 2005 chez un nouveau-né présentant une fente labio-palatine, il s'agit du diverticule de Meckel [46].

4-Les malformations urogénitales

Elles varient entre 14% [35] et 15% [3].

Les malformations génitales sont représentées par la cryptorchidie, l'hypospadias et l'ambiguïté sexuelle [45].

Les malformations urinaires sont représentées par l'agénésie rénale unilatérale ou bilatérale, le rein poly kystique, le rein en fer à cheval et les anomalies de l'uretère [44].

5-Les autres malformations

On distingue :

- ü Les malformations du système nerveux : Hypoplasie du corps calleux, microcéphalie, hydrocéphalie. Elles représentent 7.1% [44].
- ü Les malformations de l'appareil respiratoire : les anomalies laryngées et l'agénésie pulmonaire [44].
- ü L'atrésie des choanes et la hernie diaphragmatique sont moins fréquentes : 2% [44] et 6% [3].
- ü Les malformations oro-faciales : dysmorphie faciale, bec de lièvre, narine surnuméraire, frein lingual [44, 45]

Un cas a été rapporté d'un nouveau-né présentant une agénésie du pavillon externe de l'oreille droite sans autres anomalies associées [47].

6 - Les associations malformatives

L'association VATER a été décrite pour la première fois par Quan et Smith en 1973.

Elle regroupe une combinaison d'anomalies, y compris des anomalies vertébrales(V), ano-rectales(A), trachéo-oesophagienne (TE) et rénale ou radial(R). Cette association a ensuite été étendue aux malformations cardiaques (C) et des membres (L=limb) pour former le VACTERL [23].

Le diagnostic est fait si le patient atteint d'une atrésie de l'œsophage dispose de 2 ou plusieurs anomalies des systèmes sus-cités à l'exception de la persistance du canal artériel et le foramen ovale perméable [35].

Ces différentes malformations sont associées de façon variable, mais leur connaissance est essentielle pour pouvoir les rechercher aussi bien en anténatal qu'en post natal.

L'incidence de cette association malformative représente 10% [3] avec un taux de mortalité accru de 24%, principalement en raison de la présence d'importantes anomalies cardiaques ou de multiples malformations associées.

Les autres associations malformatives qui peuvent accompagner l'atrésie de l'œsophage sont :

- ü L'association CHARGE qui regroupe un colobome, des malformations cardiaques, des atrésies choanales, des retards de croissance et psychomoteur, hypoplasie génitale et des déformations de l'oreille) [48].

Cette association a été présente dans 2% des cas, avec un haut taux de mortalité (70%), principalement liée à la présence d'importantes malformations cardiaques [3].

- ü Le syndrome POTTER comprend une agénésie rénale, une hypoplasie pulmonaire, un faciès dysmorphique typique [48].
- ü L'association Schisis (omphalocèle, une fente labiale et / ou palatine, hypoplasie génitale) [48].
- ü Le Feingold syndrome se caractérise par la combinaison variable de l'atrésie duodénale et de l'œsophage, une microcéphalie, des troubles d'apprentissage, la syndactylie et des malformations cardiaques [37].
- ü Le syndrome de Pallister-Hall est caractérisé par l'association d' hamartome hypothalamique, polydactylie centrale et post axiale, imperforation anale, des anomalies rénales et des anomalies trachéo-œsophagiennes [37].

Les anomalies trachéo-œsophagiennes les plus fréquentes sont les fistules trachéo-œsophagiennes.

L'association atrésie de l'œsophage et fistule trachéo-œsophagienne est rare [48].

XII. CLASSIFICATIONS PRONOSTIQUES

1 - La classification de Waterson

Elle a été proposée en 1962 et comporte 3 groupes :

ü Groupe A : le poids à la naissance est supérieur à 2500 g sans pneumopathie ni autre malformation associée.

ü Groupe B :

1. Poids à la naissance est entre 1800 et 2500 g.

2. Poids à la naissance est plus de 2500g associé à une pneumopathie modérée ou à une malformation congénitale.

ü Groupe C

1. Le poids de naissance est de moins de 1800 g.

2. Le poids de naissance est supérieur à 1800g associé à une pneumonie sévère ou une malformation congénitale grave.

Le taux de survie est de 95 % pour le groupe A, 68% pour le groupe B et seulement 6% pour le groupe C.

Pendant les 40 années suivantes , il y a eu une amélioration remarquable du taux de survie globale due au diagnostic précoce, transfert rapide , l'amélioration des soins préopératoires , le diagnostic et le traitement des anomalies associées ainsi que les progrès réalisés dans les techniques d'anesthésie et de soins intensifs néonataux [23].

2 - La classification de spitz

Lewis Spitz a proposé plus tard une classification plus simple qui comprend 3 groupes :

- ü Groupe I : Le poids à la naissance est supérieur à 1500 g sans anomalie cardiaque majeure.
- ü Groupe II : Le poids à la naissance est inférieur à 1500 g ou la présence d'une anomalie cardiaque majeure.
- ü Groupe III : Le poids à la naissance est inférieur à 1500 g associée à une anomalie cardiaque majeure.

L'anomalie cardiaque majeure a été définie comme une cardiopathie congénitale cyanogène qui nécessite un traitement palliatif ou une chirurgie correctrice ou comme une cardiopathie non cyanogène nécessitant un traitement médical ou chirurgical de l'insuffisance cardiaque.

Le taux de survie étant respectivement de 97%, 59% et 22 % dans les années 1980 mais s'est amélioré par la suite devenant 98%, 82 % et 50% [23].

3 - La classification de Montréal

Les facteurs tels que la dépendance à la ventilation mécanique (VM) et les anomalies congénitales associées sont considérées comme étant de grande signification pronostique .Les patients sont ainsi classés en :

- ü Groupe I : absence de dépendance ventilatoire et de malformations mineures ou majeures, ou présence d'une dépendance ventilatoire et absence de malformations mineures ou majeures.
- ü Groupe II : présence d'une dépendance ventilatoire et de malformations majeures, ou présence d'une malformation mortelle quel que soit le statut pulmonaire [35].

XIII. TRAITEMENT CHIRURGICAL

1 - Prise en charge préopératoire

Le but de la prise en charge initiale est d'assurer un conditionnement préopératoire optimal :

- ü L'installation du nouveau-né en position proclive dorsale à 45° ou demi-assise.
- ü L'aspiration continue du cul-de-sac supérieur par un tube de Replogle (figure 19) afin de réduire le volume des sécrétions salivaires et d'aspirer le contenu gastrique acide.



Figure 19 : Tube de Replogle [49].

Habituellement, un tube 10-F est utilisé si le poids du nouveau-né est supérieur à 1500g et 8-F si son poids est au-dessous.

- ü La pose de voie veineuse périphérique et/ou centrale.
- ü La surveillance des paramètres respiratoires et du ballonnement abdominal pour évaluer la tolérance d'une fistule œso-trachéale, et la surveillance de l'efficacité de l'aspiration du cul-de-sac supérieur.
- ü Le nouveau-né doit être rapidement transféré dans une unité de soins intensifs néonataux.

Certains auront besoin d'assistance respiratoire, en particulier ceux qui sont prématurés, ou qui ont des anomalies cardiaques associés, ou dont le diagnostic a été méconnu au début ou qui présentent une énorme distension gastrique.

- Les manipulations devraient être réduites à un minimum et une infirmière néonatale expérimentée devrait être affectée auprès du patient [23,36, 50].

2-Indications chirurgicales

2-1 Les formes de type C ou D

Les enfants sont opérés rapidement avec un rétablissement de la continuité au niveau de l'œsophage et fermeture de la fistule oeso-trachéale.

Une opacification digestive systématique est faite chez le nourrisson opéré d'une atrésie de l'œsophage de j6 à j8 du postopératoire.

Il est recommandé de réaliser cet examen à l'aide d'un produit hydrosoluble (en raison du risque de fistule médiastinale), mais certaines équipes, en l'absence de tout syndrome infectieux, utilisent une suspension barytée. Celle-ci recherche une fistule oeso-trachéale persistante, un lâchage de suture et une sténose anastomotique.

2-2 Les formes de type A ou B

Le rétablissement de la continuité n'est pas possible d'emblée. Une gastrostomie est mise en place pour permettre l'alimentation. Une opacification prudente du cul-de-sac supérieur peut être discutée pour rechercher une fistule dans le cas d'une forme de type B (figure 20).

Secondairement, une opacification par la gastrostomie permet de juger de la situation du cul-de-sac inférieur, ceci permet d'apprécier les possibilités d'intervention, avec discussion d'une plastie à l'aide d'un autre segment digestif, le plus souvent le côlon (figure 21) [28].

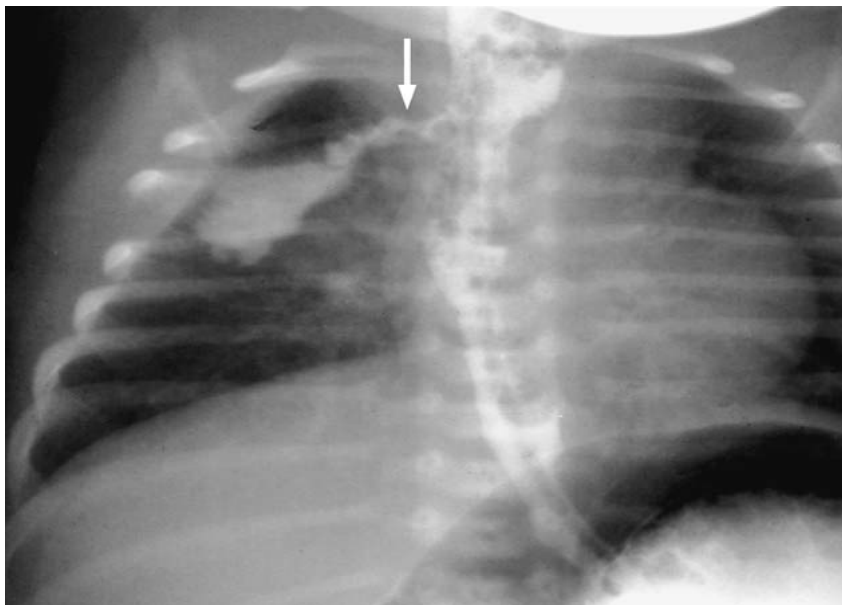


Figure 20 : Contrôle à j6 après anastomose termino-terminale d'une atrésie de l'œsophage: fuite du produit de contraste hydrosoluble dans le médiastin : lâchage de suture [28].



Figure 21: Contrôle secondaire d'une œsophagoplastie dans le cadre d'une atrésie de type A : celle-ci a été réalisée avec un segment colique, avec aspect en « cascade » du produit de contraste au niveau des haustrations [29].

3- Techniques chirurgicales

L'atrésie de l'œsophage nécessite une correction chirurgicale, généralement les 24 premières heures de vie, si possible.

Les nouveau-nés atteints d'atrésie duodénale associée, de distension abdominale progressive, ou qui ont besoin d'une ventilation en pression positive doivent subir une chirurgie. Le besoin de ventilation est plus fréquent chez les prématurés.

Chez les nouveau-nés pesant moins de 1500g, une ligature d'urgence de la fistule trachéo-œsophagienne peut à elle seule être une procédure de sauvetage et l'anastomose peut être réalisée en second temps.

La bronchoscopie est utile au début de la procédure afin de confirmer la position de la fistule trachéo- œsophagienne distale. Cela est également utile pour éliminer une fistule proximale rare.

La réparation peut être effectuée soit par thoracoscopie ou à travers une thoracotomie droite sauf si l'arc aortique est situé à droite [50,51].

3-1 Installation du malade

La position semi - couchée est la position de choix, avec le côté droit élevé à 45 ° et le bras droit placé sur la tête (figure 22).



Figure 22: Position du patient opéré d'une anastomose œsophago-
œsophagienne primitive pour atrésie de l'œsophage [36].

3-2 Anesthésie

L'anesthésie est maintenue au cours de l'intervention chirurgicale avec un agent anesthésique volatile.

Le nouveau-né est ventilé par une ventilation mécanique avec pression positive et hydraté avec une solution cristalloïde [50].

3-3 La thoracotomie

La thoracotomie est réalisée à travers une incision scapulaire droite au niveau du quatrième espace intercostal. Les différents plans musculaires sont parfois incisés mais il est préférable de les refouler sans sectionner leurs fibres musculaires (ce qui permet d'éviter les risques de scolioses ultérieures) [10].

3-4 L'abord du médiastin

Il peut être réalisé par voie trans-pleurale ou extra-pleurale. Cette dernière a pour avantage de minimiser le risque de lâchage de l'anastomose [10].

La veine azygos est ensuite repérée et ligaturée avant la division.

3-5 Le repérage et la cure de la fistule

Une fois la fistule trachéo-œsophagienne est repérée, elle sera ensuite sectionnée.

La réparation de la paroi trachéale se fait par des points de sutures non résorbables [36,51].

3-6 La réalisation de l'anastomose œsophagienne (figure 23)

L'œsophage proximal est alors identifié à l'entrée thoracique en demandant à l'anesthésiste de pousser vers le bas le tube présent dans la lumière de la poche œsophagienne proximale. Cette poche doit être mobilisée suffisamment pour permettre une anastomose avec l'œsophage distal.

L'anastomose œsophago-œsophagienne est réalisée par des points séparés en utilisant du fil résorbables 5.0. Un tube trans-anastomotique est souvent passé avant l'achèvement de l'anastomose. Il permettra une alimentation entérale précoce. Un drainage thoracique est ensuite mis en place [36, 51].

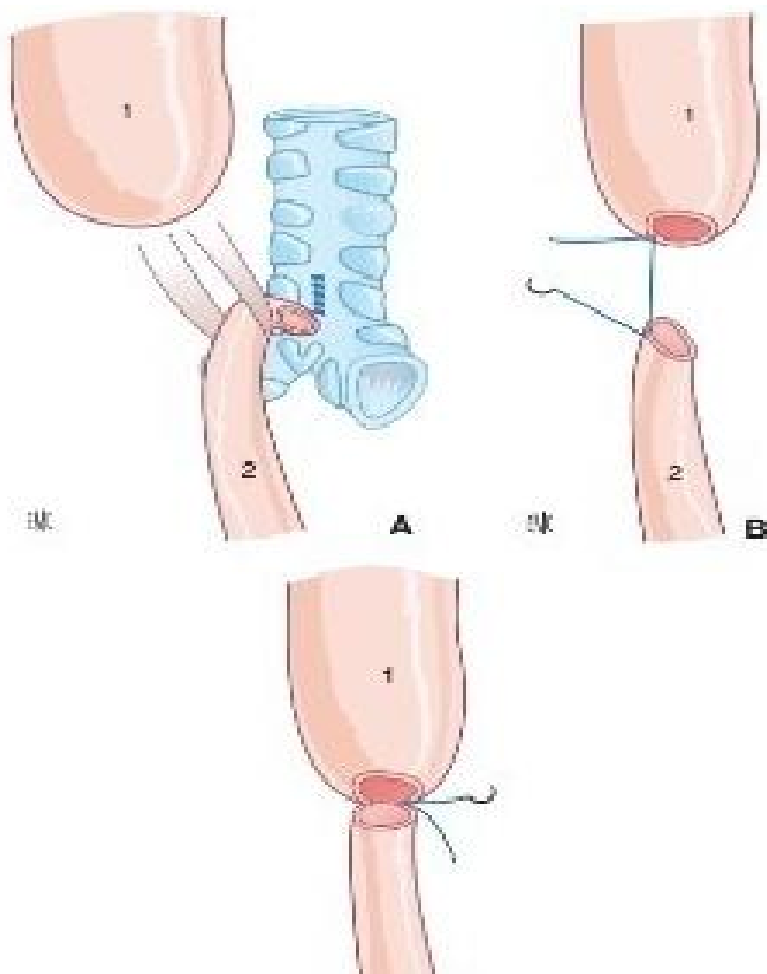


Figure 23 : Cure chirurgicale d'une atrésie de l'œsophage de type III [36].

1 : œsophage supérieur

2 : œsophage inférieur.

A : Séparation de l'œsophage de la trachée en fermant la fistule au ras de la trachée

B : Suture œsophago-œsophagienne.

3-7 L'atrésie de l'œsophage avec une distance entre les 2 culs de sacs supérieur à 3 vertèbres :

Dans ce cas particulier, un certain nombre de technique a été proposé :

- La dissection et la mobilisation de la partie distale de l'œsophage en utilisant des myotomies circulaires [50].
- La technique de FOKER et al qui consiste à l'utilisation de fils de traction externes pour allonger les parties de l'œsophage et les rapprocher l'une de l'autre et puis la réalisation de l'anastomose secondairement. La complication la plus redoutable avec cette technique est le lâchage des points de sutures. Pour éviter ceci une modification de la technique a émergé, qui consiste à la fixation de petits tubes de silicone aux deux bouts œsophagiens là où la tension est élevée [53].
- Nagaya et al ont proposé une méthode d'évaluation de la tension de l'anastomose en plaçant une agrafe métallique dans la trachée sur le site de la fistule et d'évaluer la distance entre ce clip et à la fois le site de l'anastomose et la jonction gastro-œsophagienne.

Cette méthode est basée sur la notion que l'étirement de l'œsophage est directement liée à la tension de l'anastomose et que cette information peut prédire les complications postopératoires possibles. Un étirement de moins de 5 mm est considéré comme bien toléré [52].

- L'oesophagostomie cervicale, longtemps réalisée dans ce cas de figure, n'a plus sa place aujourd'hui car elle sacrifie une longueur non négligeable du segment œsophagien supérieur, diminuant ainsi les chances d'une suture œsophago-œsophagienne ultérieure [36].

Lorsqu'il s'agit d'une atrésie de type I et qu'aucune fistule ne risque de léser les poumons, une sonde de Replogle est positionnée dans l'œsophage supérieur et mise en aspiration continue et le chirurgien réalise une gastrostomie d'alimentation (figure 24).

Il s'agit d'une gastrostomie chirurgicale dont la position doit tenir compte de l'éventualité d'un remplacement œsophagien ultérieur par du tissu gastrique ou colique. Lorsqu'il ne s'agit pas d'une atrésie de type I, la fistule oeso-trachéale est fermée, une gastrostomie est mise en place. La gestion de ces patients est ensuite identique à celle des patients avec atrésie de type I [36].

L'attitude thérapeutique secondaire sera réalisée soit par allongement ou remplacement œsophagien :

ü L'allongement de l'œsophage (figure 25) :

Il est possible d'attendre simplement que les culs de sac œsophagiens « grandissent » et se rapprochent l'un de l'autre afin de pouvoir réaliser une suture ultérieure sans trop de tension. Cependant cette technique nécessite d'attendre 2 à 4 mois en hospitalisation, avec un risque accru de pneumopathie d'inhalation, et la suture à terme n'est pas toujours réalisable. Pour ces raisons de nombreuses équipes ont proposé d'allonger les culs de sac œsophagiens artificiellement.

L'allongement peut se faire à l'aide de bougies introduites dans le cul de sac supérieur voire dans le cul de sac inférieur.

Ces techniques peuvent être associées à une dilatation hydrique du segment inférieur de l'œsophage voire même à un rapprochement des bougies à l'aide d'un champ électromagnétique.

Récemment des techniques plus sophistiquées de traction sont proposées. Elles imposent de réaliser une thoracotomie ou une thoracoscopie initiale afin de mettre en place les fils tracteurs sur les 2 segments œsophagiens. Ces fils sont soit fixés sous traction au fascia para-vertébral, soit extériorisés à la paroi thoracique au travers de tubes siliconés, permettant de les faire coulisser et d'exercer ainsi une traction sur les segments œsophagiens au travers de la peau [36].

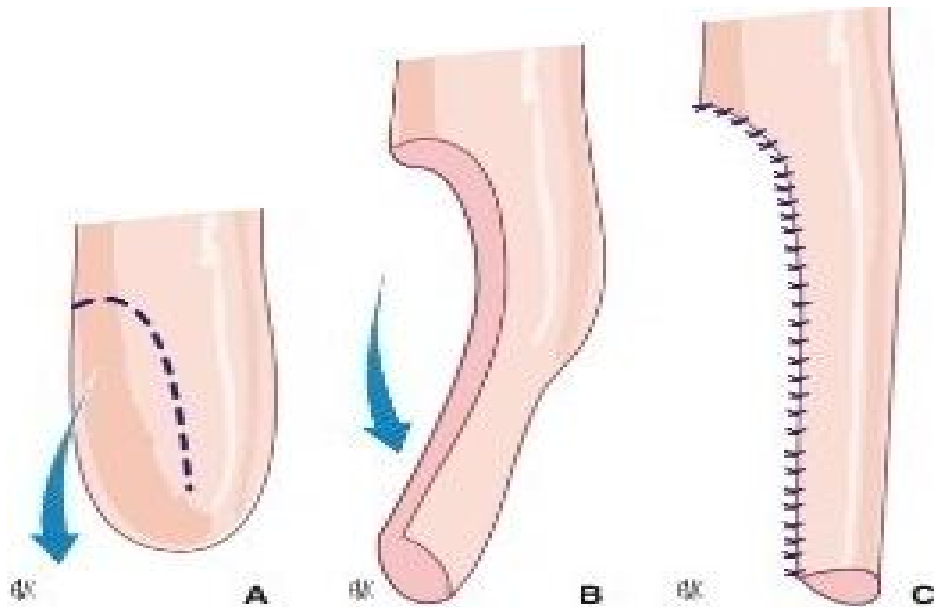


Figure 24: Technique d'allongement œsophagien [36].

A : L'œsophage supérieur est incisé selon les pointillés.

B : La partie incisée est basculée vers le bas.

C : Suture longitudinale de la partie de l'œsophage basculée permettant de gagner de la longueur sur l'œsophage supérieur. L'extrémité inférieure de la plastie est ensuite située à l'œsophage inférieur.

ü Le remplacement œsophagien :

Il est parfois envisagé en première intention, mais plutôt dans le cas où une technique d'allongement n'a pas été suffisante pour permettre une anastomose œsophago- œsophagienne, ou en cas de complication grave après une anastomose primitive ou secondaire ayant entraînée une perte d'une partie de l'œsophage natif. Deux organes sont principalement utilisés pour remplacer l'œsophage chez l'enfant c'est le colon et l'estomac.

Tableau 2 : Comparaison entre le remplacement oesophagien par greffon colique et gastrique [36].

Le remplacement œsophagien	Avantages	Inconvénients
Greffon gastrique	-Présence de nombreuses anastomoses artérielles et veineuses donc moins de risque d'ischémie post-opératoire. -Peut être utilisé dès la période néonatale. -Moins de fistule et de sténose anastomotique. -Contenu peu septique.	-Les sécrétions gastriques irritent en permanence l'œsophage cervical sus anastomotique et peut provoquer à long terme un endobrachyoesophage. - Nécessité d'un traitement antiacide prolongé. -Si l'estomac est utilisé dans sa totalité, sa présence dans la cavité thoracique peut entrainer une stase gastrique qui peut compromettre la croissance pulmonaire chez le petit enfant.
Greffon colique	-Pas de problème d'absorption ou de troubles digestifs. -Peut parfois être le seul organe utilisable en raison de la petitesse de l'estomac. -Pas de sécrétions acides donc pas d'irritation de l'œsophage.	-Des ulcères avec des complications hémorragiques voire des fistulisations dans les organes de voisinage ont été décrits. -septique -peu vascularisé donc fragile et donc plus de risque d'ischémie en post opératoire. -plus de risque de sepsis et de fistule. -a parfois tendance à se dilater et devenir « redondant »en dehors de tout obstacle.

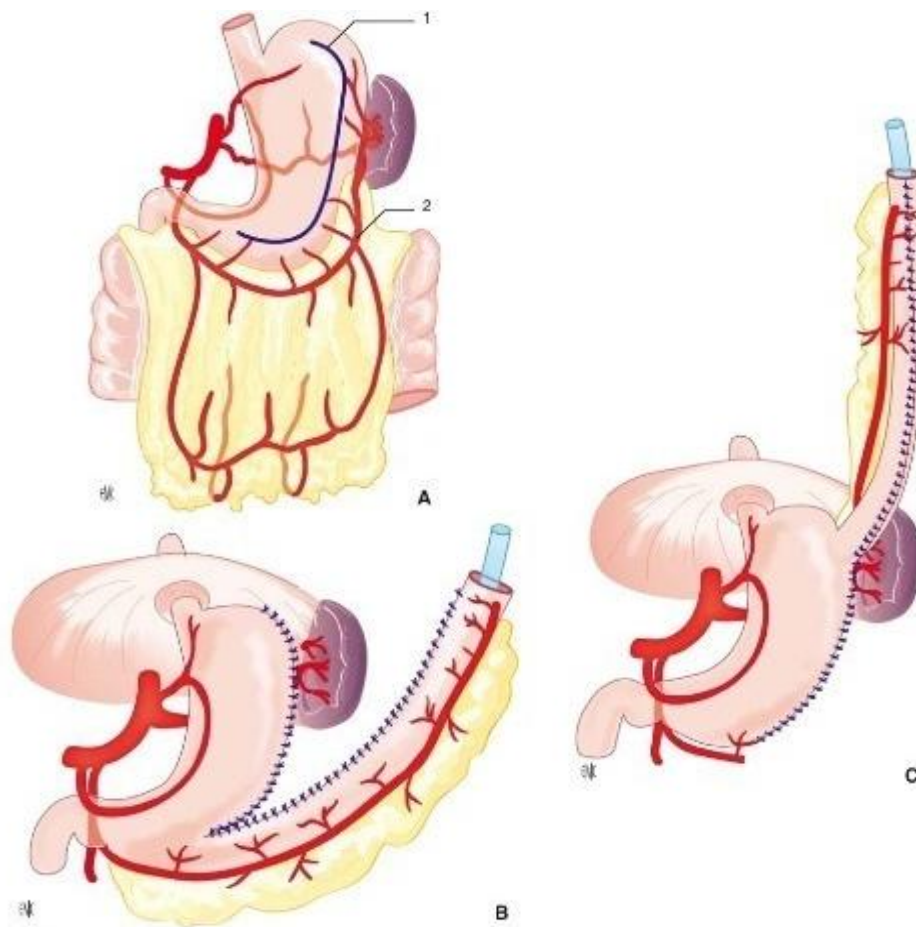


Figure 25 : Remplacement œsophagien par un tube gastrique [36].

A : Schéma de la zone de section de l'estomac le long de la grande courbure gastrique.

1. Trait de section

2. Artère gastro-omentale.

B : Aspect du tube gastrique iso-péristaltique après section.

C : Aspect du tube gastrique anti-péristaltique après section.

Ø L'emplacement du néo œsophage :

La plastie œsophagienne réalisée à partir du tissu gastrique ou colique peut être placée soit dans le médiastin, en lieu et place de l'œsophage natif, soit dans le thorax, soit en position retro sternale. Le fait de confiner la plastie œsophagienne dans un espace restreint comme le lit œsophagien peut parfois limiter sa dilatation ultérieure [36].

Ø Choix d'une technique de remplacement œsophagien :

Aucune technique de remplacement œsophagien n'est idéale. C'est pour cette raison que beaucoup de chirurgiens pédiatres tentent de ne pas y avoir recours, en cherchant à tout prix à conserver l'œsophage natif. C'est également pour cette raison que chaque chirurgien cherche à utiliser la technique dont son équipe a le plus l'habitude afin d'éviter toute complication ultérieure [36].

4-Le traitement par thoracoscopie

En 1999, Lobe et al ont été les premiers à réaliser une intervention mini invasive pour la cure de l'atrésie de l'œsophage, ensuite, il y a eu quelques séries de cas publiés sur cette technique [54].

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale avec intubation trachéale. Les opioïdes à base de fentanyl sont parfois préférées [44].

Le patient est installé en décubitus latéral gauche, le côté droit en haut pour faciliter l'exposition de l'œsophage. Trois trocars sont introduits pour accéder à la cavité thoracique. Le premier trocar, de 5 mm, est inséré juste en dessous de la pointe de l'omoplate sur la ligne axillaire postérieure dans le 5ème espace intercostal. Deux autres trocars supplémentaires (3mm et 5mm) sont introduits au-dessus et au-dessous du premier, dans la ligne mi- axillaire (figure 27, 28).

Une insufflation du dioxyde de carbone avec une pression de 4 mm hg est réalisée pour créer un pneumothorax et ainsi le poumon du côté opéré sera affaissé.

La veine azygos et le nerf vague seront ensuite identifiés.

La fistule distale est ensuite mobilisée le plus près possible vers la trachée puis ligaturée (figure 29). Puis la mise en place du drain thoracique en fin d'opération [55].

Les bénéfices attendus de la réparation par thoracoscopie sont :

- ü Eviter les séquelles musculo-squelettiques de la thoracotomie.
- ü Eviter les comorbidités y compris la fusion des côtes et les déformations thoraciques.
- ü La cicatrice est presque invisible autour des 3 mois du post opératoire.
- ü Une excellente visualisation de l'anatomie.

Néanmoins, la réalisation de la thoracoscopie est beaucoup plus exigeante que la thoracotomie, à la fois en terme de technique, ainsi que la nécessité d'une excellente anesthésie néonatale. En conséquence, les chirurgiens qui souhaitent procéder à la réparation par thoracoscopie doivent avoir des compétences avancées en chirurgie mini-invasive [55].

Cette technique n'est pas indiquée pour les atrésies de l'œsophage avec une longue distance entre les 2 culs de sacs ; ceci nécessite une dissection plus invasive et il peut y avoir des difficultés avec l'anastomose des portions proximale et distale de l'œsophage, conduisant à un temps chirurgical assez long, ce qui ne justifie pas la réparation mini-invasive [35].

Ainsi, l'intervention par thoracoscopie devient plus populaire et acceptable.

De nos jours, en dépit de ses avantages, beaucoup de chirurgiens pédiatres s'abstiennent d'appliquer cette approche endoscopique. Les raisons principales sont la complexité de la suture, la présence d'un petit espace de travail et aussi le manque d'instruments.



Figure 26 : Image montrant le site des 3 pores de thoracoscopie et de la pointe de l'omoplate [56].



Figure 27 : Les 3 pores de la thoracoscopie [56].

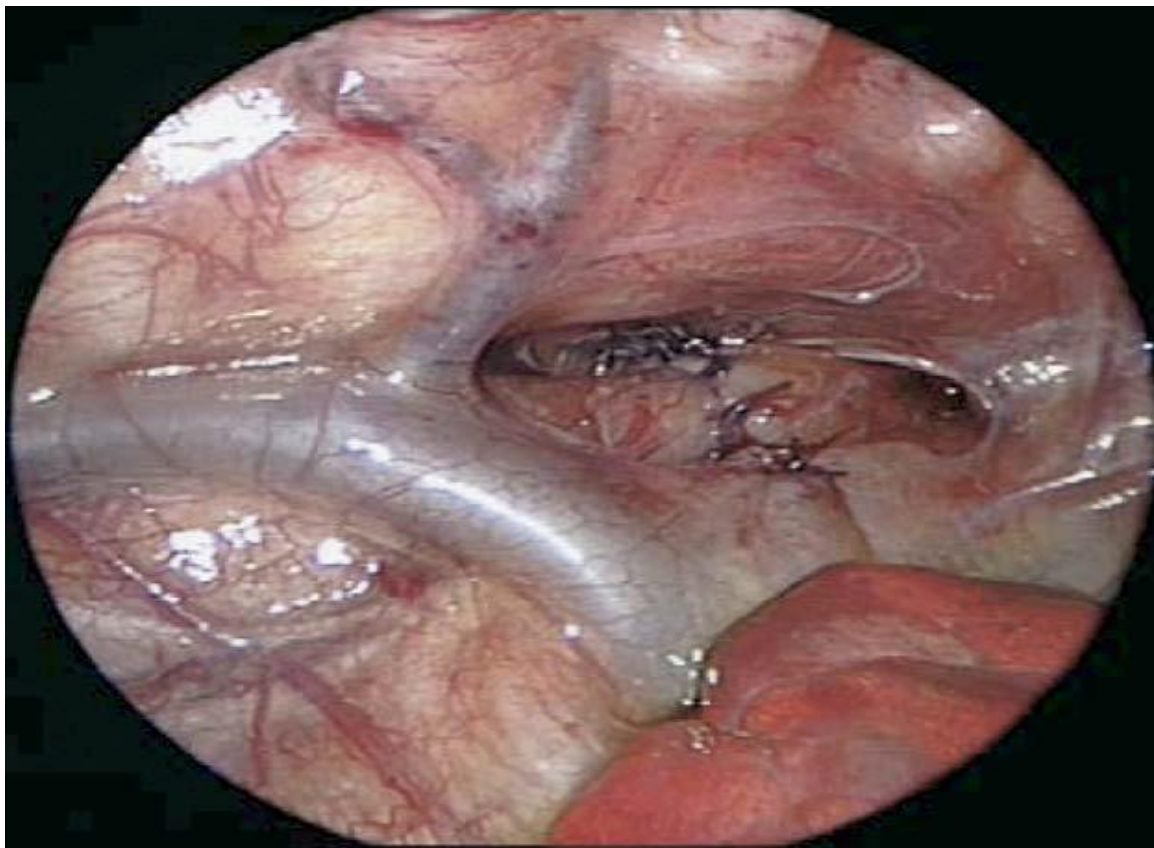


Figure 28 : Image prise lors de la thoracoscopie montrant la veine azygos et l'anastomose œsophagienne [56].



Figure 29 : Image thoracoscopique montrant une fistule trachéo -œsophagienne au niveau de la carène [52].

XIV. SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES

Le nouveau-né séjournera en unité de soins intensifs après avoir effectué au bloc opératoire une radiographie thoracique permettant le contrôle de l'état du parenchyme pulmonaire, l'aspect du médiastin, la position du drain pleural et de la sonde digestive. Il sera installé dans une couveuse en position anti-reflux soit en proclive dorsale 45° environ, avec le cou fléchi pour lutter contre la tension anastomotique.

La sonde gastrique peut être soit retirée en post opératoire immédiat soit maintenue en place pour débiter une alimentation entérale précoce. Dans ce dernier cas, elle est retirée au septième jour du postopératoire, après vérification de l'absence de fuite anastomotique.

En cas de drainage thoracique, certaines équipes préfèrent retirer le drain rapidement au troisième jour du post opératoire, d'autres préfèrent attendre le septième jour afin de vérifier l'absence de fistule œsophagienne avant son retrait.

La durée de la ventilation en post opératoire prendra en compte la prématurité, la présence de comorbidité, l'état préopératoire, intra-opératoire, la facilité et la durée de la chirurgie, la tension de l'anastomose œsophagienne, la facilité de la ventilation intra-opératoire et la qualité du contrôle de la douleur en postopératoire.

Par conséquent, un nouveau-né à terme, en bonne santé avec efficacité de l'analgésie péridurale peut être extubé dans la salle d'opération.

D'autre part, les prématurés, les nouveau-nés atteints de comorbidités importantes, ou d'instabilités intra -opératoires peuvent bénéficier d'une période de ventilation postopératoire de 24 heures minimisant ainsi le temps de pression du tube endo-trachéal sur le site opératoire.

L'antibiothérapie est adaptée au geste chirurgical et aux pathologies associées.

La voie veineuse centrale est retirée le plus rapidement possible afin d'éviter les infections iatrogènes.

L'alimentation est reprise dès que possible par voie orale. Tout délai trop important pouvant entraîner des troubles de l'oralité.

Le traitement anti reflux doit être systématique en post opératoire et maintenu jusqu'au sixième mois, au cours duquel est effectué un bilan complet à la recherche du reflux gastro-œsophagien.

La sortie de l'hôpital est autorisée, dans la plupart des cas, dès que le nouveau-né s'alimente normalement et prend du poids [10, 28, 36, 37].

Les autres éléments de surveillance : l'état hémodynamique, l'équilibre thermique, la maturation neurologique et les paramètres biologiques.

XV. COMPLICATIONS POST OPERATOIRES

1 - Fuite anastomotique

Il s'agit d'une complication relativement fréquente qui survient dans 15% à 20 % des cas. Elle peut survenir jusqu'au 7ème jour en post opératoire.

Plus la tension au niveau des deux segments anastomotiques est importante et plus le risque de fistule est grand.

L'utilisation de certains fils a été incriminée dans la survenue de ces fistules. Actuellement la plupart des équipes chirurgicales utilisent des fils tressés résorbables.

On peut suspecter la fistule lorsque le drain thoracique ramène un liquide salivaire ou lors de la présence d'un pneumothorax. Elle est confirmée par une opacification radiologique ou un test au bleu (ingestion du bleu de méthylène qui apparaîtra au niveau du drain, si la fistule est présente).

En plus du drainage pleural, une sonde de Replolge est positionnée au-dessus de l'anastomose œsophagienne, afin d'aspirer le plus possible de la salive dans le but d'éviter d'entretenir l'orifice fistuleux puis une oesophagostomie sera réaliser en attendant un remplacement œsophagien distal.

Les fuites importantes se produisent dans les premières 48 heures tandis que les fuites minimales sont fréquentes, peuvent passer inaperçues et sont découverts sur l'opacification de contrôle qui est réalisée habituellement au 7^{ème} jour du post opératoire. Les fuites minimales peuvent guérir spontanément, mais sont néanmoins associées à une plus grande incidence de sténose plus tard, le développement ou la réapparition de la fistule (figure 31) [36,57].



Figure 30 : Visualisation d'une fistule anastomotique après l'opacification œsophagienne réalisée chez un patient opéré d'une atrésie de l'œsophage type III et présentant un pneumothorax [36].

2 - Sténose anastomotique

Elle peut survenir spontanément ou dans les suites d'une fuite anastomotique. Jusqu'à 50 % de fistules peuvent se compliquer de sténose. Sa fréquence varie en fonction des séries de 8 à 49% .Elle est plus fréquente quand l'écart entre les deux culs de sacs est de plus de 2,5 cm et donc dépend de la tension des sutures.

Les sténoses œsophagiennes sont plus fréquentes en association avec le reflux gastro-œsophagien. La présence d'une sténose œsophagienne a été rapportée chez 52% des patients atteints de RGO, par opposition à 22% des patients sans reflux [37].

Elle est suspectée devant l'apparition d'une hypersialorhée, d'une dysphagie, ou de difficultés alimentaires accompagnées ou non de malaise au moment de l'alimentation. Le transit œso-gastro-duodéal TOGD confirme sa présence en montrant une dilatation de l'œsophage sus anastomotique et l'arrêt ou le ralentissement du produit au niveau de la zone rétrécie.

Lorsque la sténose est peu étendue on peut proposer une dilatation œsophagienne sous contrôle endoscopique ou radiologique avec ou sans anesthésie générale et à l'aide de bougies de calibres croissants ou d'une sonde à ballonnet. Le risque le plus important lors de la dilatation des sténoses est la perforation œsophagienne. Afin de diminuer ce risque, il est indispensable de dilater progressivement l'œsophage sans trop forcer. Si la sténose persiste malgré les dilatations répétées, il peut être parfois nécessaire de reprendre chirurgicalement l'anastomose œsophagienne. Dans ce cas on réalise une résection – anastomose au niveau de l'œsophage par la voie d'abord chirurgicale réalisée initialement.

Certains auteurs ont montré récemment l'efficacité d'un nouveau traitement des sténoses œsophagiennes rebelles aux dilatations endoscopiques qui réalise une compression de la zone sténosée à l'aide d'aimants placés dans les segments œsophagiens sus et sous-jacents à la sténose [58].

3 - Récidive de la fistule oeso - trachéale

Cette éventualité est rare, son incidence est de 5% à 14 % et se produit dans les 18 mois du post opératoire. Il est important de faire la différence entre une fistule récurrente et une deuxième fistule congénitale située à proximité, cette dernière est mise en évidence par une bronchoscopie réalisée avant la réparation de la fistule.

La récidive de la fistule est plus fréquente après une ligature d'une fistule œsophagienne sous tension [36,57].

Selon la série de Lewis Spitz, 8% des patients ont développé une fistule récurrente. Tous ces nourrissons ont présenté des symptômes respiratoires faits de toux, d'étouffement, de crises de cyanose, d'apnée et d'infections respiratoires récurrentes. L'âge moyen de début de ses symptômes était de 20 semaines. L'endoscopie présente un double intérêt diagnostique et thérapeutique [3].

La réparation endoscopique consiste à détruire le plus possible la muqueuse au niveau de l'orifice fistuleux de façon mécanique ou par laser YAG, avant d'injecter en péri-orificiel une colle biologique. Plusieurs tentatives seront réalisées pour obtenir une fermeture complète, en cas d'échec, le recours à la chirurgie peut devenir indispensable [36].

4 - Paralysie récurrentielle

Elle peut être transitoire du fait d'une inflammation post-opératoire, mais elle est parfois définitive ; dans ce cas, il s'agit d'une lésion iatrogène peropératoire dont le pourcentage reste non nul [3, 36].

5 - Sepsis post opératoire

Il peut avoir de multiples causes non spécifiques : infection de la voie veineuse centrale, surinfection pulmonaire, ou abcès de la paroi, mais lorsqu'il est en relation avec une fistule œsophagienne, un traitement plus spécifique de cette dernière doit être associé au traitement antibiotique [36].

6 - Mortalité et morbidité

Chez les enfants ayant un poids de naissance supérieur à 1500g et ne présentant pas d'autre anomalie engageant le pronostic vital, le taux de survie est proche de 100%. En revanche, le taux de complications post opératoires est assez important et reste le plus souvent liés aux difficultés rencontrées lors de l'anastomose œsophagienne [36].

XVI.COMPLICATIONS A MOYEN TERME

1 - Troubles de la motricité œsophagienne

En dehors de toute sténose anastomotique, les troubles de la motricité œsophagienne ont été retrouvés chez 75 à 100% des enfants ayant été traités pour atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne. Ils ont été également retrouvés chez les patients qui ont eu des remplacements de l'œsophage.

Les symptômes sont représentés par la dysphagie et les accidents de blocage du bol alimentaire. Généralement, ils ont tendance à s'améliorer au fur et à mesure que l'enfant grandit [34,35].

Les troubles de la motilité œsophagienne peuvent être causés par un défaut d'innervation de l'œsophage au niveau de la région atrétique et donc entraînant un péristaltisme déficient et des contractions désordonnées de la partie distale de l'œsophage. La scintigraphie et la manométrie sont les deux examens utilisés pour diagnostiquer le trouble de la motricité œsophagienne [35].

2 - Complications respiratoires

Les infections récidivantes des voies respiratoires inférieures, la bronchite et la pneumonie sont plus fréquentes dans l'enfance et dans les années préscolaires. La prévalence peut diminuer de 85% à 12 mois à 25% à l'âge de huit ans [50].

3 - Reflux gastro-œsophagien

Sa fréquence est très variable selon les études, pouvant atteindre 43%, et peut parfois être pathogène, soit parce qu'il entretient une sténose œsophagienne, soit parce qu'il entraîne des symptômes oto-rhino-laryngologique, des infections pulmonaires à répétition ou des douleurs (œsophagite). Il doit être systématiquement traité médicalement dès la période néonatale et doit être objectivé au 6ème mois de la vie [36].

Les symptômes sont représentés par des troubles respiratoires aiguës ou chroniques, des vomissements répétés, un retard de croissance et certains nourrissons ne peuvent pas être sevrés d'une assistance ventilatoire jusqu'à ce qu'une procédure anti-reflux est effectuée [3].

Lorsque le traitement médical suffit on peut se permettre d'espérer une guérison spontanée du reflux, mais lorsque les symptômes persistent malgré le traitement médical et que la gêne devient croissante, un traitement anti reflux chirurgical peut être justifié. Ce dernier peut être réalisé en chirurgie conventionnelle, mais de plus en plus des équipes chirurgicales proposent un traitement par voie coelioscopique même en période néonatale.

Le reflux gastro œsophagien nécessite un suivi au long cours en raison des risques de survenue à long terme d'œsophagite et d'endobrachyoesophage ou œsophage de Barrett qui correspond au remplacement de la muqueuse malpighienne de l'extrémité distale de l'œsophage par de la muqueuse gastrique, ou glandulaire de type intestinal (figure 32) [36].

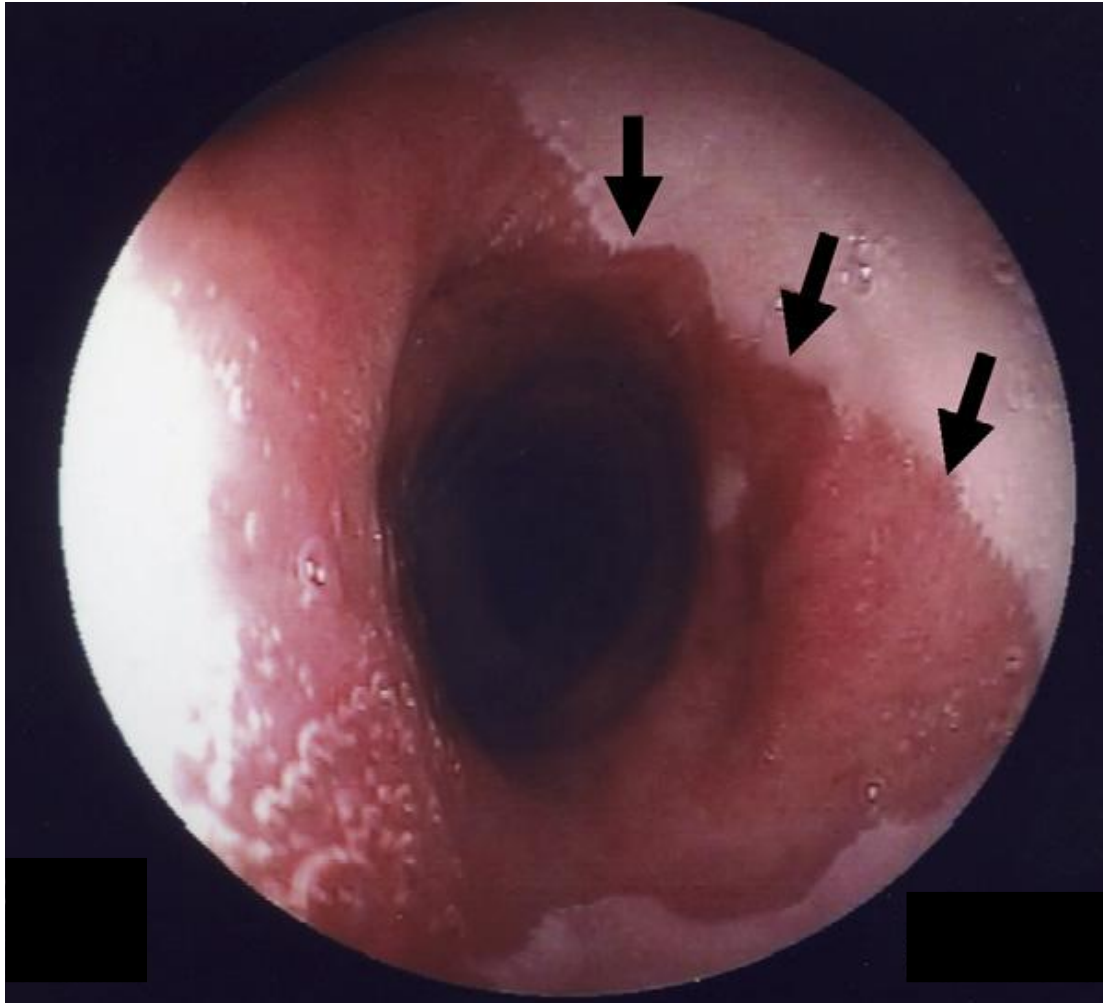


Figure 31 : Aspect endoscopique d'un endobrachyoesophage (les flèches marquent la jonction entre la muqueuse œsophagienne rose pâle et l'endobrachyoesophage rose saumon) [59].

4- Trachéomalacie

En 1989 Wailoo et Emery ont montré la présence d'une anomalie structurelle de la trachée chez les nourrissons décédés d'atrésie de l'œsophage. La composante cartilagineuse était incomplète et ramolli et il y avait une augmentation de la longueur du muscle transverse. Ils ont postulé que ce fut la cause de la trachéomalacie, présente à un degré significatif dans 10% des patients.

Le collapsus trachéal se produit pendant l'expiration et provoque une toux rauque caractéristique, mais dans les cas graves des épisodes de cyanose ou d'apnée nécessitant ainsi une intervention de type aortopexie [3].

Elle est considérée comme pathologique quand l'obstruction excède 50 % de la lumière. Elle peut être localisée au niveau et au-dessus de la fistule ou plus étendue. Elle a comme conséquence la stase des sécrétions et favorise donc les épisodes infectieuses broncho-pulmonaires [59].

5- La scoliose et les déformations de la paroi thoracique

Ces déformations sont fréquentes, dans la série de Melbourne rapporté par Chetcuti et al en 1989, 19 % des nourrissons avaient une déformation de la colonne vertébrale. L'association d'une scoliose et d'une malformation vertébrale fixe est de mauvais pronostic [50].

La scoliose est d'autant plus fréquente qu'il existe des anomalies vertébrales, que le patient a subi une thoracotomie, une résection de côtes ou des muscles dorsaux.

Le risque de scoliose est 13 fois supérieur chez les patients atteints d'atrésie de l'œsophage comparés à la population générale et est associé dans près de 50 % à des anomalies vertébrales. La scoliose peut être associée à des anomalies de la fonction ventilatoire. Elle nécessite rarement une correction chirurgicale, sauf lorsqu'elle s'associe à des anomalies vertébrales.

Le choix de l'abord chirurgical lors de la réparation initiale de l'atrésie de l'œsophage (thoracoscopie, voie axillaire) est important pour la prévention de cette complication et la thoracotomie sans section musculaire est de rigueur pour la majorité des équipes [59].

6 - Devenir nutritionnel

Même si les progrès récents, à la fois sur le plan des techniques chirurgicales, de la réanimation néonatale et du soutien nutritionnel ont permis une réduction importante de la dénutrition et des séquelles sur la croissance et la puberté, un retard de croissance reste présent chez près d'un tiers des enfants à l'âge de 5 ans.

Les facteurs de dénutrition identifiés sont les formes chirurgicales à grand défaut, les troubles de motricité et la dysphagie, les formes associées à des cardiopathies ou des anomalies chromosomiques, le RGO, les sténoses œsophagiennes et les remplacements œsophagiens.

Une attention particulière à l'état nutritionnel et à la croissance est nécessaire, en particulier au moment des pics de croissance (les 4 premières années de vie et la période pubertaire).

Quand un support nutritionnel est nécessaire, après échec de toutes les techniques conservatrices (traitement du RGO, rééducation orthophonique, enrichissement de l'alimentation, compléments énergétique), la nutrition entérale, idéalement par gastrostomie est la technique de choix. Elle est efficace, facile à poursuivre à domicile et le plus souvent bien tolérée [59].

7 - Qualité de vie et transition à l'âge adulte

Quelques études ont évalué la qualité de vie chez des jeunes adultes présentant une atrésie de l'œsophage.

Dans la première étude, la qualité de vie n'était pas différente de celle d'une population adulte témoin et l'existence d'anomalies congénitales associées ne l'influçait pas.

En revanche, un tiers des patients rapportait que l'atrésie de l'œsophage avait une influence négative sur leur qualité de vie .Des symptômes digestifs, en particulier une dysphagie, étaient rapportés chez 23 % des patients.

Une autre étude, réalisée sur 138 patients âgés de 38 ans en moyenne a évalué les symptômes digestifs et respiratoires. Aucune différence dans les scores digestifs n'était notée par rapport à une population témoin bien que les patients opérés à la naissance d'une atrésie de l'œsophage ont eu significativement plus souvent de régurgitations (17 %) et de dysphagie (10 %). Les mauvais scores de qualité de vie relatifs aux symptômes respiratoires ont été retrouvés chez 8 % des patients présentant une atrésie de l'œsophage, contre 2 % chez les témoins [59].

ETUDE PRATIQUE

MATERIELS ET METHODES

I. Description de la population

Notre étude comporte un échantillon de 46 malades atteints d'atrésie de l'œsophage et qui ont séjourné au sein du service de réanimation néonatale.

Elle a été réalisée sur une période de 3 ans du 1^{er} Janvier 2010 au 31 Décembre 2012.

II. Recueil des données

Les données ont été recueillies à partir des dossiers cliniques des malades.

Chaque dossier a été analysé en se référant à une fiche type (annexe n°1) exploitant les données épidémiologiques, obstétricales, cliniques, para cliniques, thérapeutiques et évolutives au cours et après l'hospitalisation.

Le but de notre travail est de :

- ü Analyser les délais diagnostiques ;
- ü Identifier les différents facteurs de risques, les facteurs pronostiques ;
- ü Evaluer la qualité de la prise en charge.

III. Analyse statistique

Nous avons procédé à une analyse descriptive des caractéristiques épidémiologiques, du déroulement de la grossesse, de l'accouchement ainsi que les données cliniques et para cliniques des nouveau-nés, les gestes thérapeutiques réalisés et l'évolution post opératoire.

RESULTATS

Dans ce qui suit nous allons présenter les résultats de notre travail en 2 parties : une partie descriptive et une partie analytique :

A. Etude descriptive

I. Age d'entrée au service de réanimation néonatale

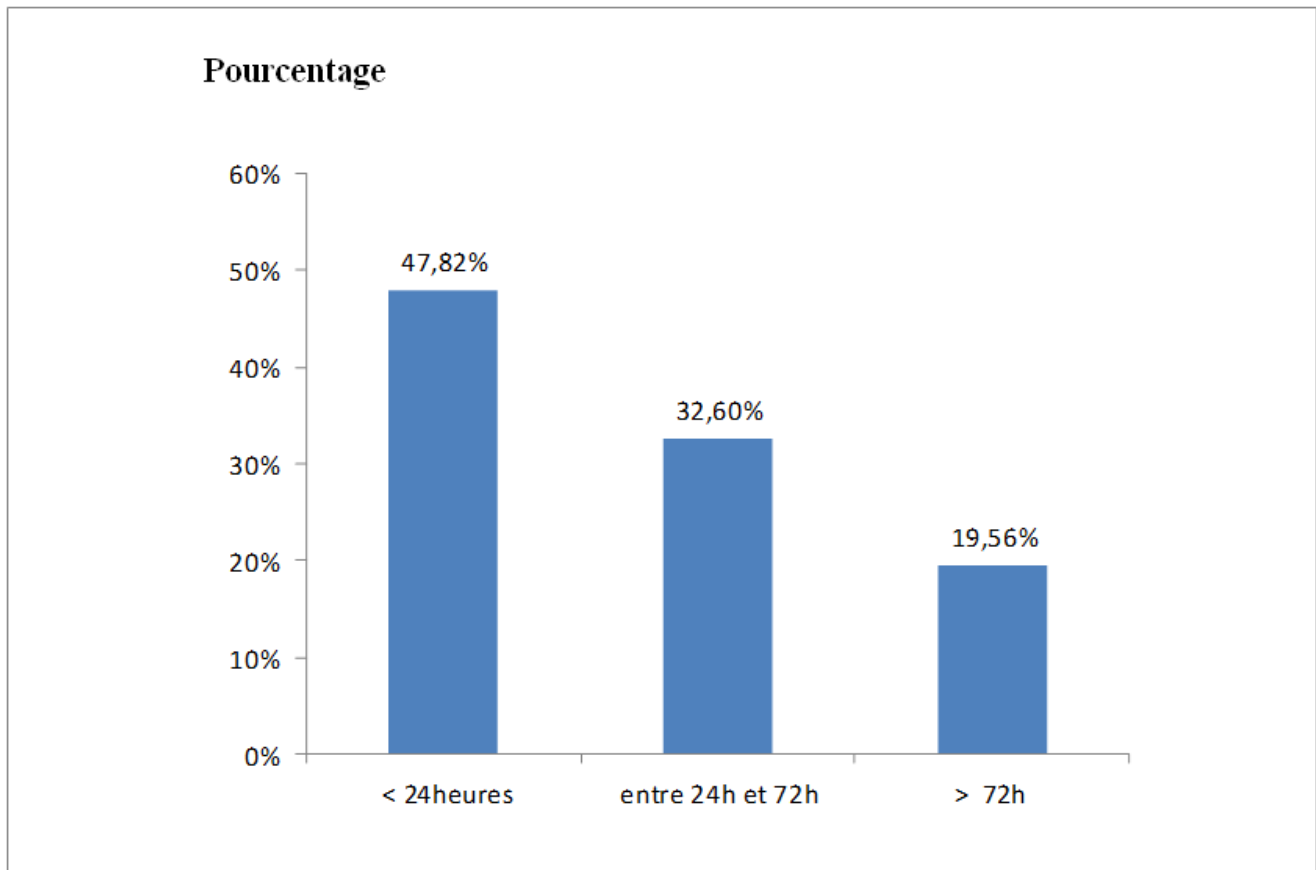


Figure 32 : L'âge d'admission des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

22 patients ont été admis au sein du service de réanimation néonatale avant 24 heures de vie soit 47,82%.

La médiane d'âge d'admission est de 36 heures.

Les âges extrêmes sont 30 min et 144 h.

II. Diagnostic anténatal

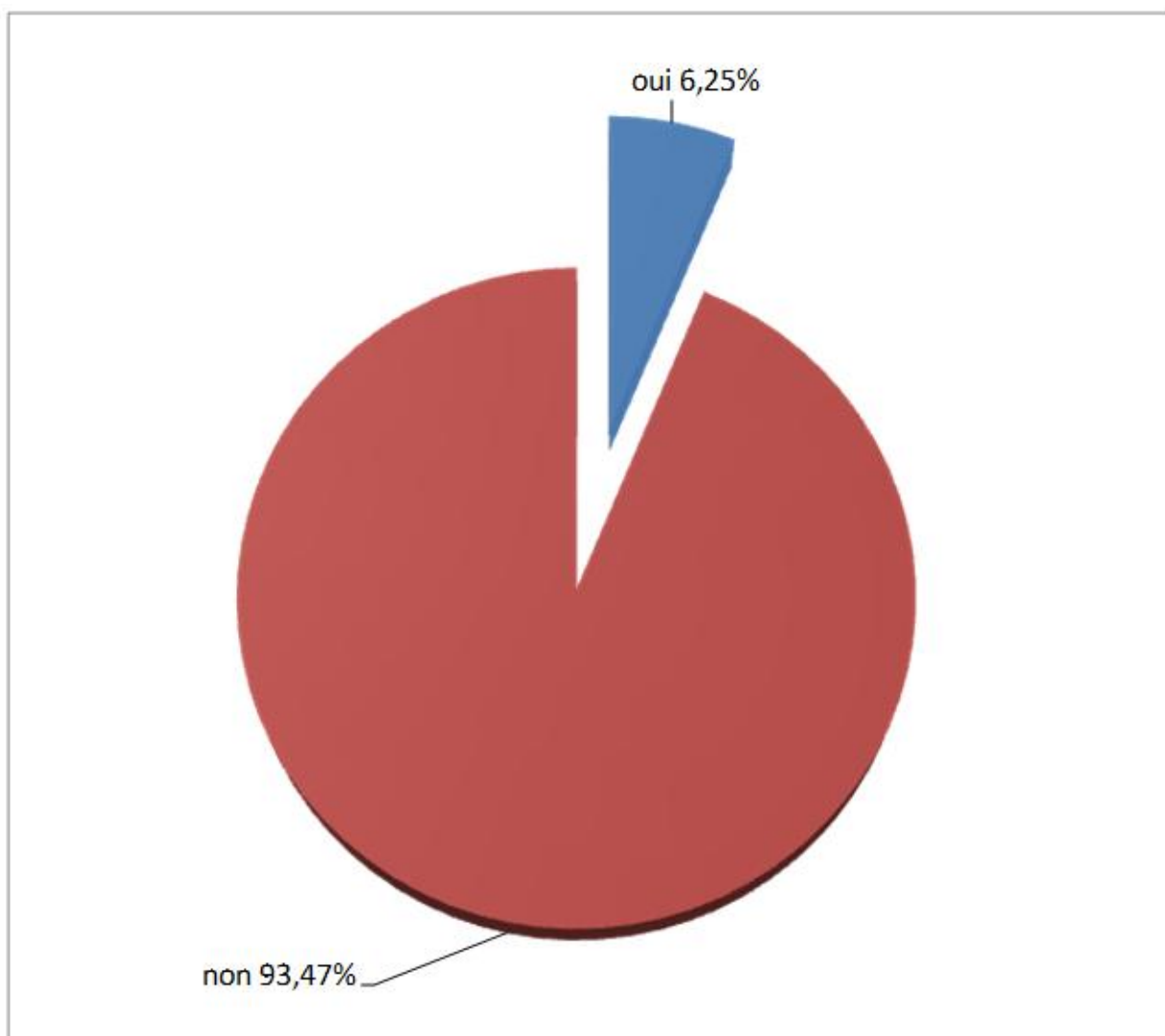


Figure 33 : Le diagnostic anténatal chez nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

On note seulement 3 cas (6,25%) de suspicion d'atrésie de l'œsophage suite à la notion d'hydramnios qui a été mise en évidence à l'échographie anténatale. 43 des patients soit 93,47% n'ont pas bénéficié d'un diagnostic anténatal.

III. Consanguinité

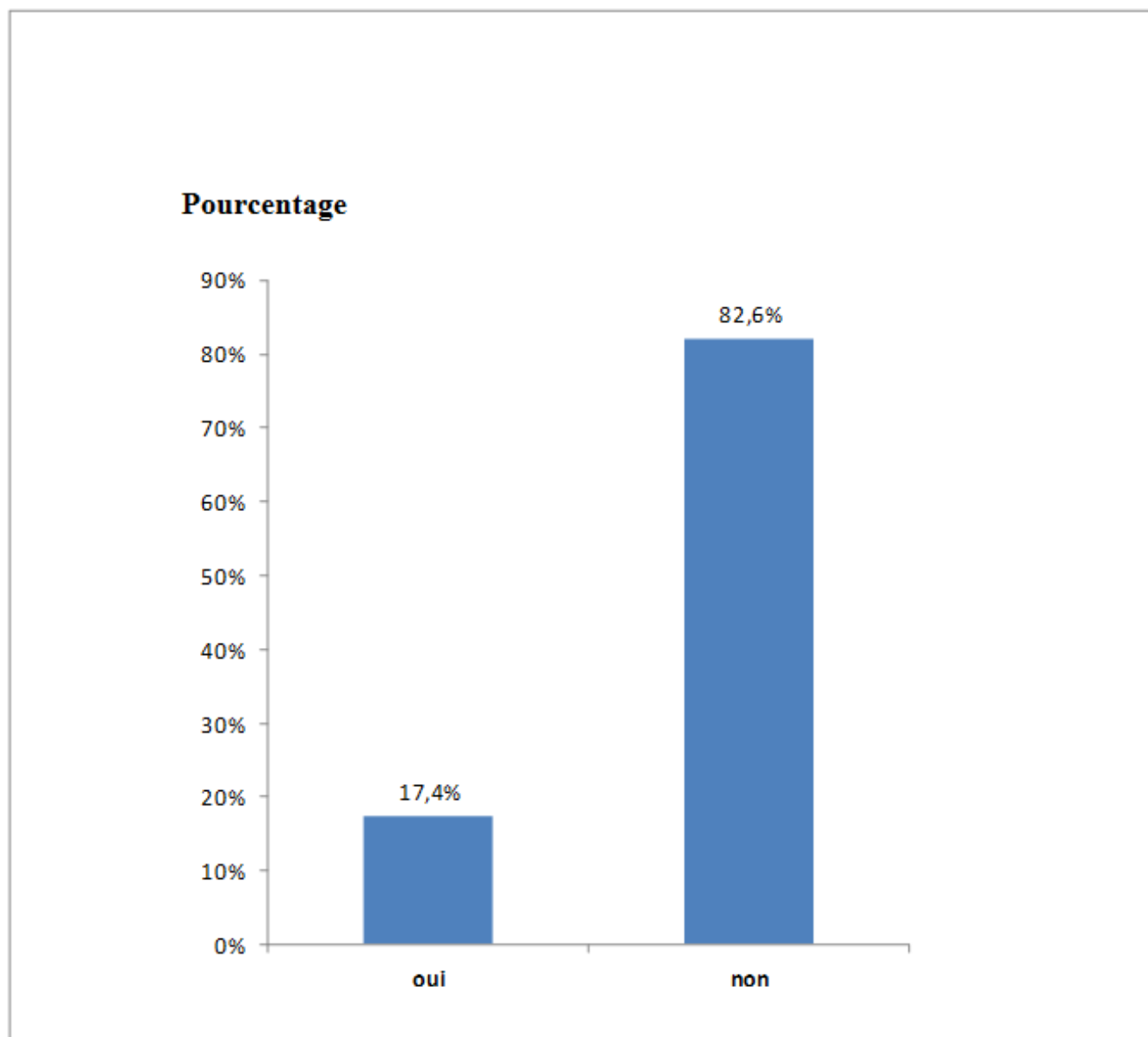


Figure 34 : La consanguinité parentale chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

On note l'absence de consanguinité parentale chez 38 cas soit 82,6%.

IV. Age gestationnel

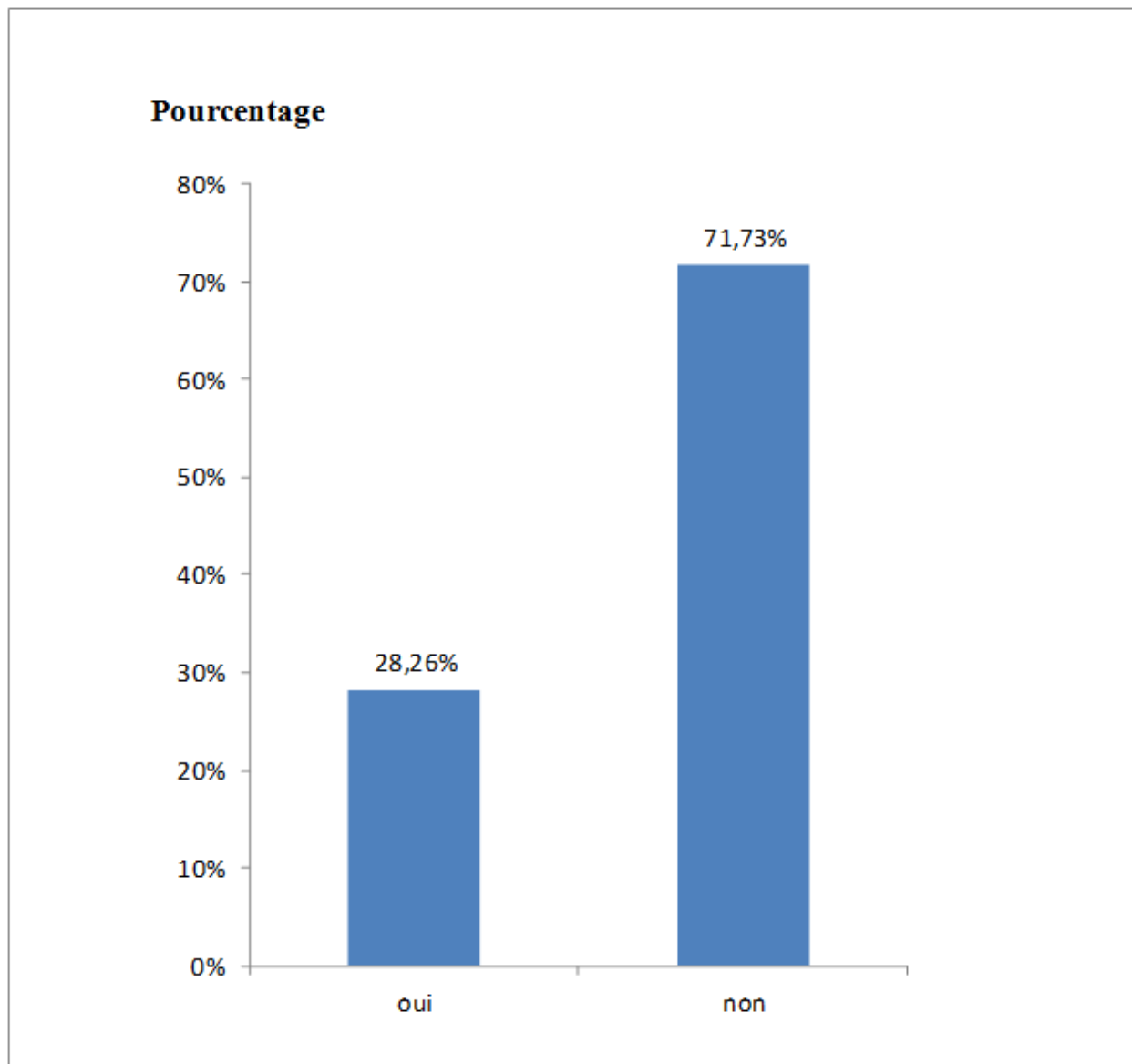


Figure 35 : Prématurité chez les nouveau-nés atteints d'atrésies de l'œsophage.

71,73% des nouveau-nés sont nés à terme.

V. L'accouchement

1- Déroulement de l'accouchement

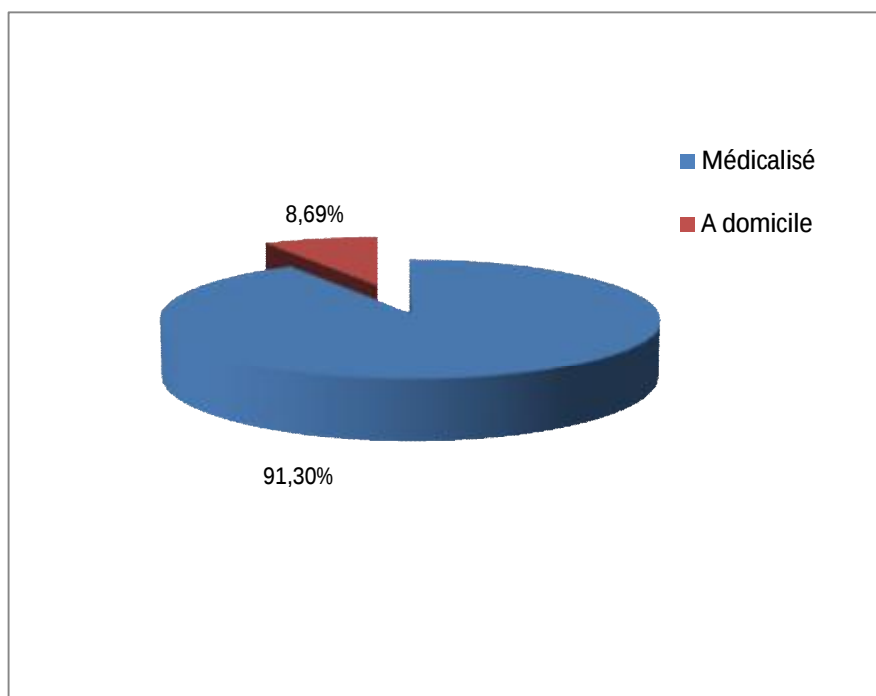


Figure 36 : Déroulement de l'accouchement des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

42 accouchements ont été réalisé dans une unité médicalisée soit 91,3% tandis que 4 accouchements ont eu lieu à domicile.

2-Lieu de l'accouchement

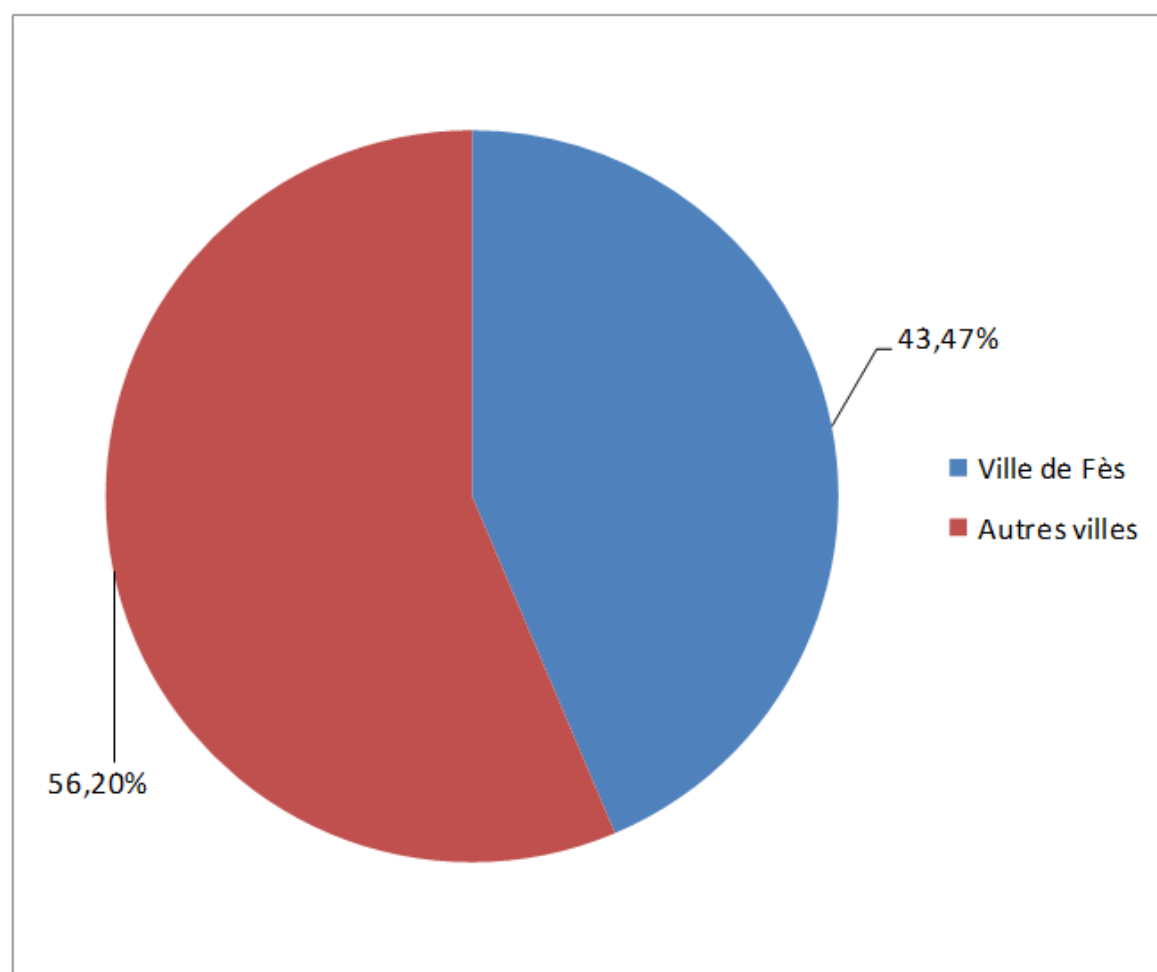


Figure 37 : Lieu d'accouchement des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

20 accouchements ont eu lieu à la ville de Fès soit 43,47%.

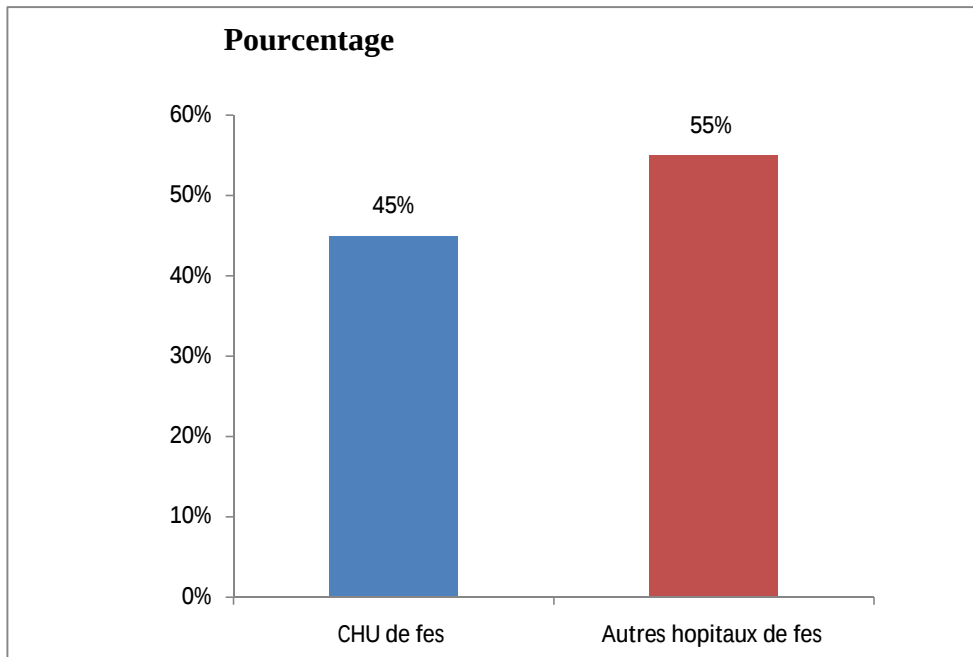


Figure 38 : Les accouchements réalisés à la ville de Fès.

Parmi les 20 accouchements réalisés à Fès, 45% ont eu lieu au niveau du CHU Hassan II.

Pour les 26 accouchements réalisés hors la ville de Fès, les régions prédominantes sont : Mèknes avec 7 patients soit : 26,92% et les autres régions sont représentées par Taza, Taounat, Guercif et Errachidia.

VI. L'âge au diagnostic

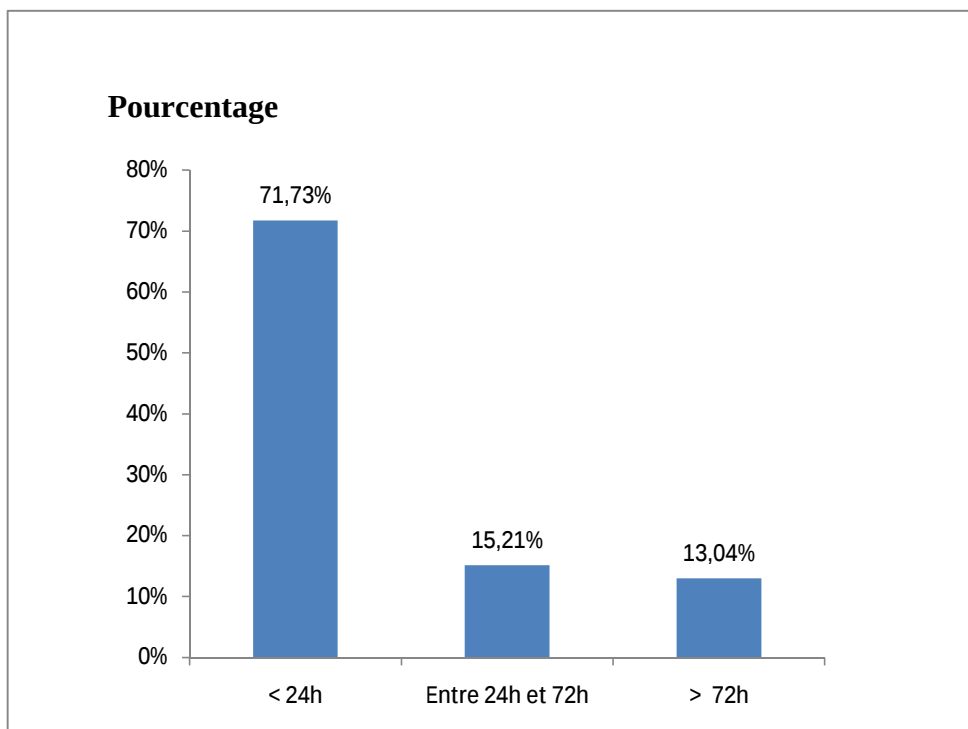


Figure 39 : L'âge au diagnostic de l'atrésie de l'œsophage.

Le diagnostic en salle de naissance a été réalisé chez 23 nouveau-nés soit 50% des cas. L'autre moitié est diagnostiquée après l'apparition des signes cliniques.

Le diagnostic a été posé après hospitalisation au service chez 4 nouveau-nés soit 8,69%.

La médiane du diagnostic est de 30 min.

Les âges extrêmes du diagnostic sont 0 et 144 h.

VII. Sexe ratio

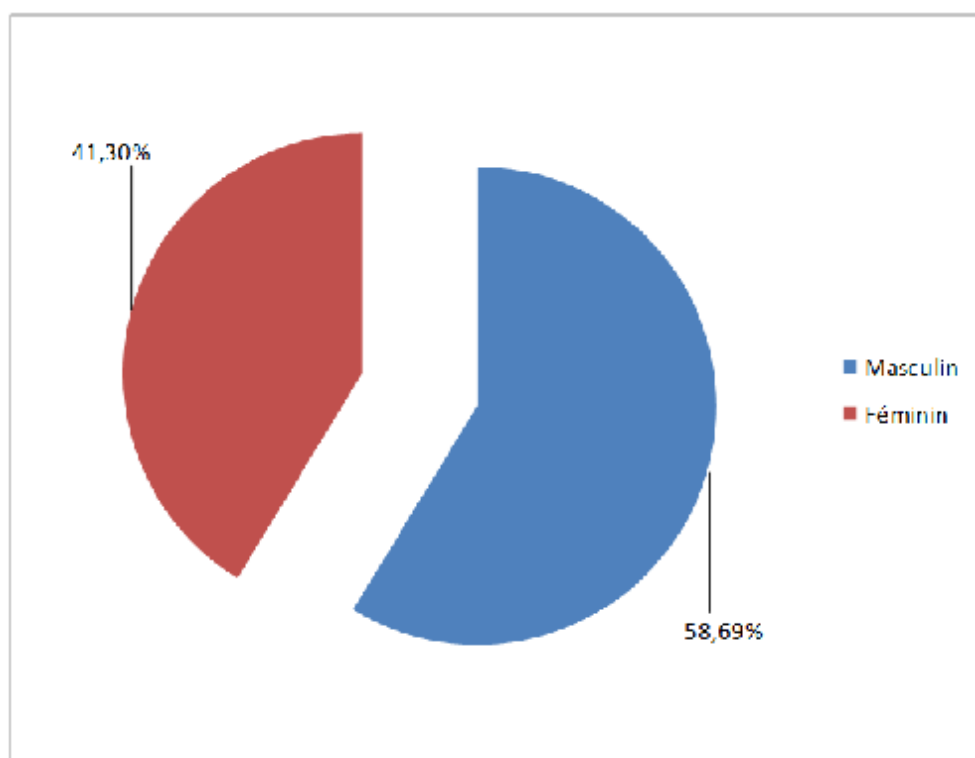


Figure 40 : Le sexe ratio de l'atrésie de l'œsophage.

Les garçons représentent 58,69%.

Le sexe ratio est de 1,42 en faveur du sexe masculin.

VIII. Poids

Tableau 3 : Poids à la naissance des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Poids à la naissance en gramme	Nombre	Pourcentage
< 1500	6	13,04%
Entre 1500 et 2500	15	32 ,6%
>2500	25	54 ,34%

Le poids moyen est de : 2464 g

Le poids des nouveau-nés variaient entre : 1200g et 3700g.

Tableau 4 : Pourcentage d'hypotrophie chez les nouveau-nés à terme atteints d'atrésie de l'œsophage. (n=33)

Nouveau-nés à terme	Nombre	Pourcentage
Hypotrophe (moins de 2500g)	15	45,45%
Eutrophique	18	54,55%

45,45% des nouveau-nés à terme sont hypotrophes.

IX. Types de l'atrésie de l'œsophage

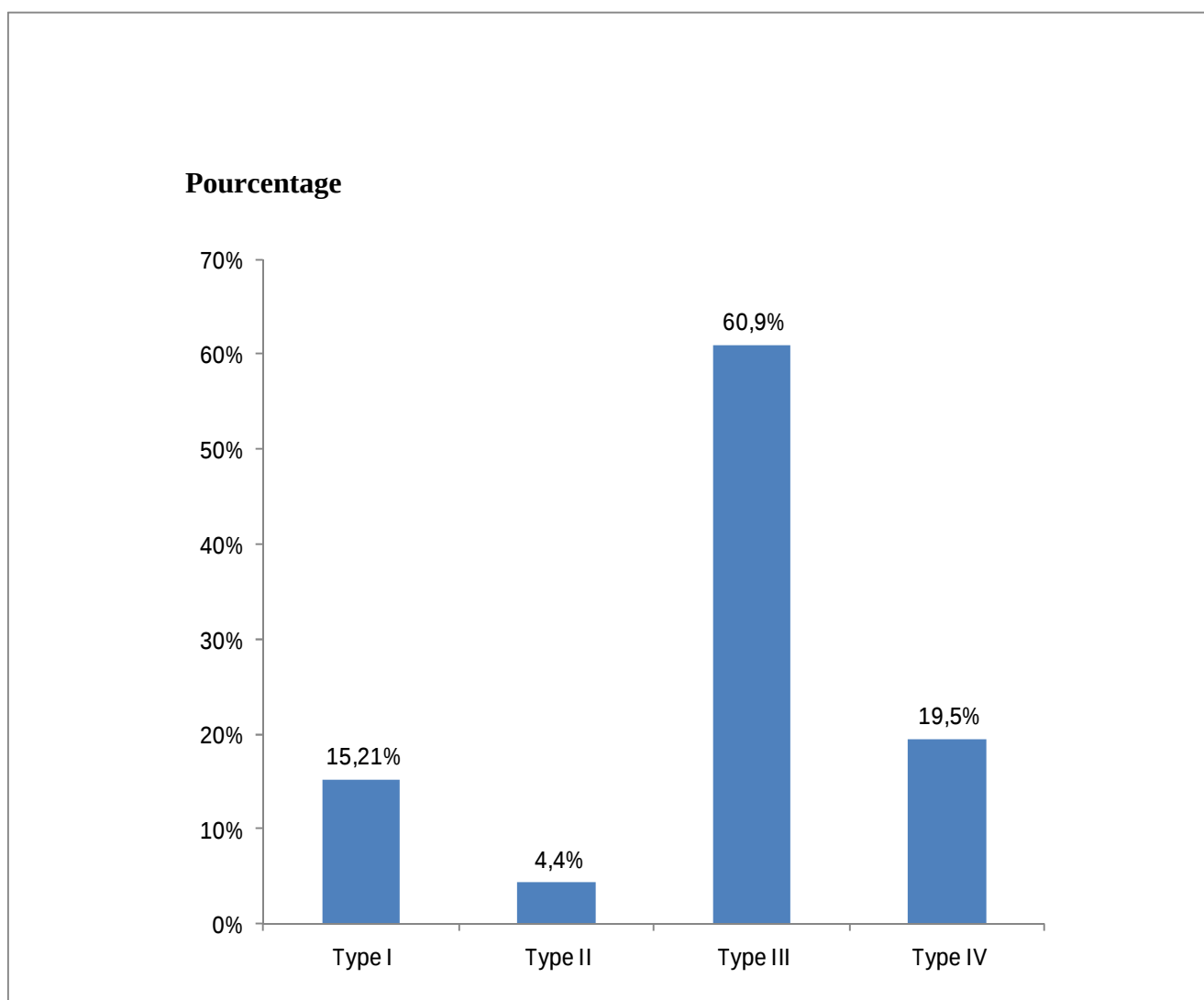


Figure 41 : Les différents types d'atrésie de l'œsophage retrouvés chez les nouveau-nés de notre étude.

Le type III est le plus fréquemment retrouvé. Il est présent chez 26 nouveau-nés soit 60,9%.

IX. Malformations associées

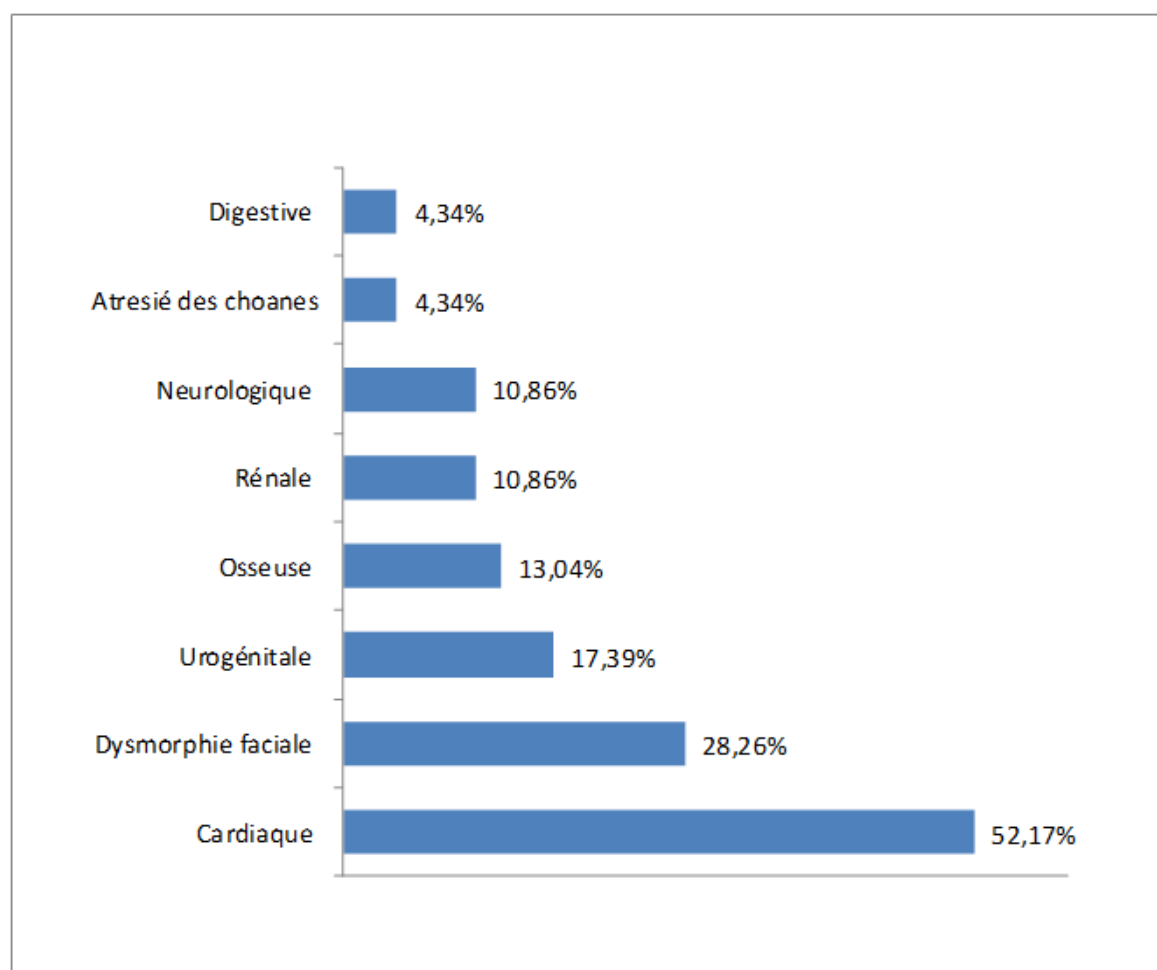


Figure 42 : Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage.

28 patients ont présenté des malformations associées à l'atrésie de l'œsophage soit 60,86% de l'ensemble des nouveau-nés.

24 avaient des malformations cardiaques soit 52,17% de l'ensemble des nouveau-nés.

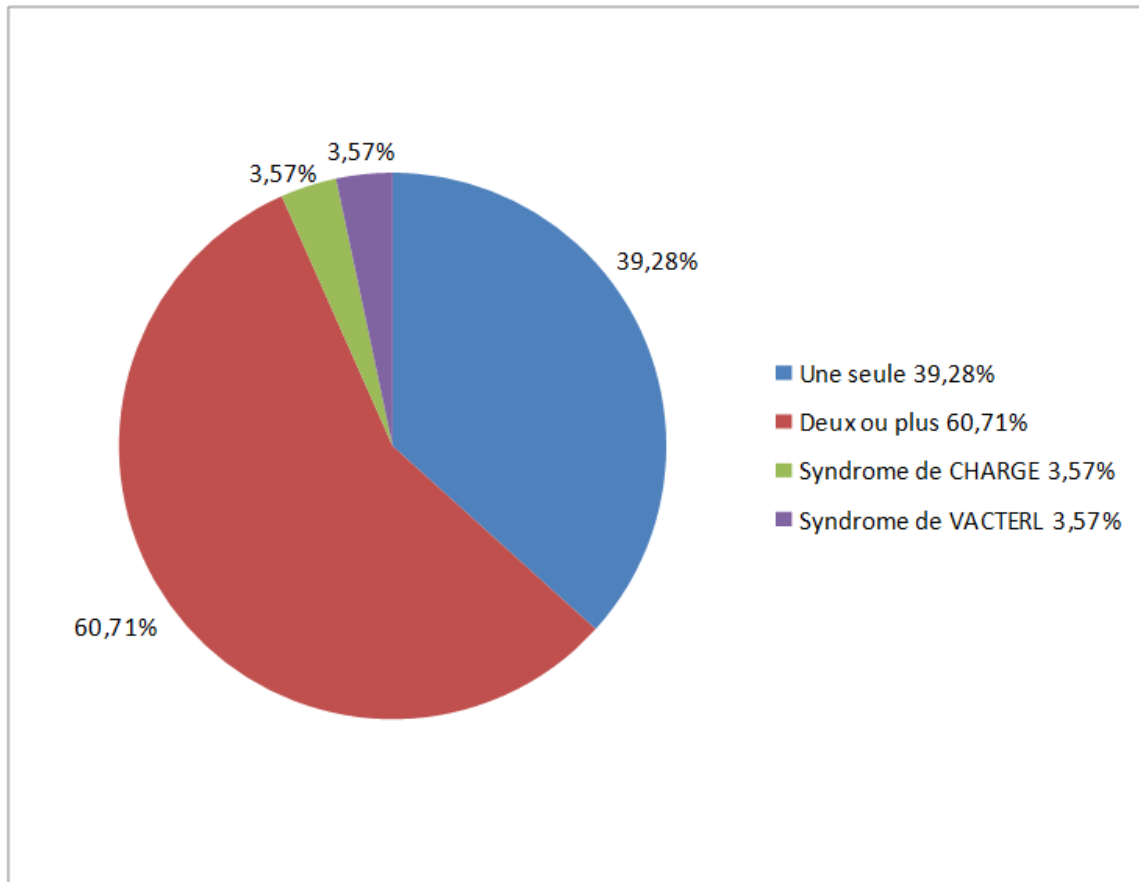


Figure 43 : Nombre de malformations associées à l'atrésie de l'œsophage par cas.

17 patients ont présenté plus de 2 malformations soit 60,71%.

Le syndrome de CHARGE a été retrouvé chez un seul nouveau-né.

Le syndrome de VACTERL a été également présent dans un seul cas.

1. Les malformations cardiaques :

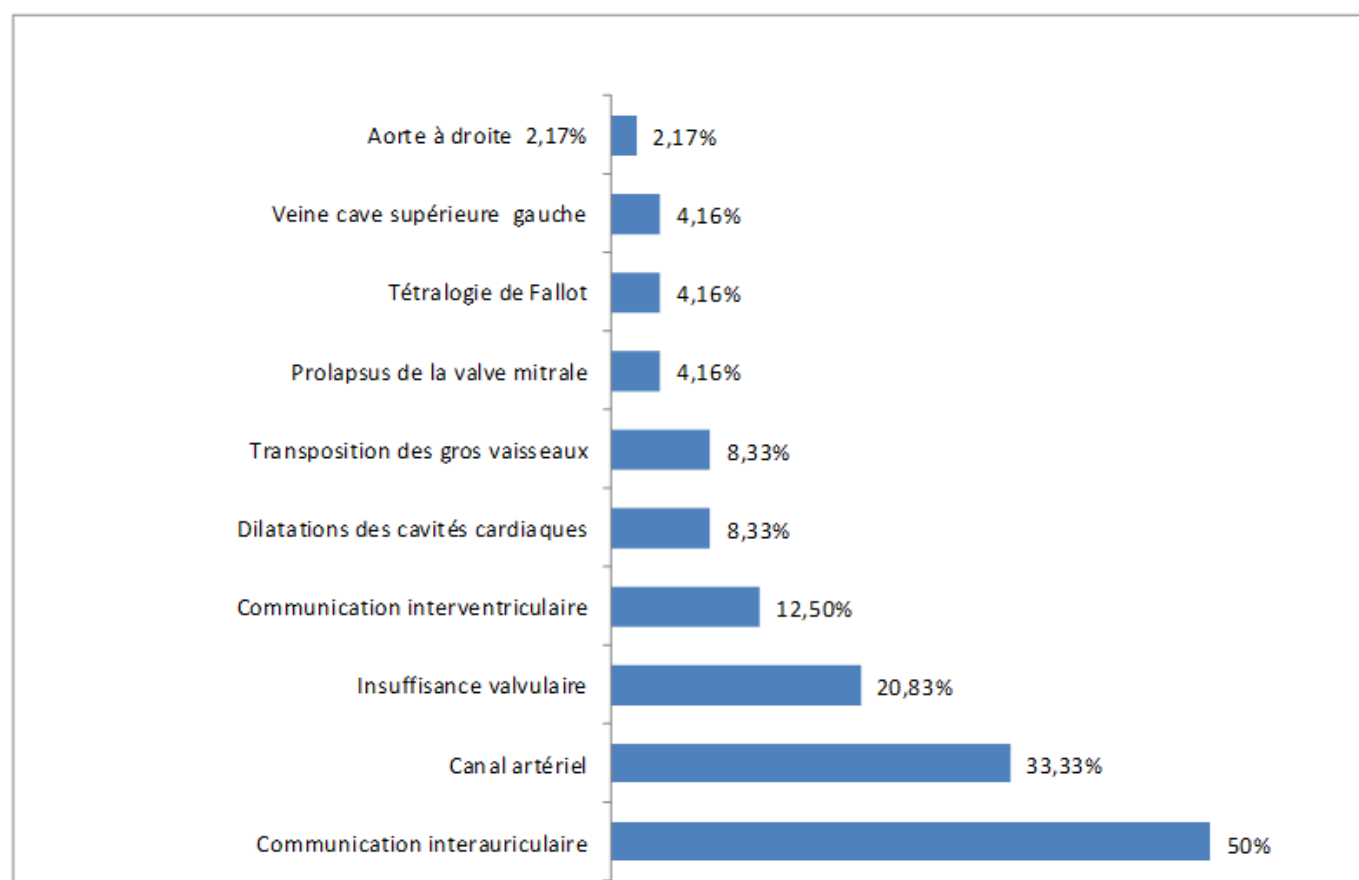


Figure 44 : Les données de l'échographie cardiaque.

La communication inter auriculaire est présente dans la moitié des cas.

2. Les dysmorphies faciales

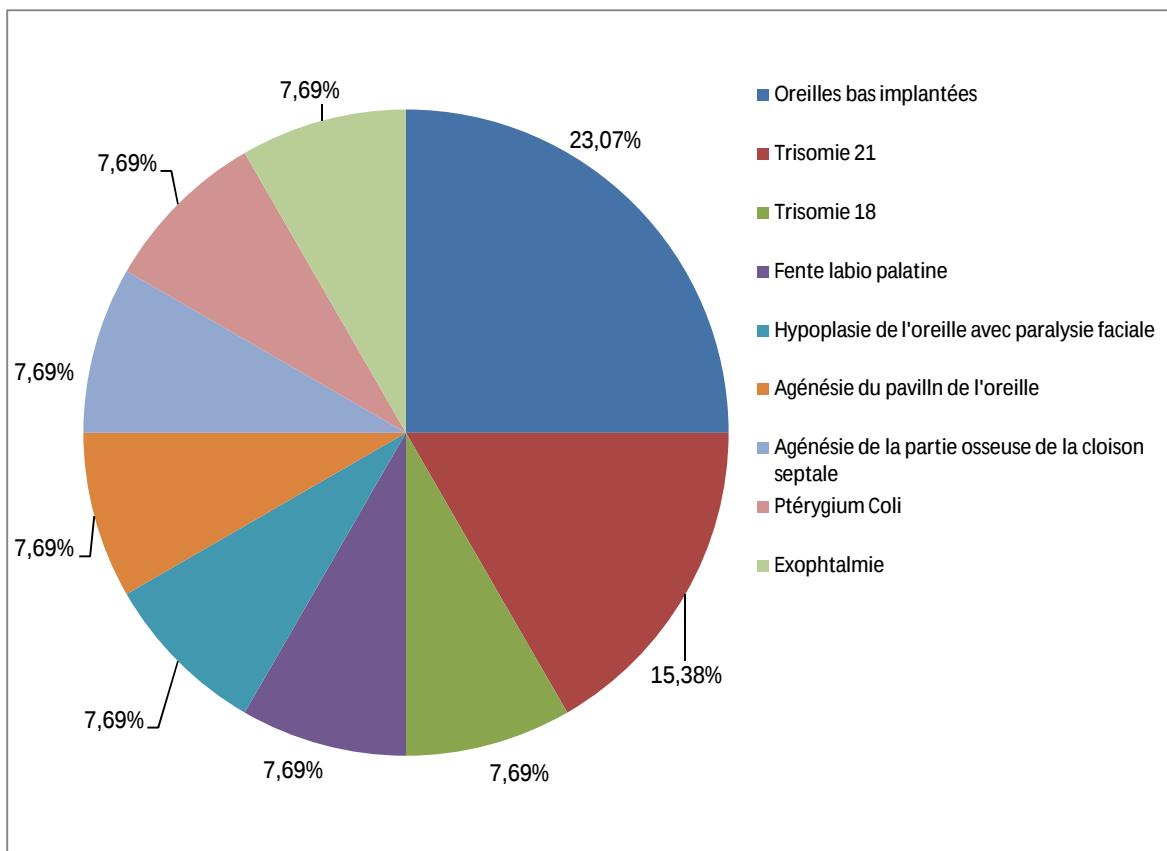


Figure 45 : Les dysmorphies faciales des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

13 patients présentaient des dysmorphies faciales soit 28,26%.

La dysmorphie faciale la plus rencontrée dans notre étude est la présence des oreilles bas implantées.

On note la présence de 2 cas de trisomie 21.

3. Les malformations rénales

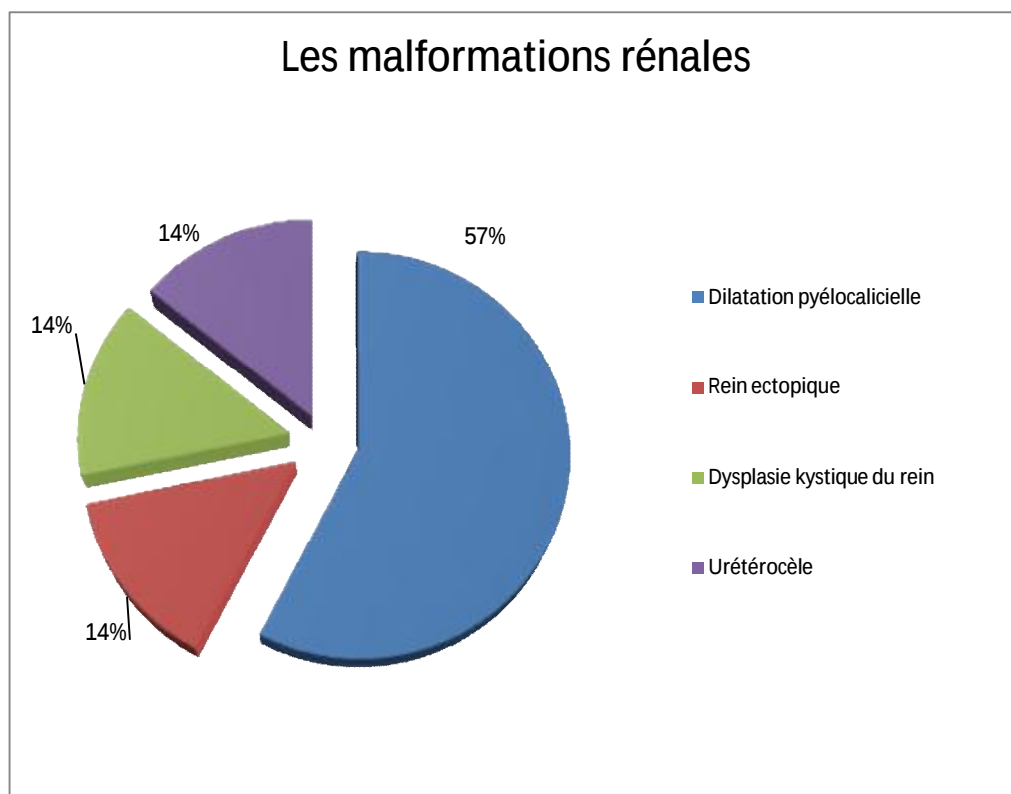


Figure 46 : Les malformations rénales des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Elles représentent 10,86% de l'ensemble des malformations.

La dilatation pyélocalicielle, sans obstacle, a été retrouvée chez 4 nouveau-nés soit 57%.

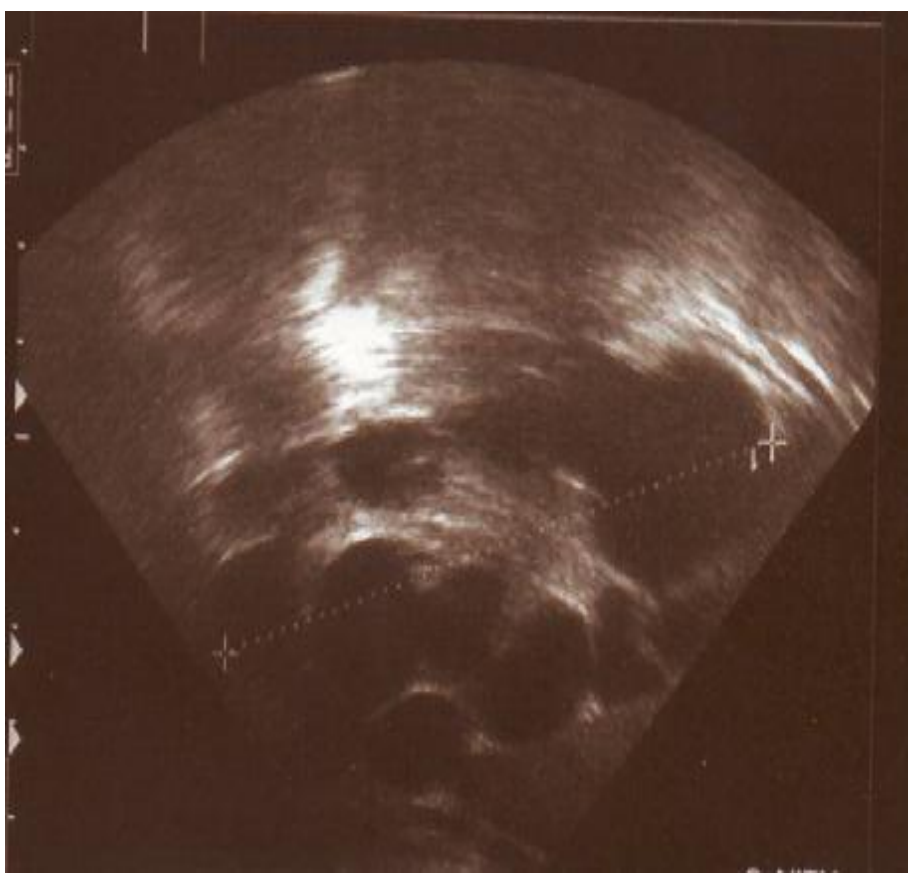


Figure 47 : Images d'échographie rénale montrant un rein droit poly kystique chez un nouveau-né atteint d'une atrésie de l'œsophage (CHU HASSAN II).

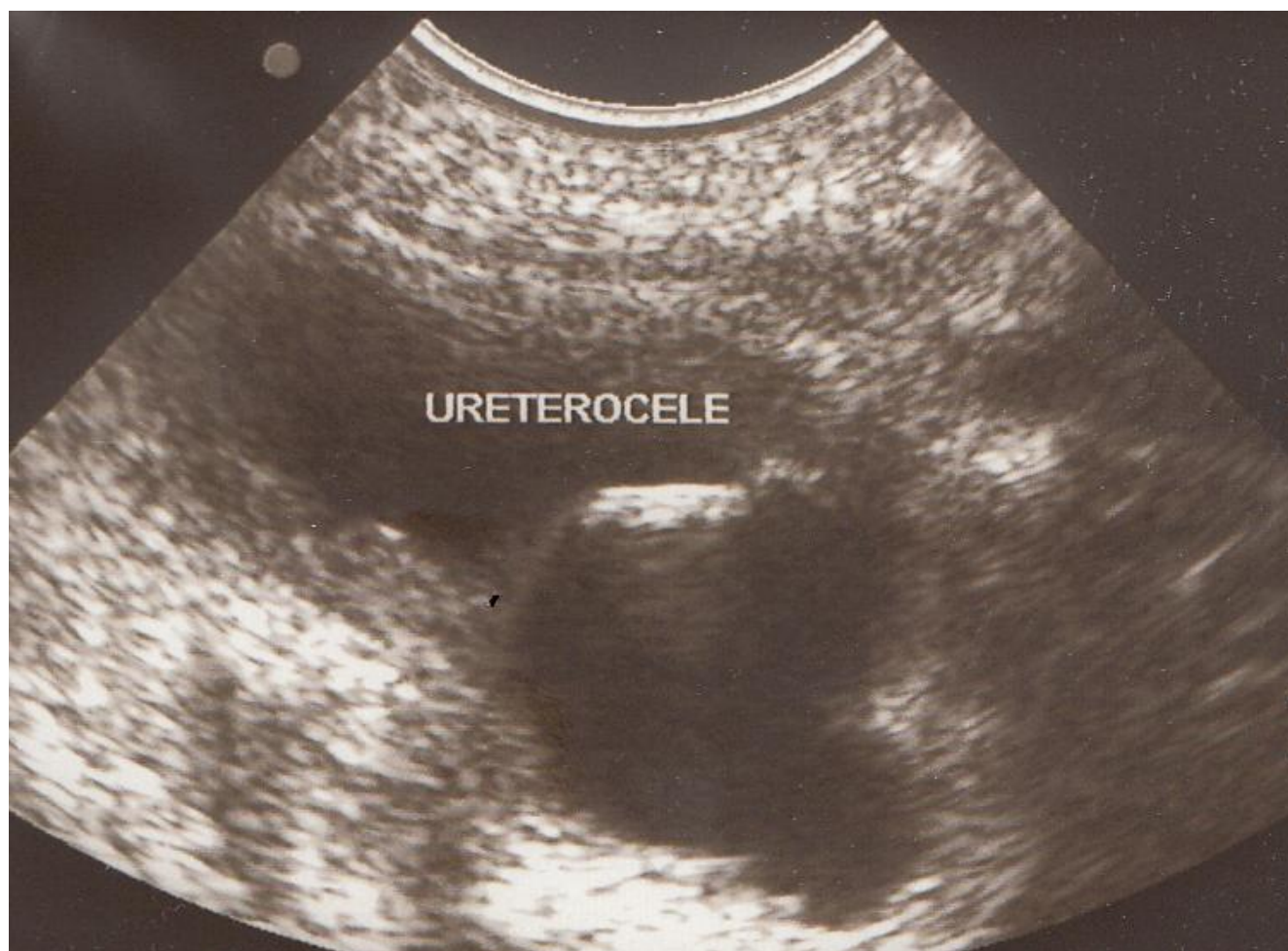


Figure 48 : Image échographique montrant un urétérocèle chez un nouveau-né atteint d'une atrésie de l'œsophage (CHU HASSAN II).

4. Les malformations osseuses et des membres

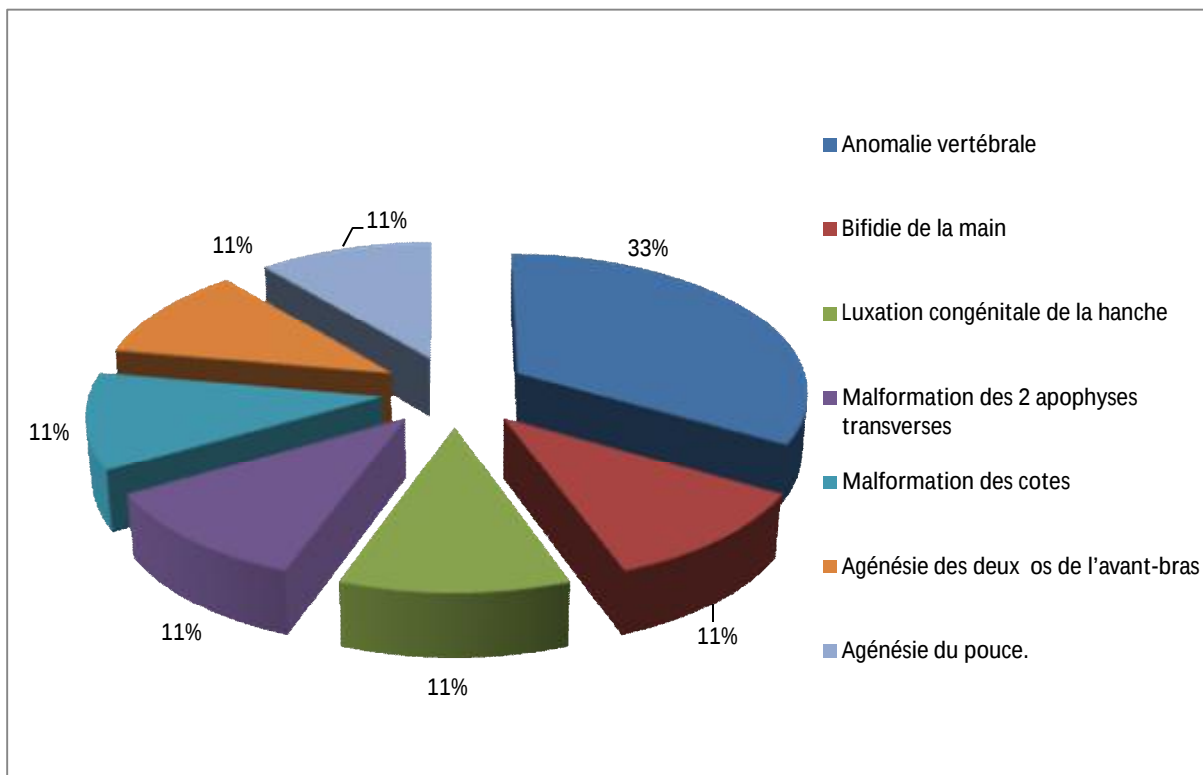


Figure 49 : Les malformations osseuses et des membres retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'une atrésie de l'œsophage.

Elles représentent 13,04%.

Les anomalies vertébrales dorsales sont présentes chez 3 nouveau-nés soit 33%.

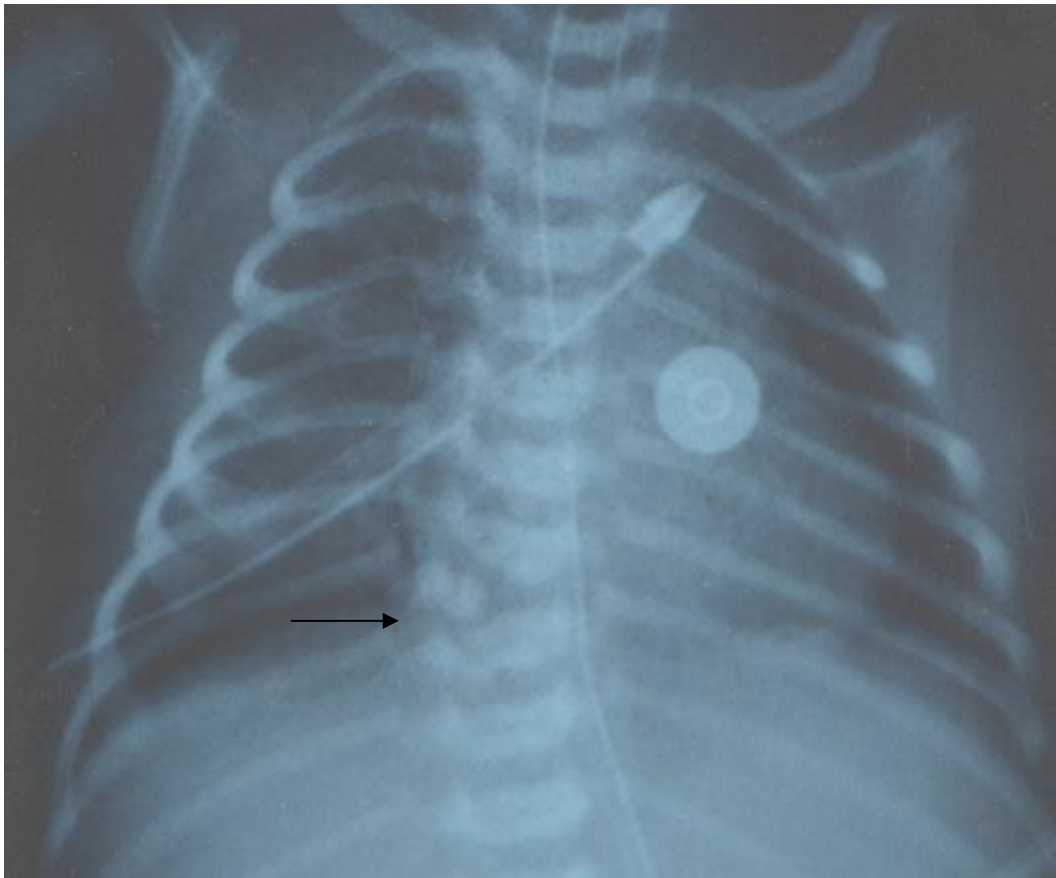


Figure 50 : Radio thoraco abdominale de face montrant une anomalie vertébrale dorsale (hémi vertèbre) chez un nouveau-né atteint d'une atrésie de l'œsophage (CHU HASSAN II).

6. Les malformations génito-urinaires

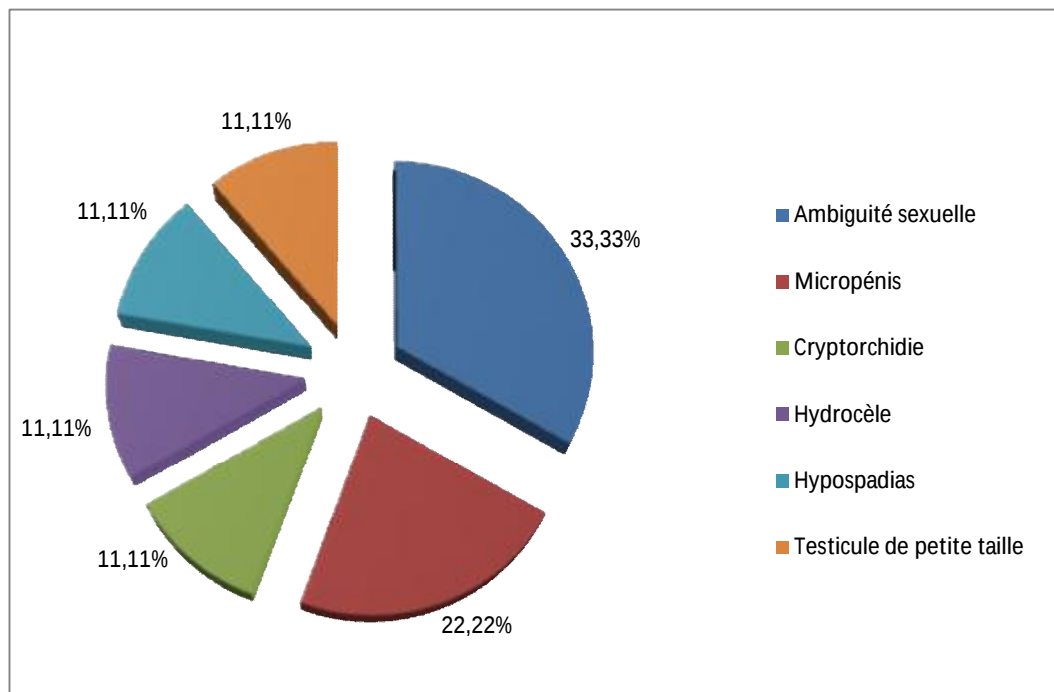


Figure 51 : Les malformations uro-génitales retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Elles représentent 17,39%.

L'ambiguïté sexuelle est la malformation génito-urinaire la plus fréquente. On note la présence de 3 cas soit 33,33%.

7. Les malformations neurologiques

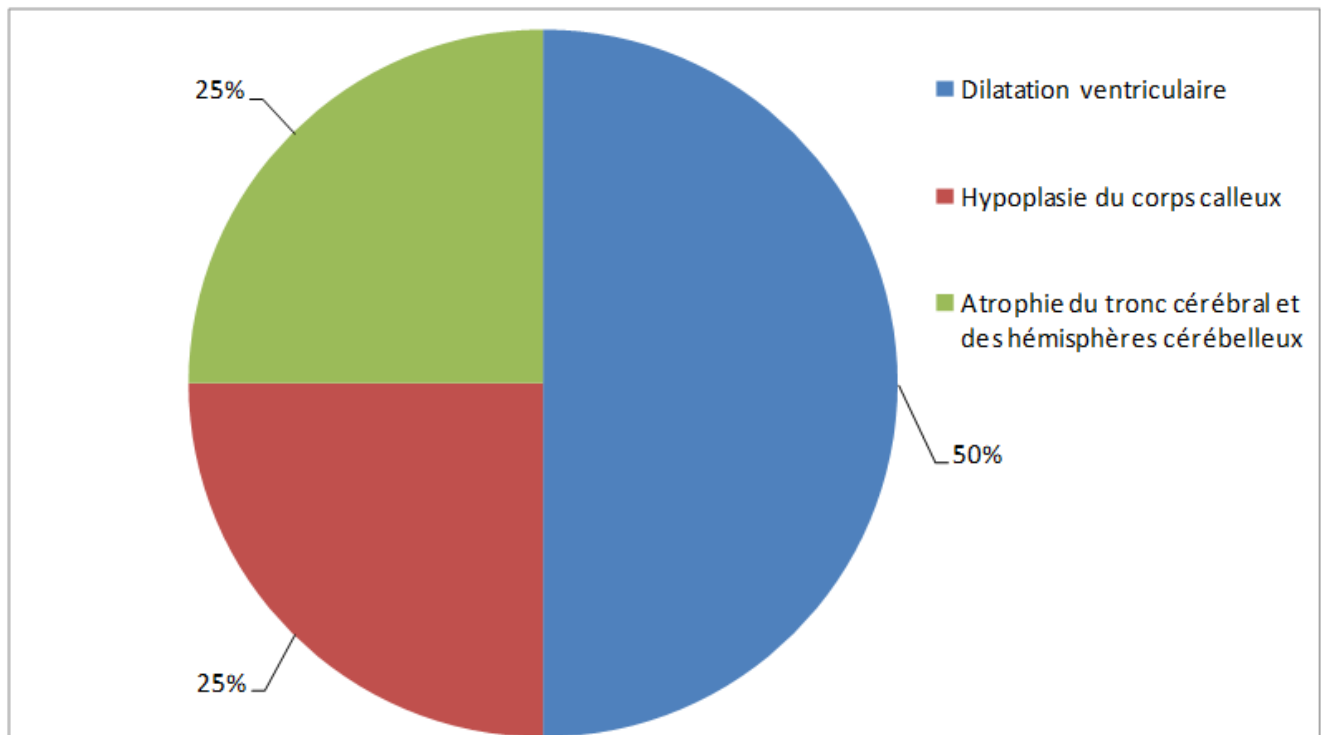


Figure 52 : Les malformations neurologiques retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Elles représentent 10,86% de l'ensemble des malformations.

La dilatation ventriculaire représente 50% des malformations neurologiques.

8. Les malformations digestives

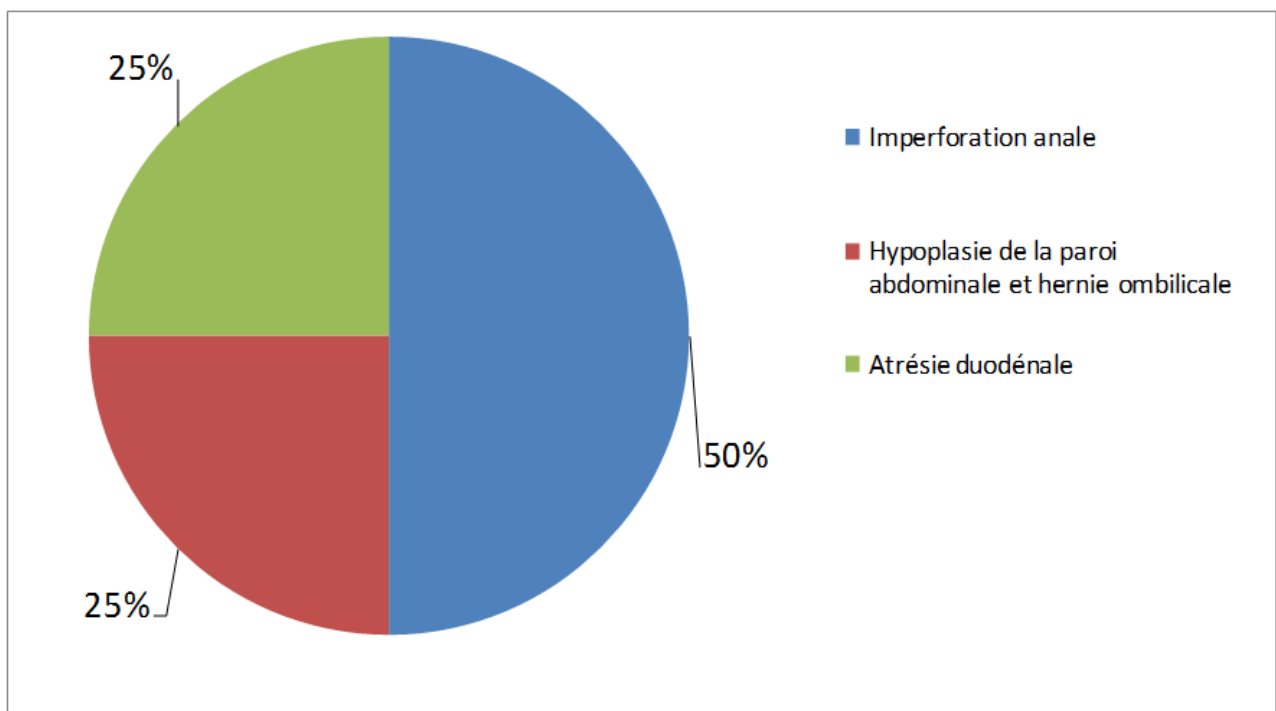


Figure 53 : Les malformations digestives retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Elles représentent 14,8% de l'ensemble des malformations.

L'imperforation anale représente 50% des malformations digestives.

X. Nombre de malades opérés

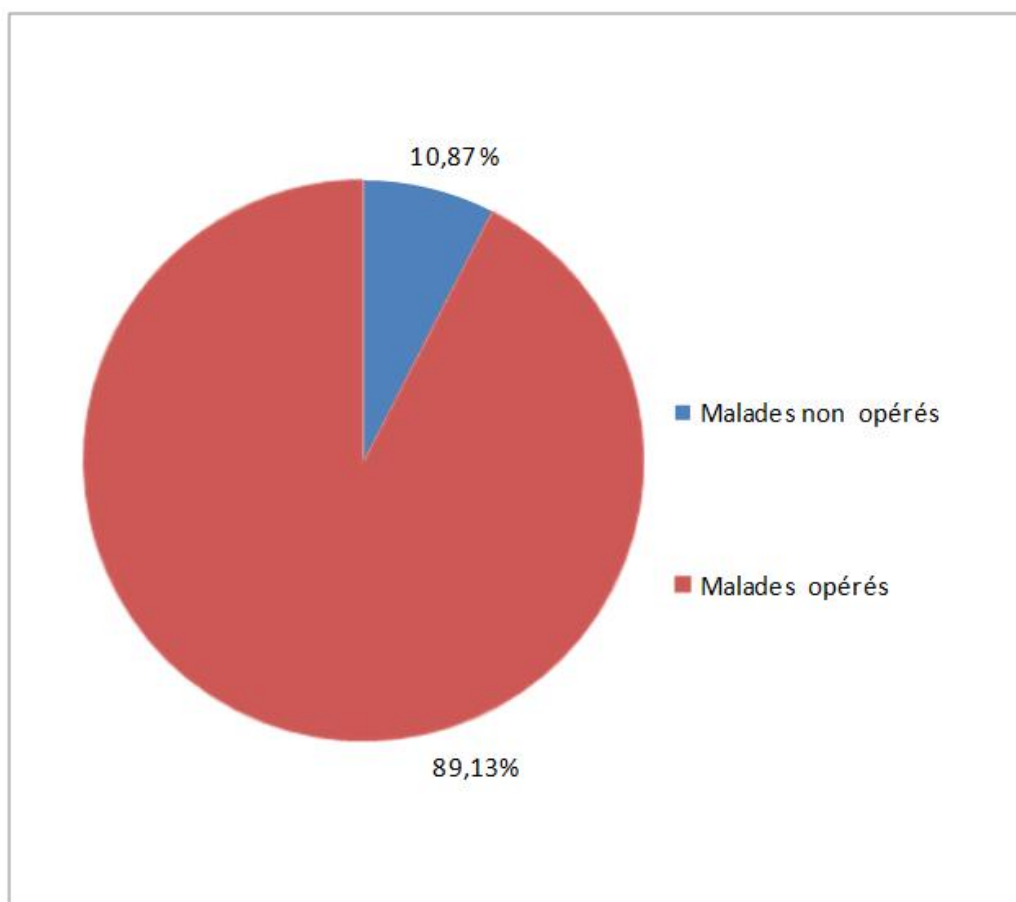


Figure 54 : Taux de malades ayant bénéficié d'acte opératoire.

Le nombre de malades ayant bénéficiés d'un acte opératoire est de 41 soit 89,13 %.

L'âge d'opérabilité est variable d'un patient à l'autre allant de 18h à 200h.

La médiane étant alors de 72 heures.

XI. La médiane de la durée de séjour avant l'opération

Il faut noter que 5 malades ont été admis dans notre service en post opératoire.

Ainsi sur les 36 nouveau-nés admis en préopératoire au service de réanimation néonatal, la durée médiane de séjour était de 40 heures avec une durée de 20 heures comme durée minimale et 120 heures comme durée maximale.

Un seul nouveau-né a été opéré à 120 heures.

XII. Type de cure

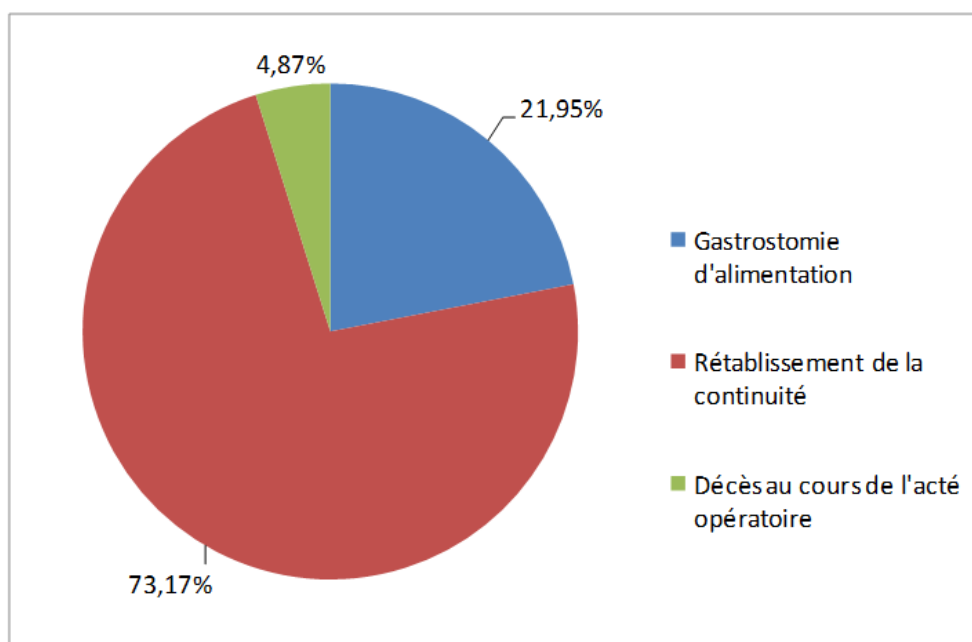


Figure 55 : Type de cure réalisé.

Parmi les 41 malades opérés :

- ü 9 soit 21,95% ont bénéficié d'une gastrostomie d'alimentation dont 7 présentaient une atrésie de type I et 2 présentaient une atrésie de type II.
- ü 30 nouveau-nés soit 73,17% ont bénéficié d'un rétablissement de la continuité.
- ü 2 patients sont décédés au cours de l'acte opératoire.

XIII. Opacification digestive des malades opérés

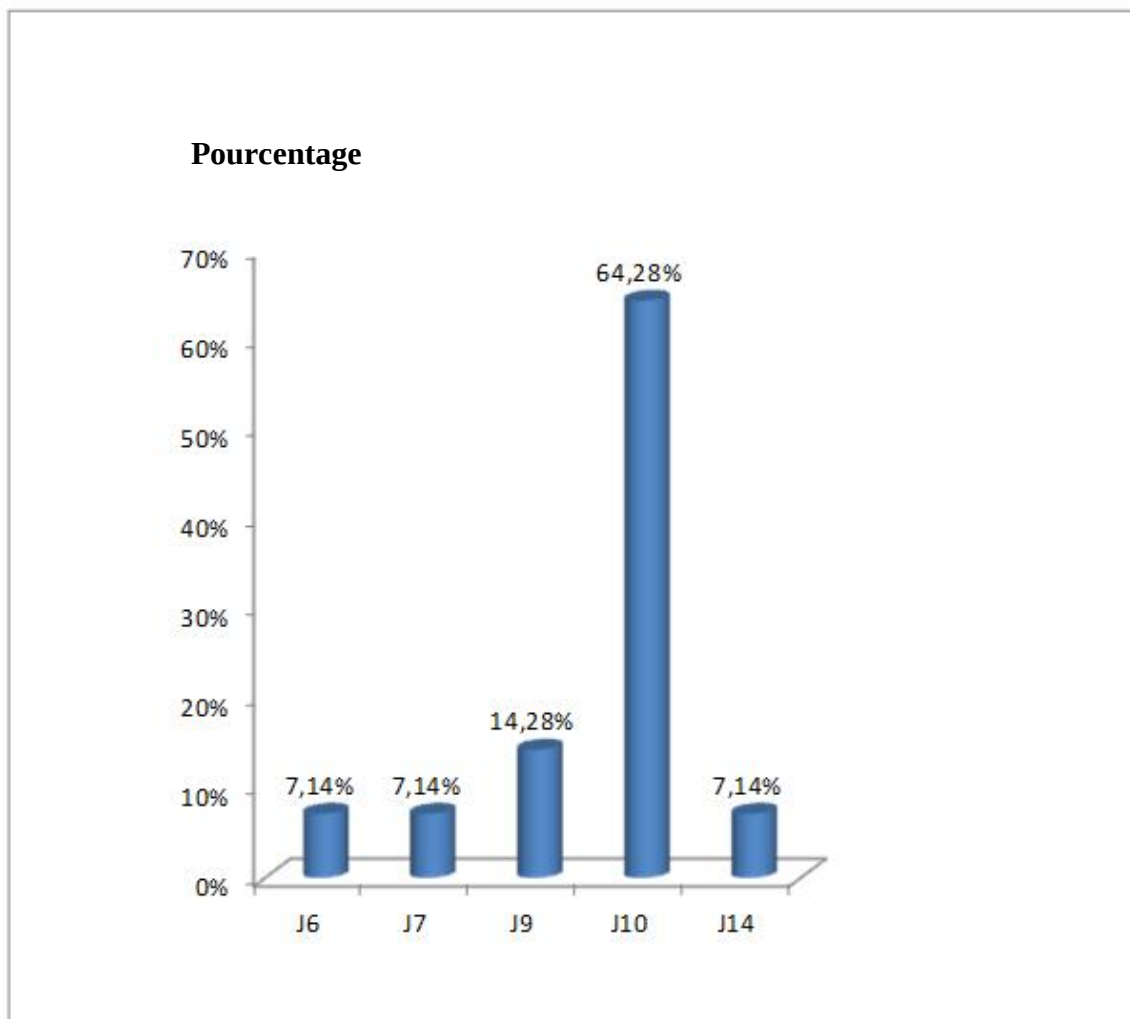


Figure 56 : L'Opacification digestive.

27 patients soit 65,85 % n'ont pas pu bénéficier d'une opacification digestive vue la mortalité avant j10.

Un seul malade n'a pas bénéficié d'une opacification vue la tolérance du gavage de la gastrostomie et la reprise du transit.

8 cas ont bénéficié de l'opacification à j10 soit 57,14% par rapport aux malades qui ont bénéficié d'une opacification.

XIV. Complications post-opératoires

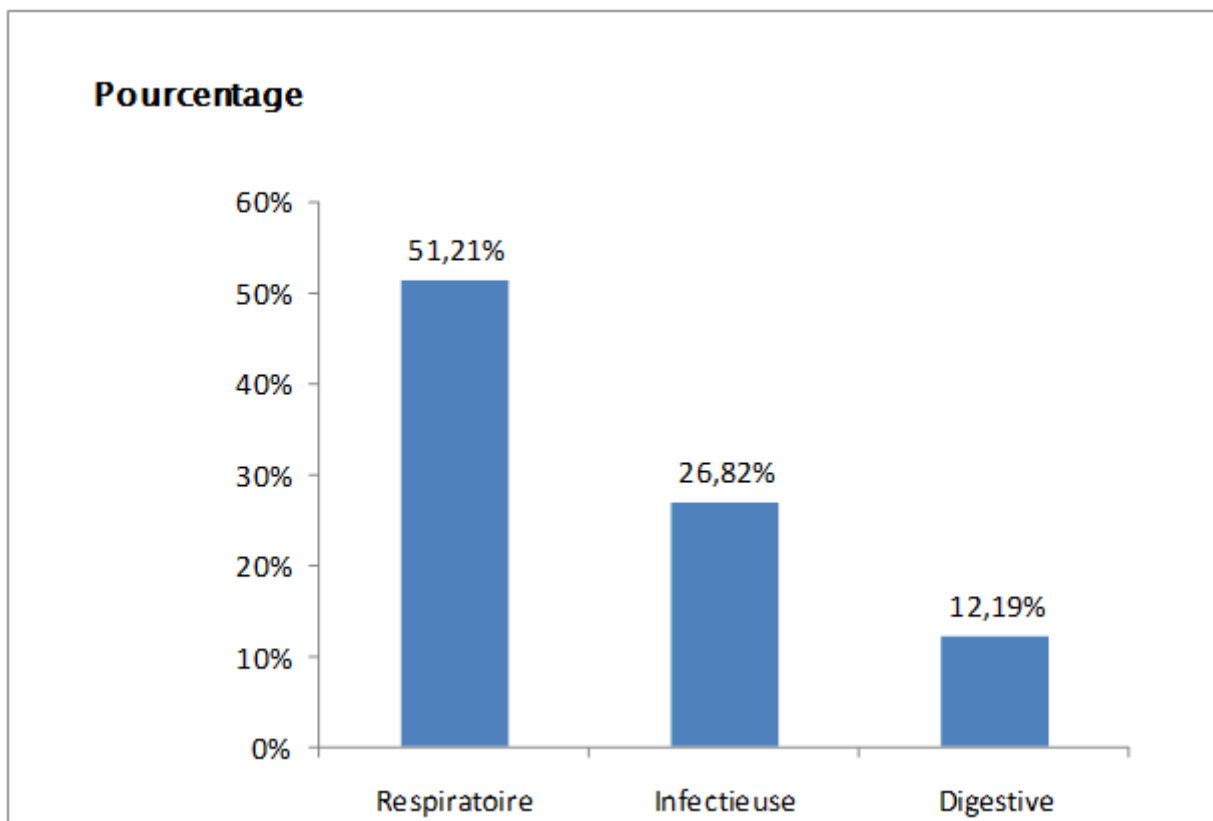


Figure 57 : Complications post opératoires à court terme.

Parmi les 41 malades opérés, 22 nouveau-nés ont présenté des complications post opératoires soit 53,65%.

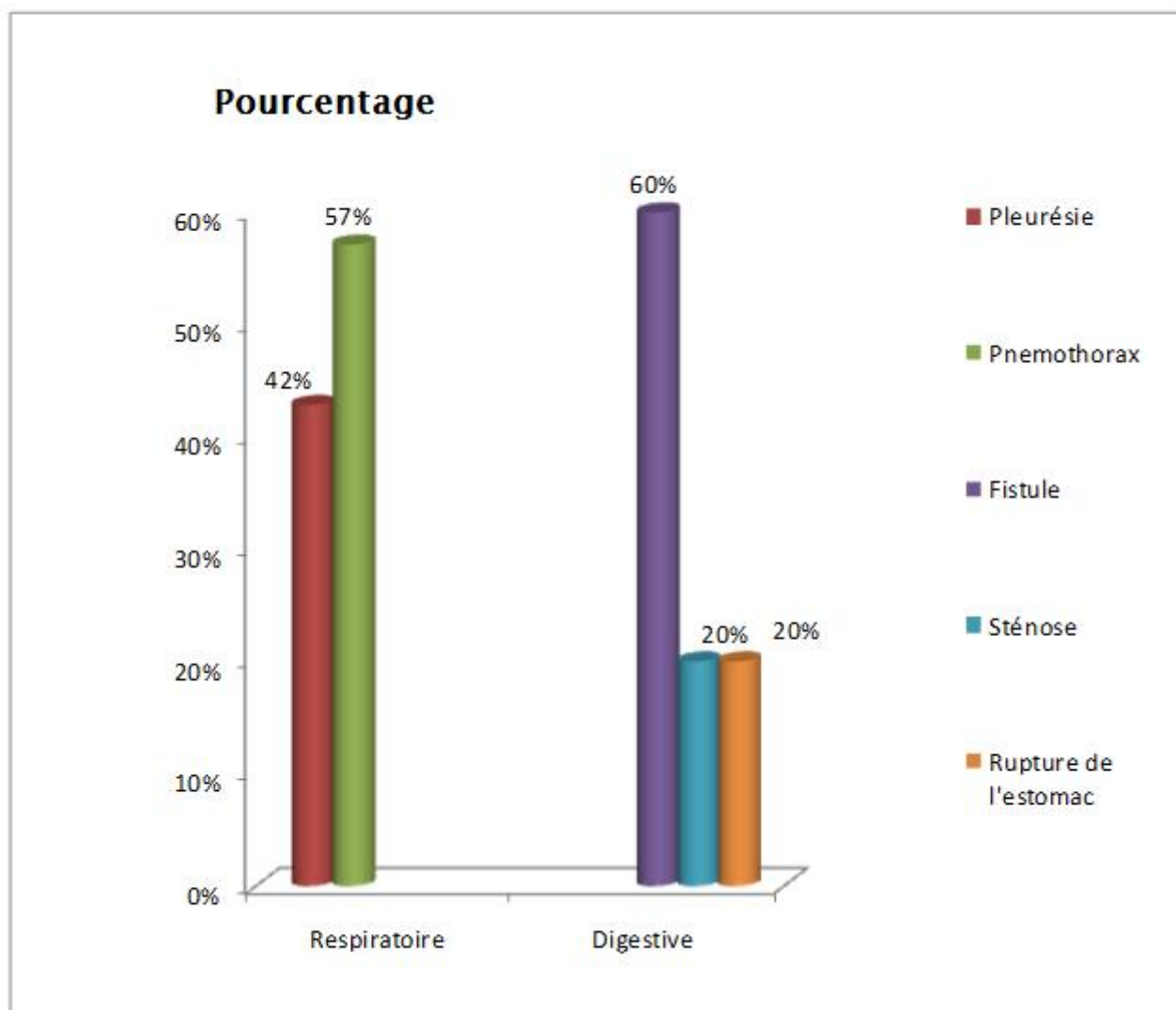


Figure 58 : Les complications digestives et respiratoires

Les complications respiratoires étaient de loin les plus fréquentes, elles ont été retrouvées chez 21 nouveau-nés opérés soit 51,21%.

Le pneumothorax a été présent dans 57%.



Figure 58 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant un pneumothorax en post opératoire d'une atrésie de l'œsophage de type III (CHU HASSAN II).



Figure 59 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né opéré d'une
atrésie de l'œsophage type III et présentant une fistule associée à une sténose
distale en post opératoire immédiat (CHU HASSAN II).

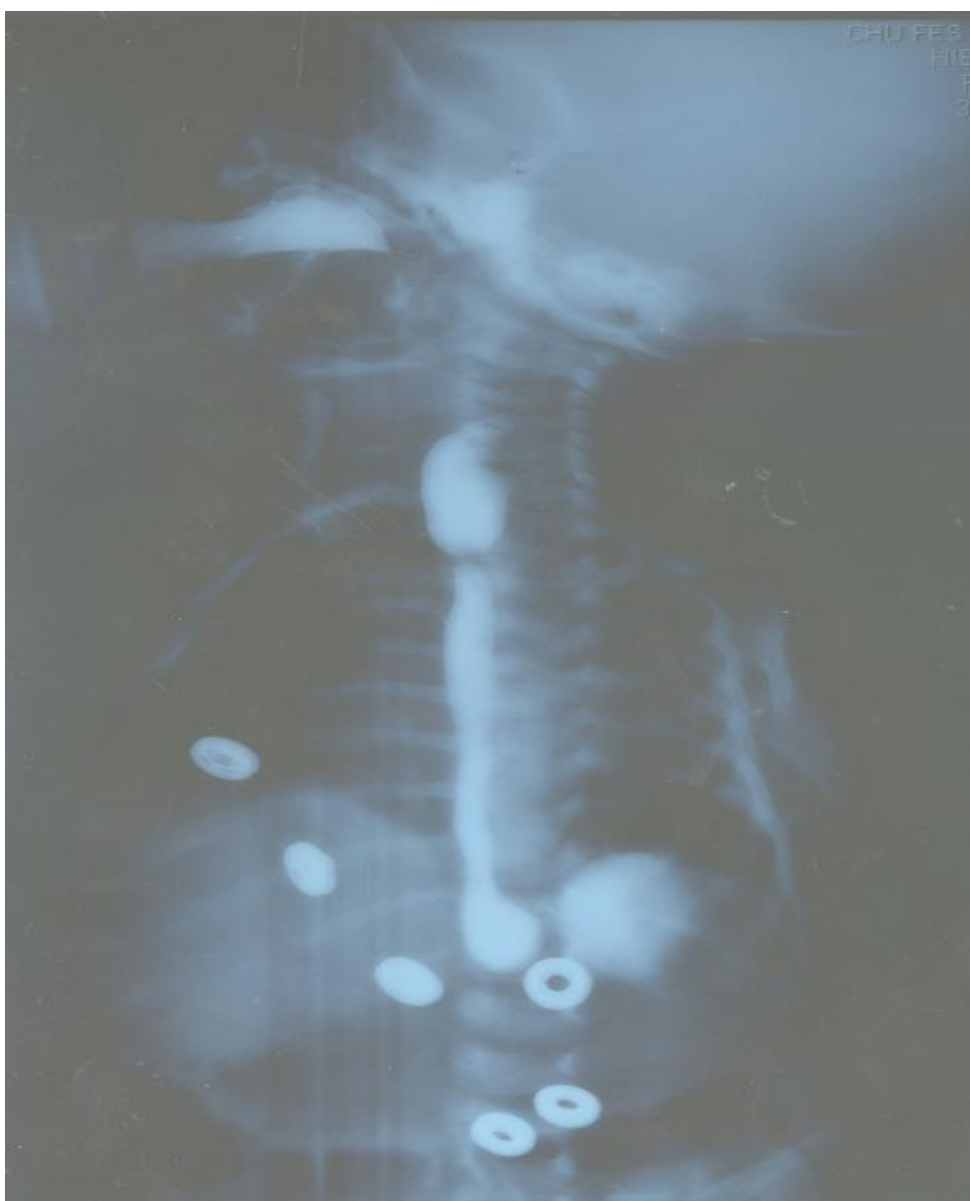


Figure 60 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant une sténose œsophagienne en post opératoire d'une atrésie de l'œsophage (CHU HASSAN II).



Figure 61 : Radiographie thoraco-abdominale de face réalisé à j 14 du post opératoire d'un nouveau-né ayant une atrésie de l'œsophage type IV, et qui montre la présence d'une fistule (CHU HASSAN II)



Figure 62 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant une pleurésie post opératoire (CHU HASSAN II).

XV. Complications à long terme après la sortie

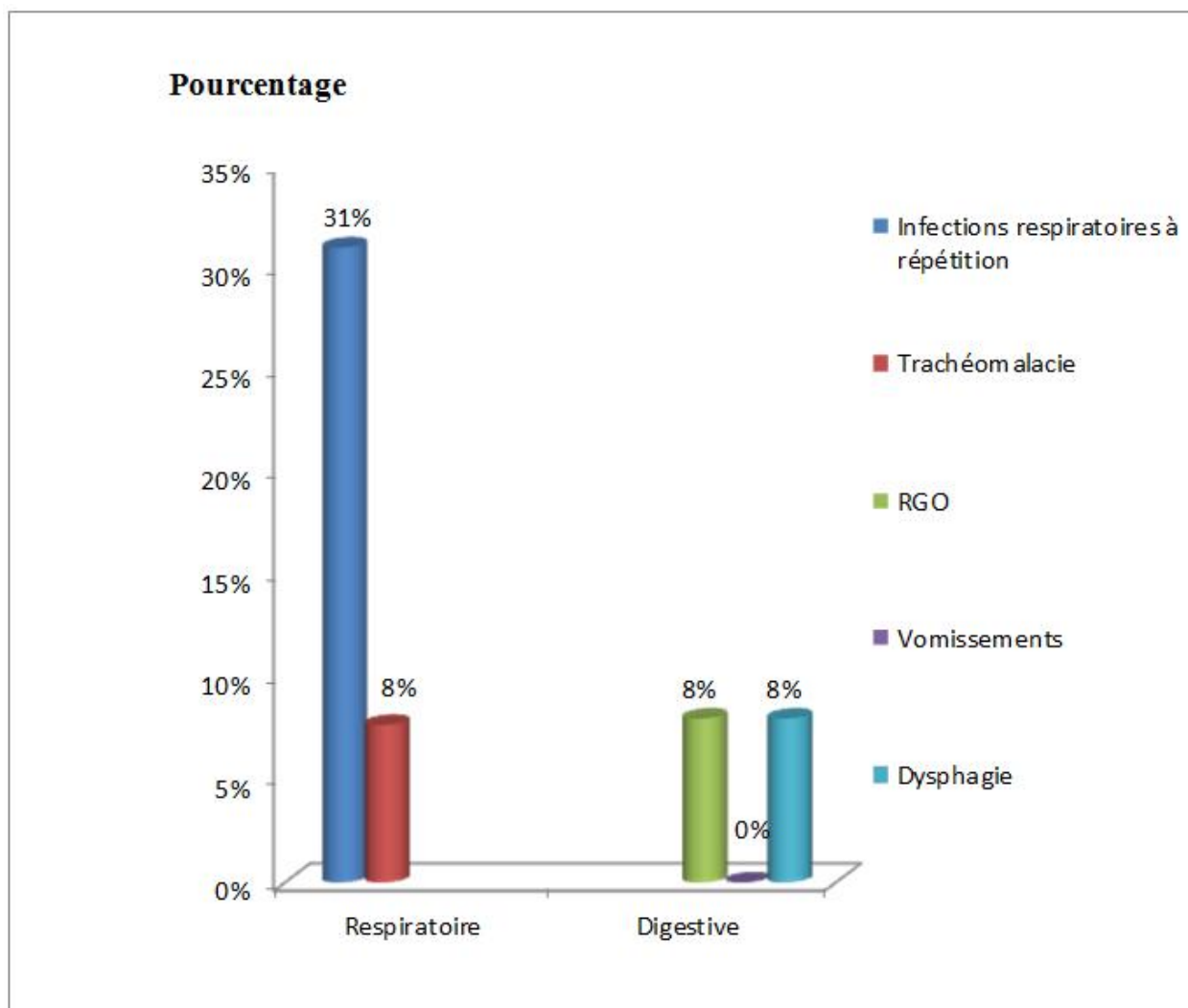


Figure 63 : Complications à long terme des sortants.

13 malades sont sortis du service en très bon état.

Un seul patient est décédé après quelques mois suite à une infection respiratoire sévère.

Les infections respiratoires à répétition étaient présentes chez 4 nouveau-nés soit 30,76%.

XVI. Mortalité

1. Taux global de mortalité

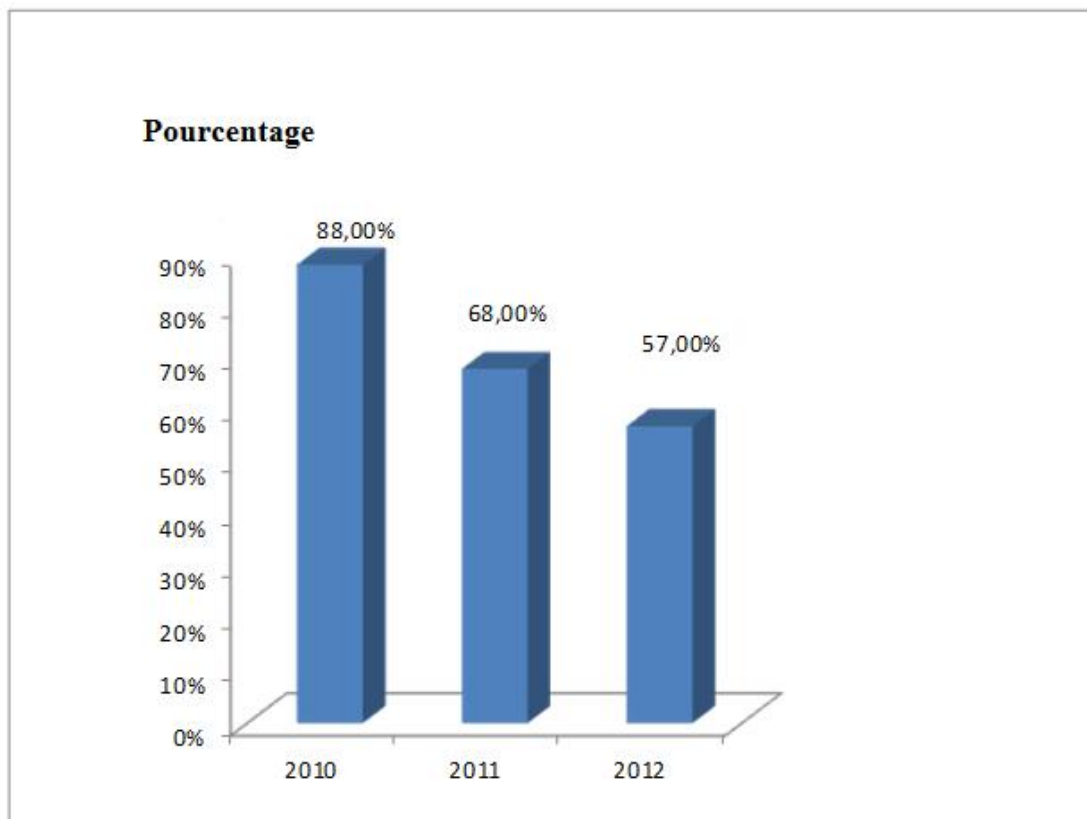


Figure 64 : Evolution du taux de mortalité de 2010 à 2012.

Le taux de mortalité global est de 71,7 % (33 patients/43).

Pourtant ,on constate une nette amélioration du taux de survie au fur et à mesure des années ce qui reflète sans doute les progrès réalisés à différents niveaux allant du diagnostic précoce , le transport rapide du patient en un unité de soins intensifs néonatales , la prise en charge adapté , l'intervention chirurgicale minutieuse ainsi que les soins et la surveillance post opératoire.

2. Délai de survenue de décès par rapport à l'acte opératoire

La médiane de survenue de décès après l'acte opératoire est de 5 jours

Les extrêmes sont 9 heures et 35 jours.

2 sont décédés au cours de l'acte opératoire.

5 sont décédés avant l'acte opératoire :

- ü Le 1^{er} est décédé à j 2 d'hospitalisation par arrêt cardio respiratoire : il présentait 5 malformations : pterygium coli, neurologique (dilatation ventriculaire), cardiaque (CIV et transposition des gros vaisseaux), une luxation congénitale de la hanche, rénale (dilatation pyélocalicielle sans obstacle).
- ü Le 2^{ème} est décédé à j1 d'hospitalisation par syndrome hémorragique et prématurité.
- ü Le 3^{ème}, admis à j4 de vie, est décédé à j6 de vie suite à un sepsis sévère.
- ü Le 4^{ème} est décédé suite à une pneumopathie d'inhalation sévère.
- ü Le dernier a été admis tardivement à j5 de vie et puis décédé après 2 jours d'hospitalisation.

B. Etude analytique

Dans cette partie nous allons analyser les différents facteurs impliqués dans la survenue de décès chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

I. ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE

1. Age gestationnel

Tableau 5: Relation entre l'âge gestationnel et la survenue de décès.

Age gestationnel	Total	Décès	Risque relatif
Prématuré	13	10	1,1
A terme	33	23	
Total	46	33	

Parmi les 33 patients décédés 10 étaient des prématurés soit 30,3%.

Le risque relatif est 1,1.

2. Lieu de l'accouchement

Tableau 6 : Relation entre l'accouchement à domicile et le risque de survenue de décès

Accouchement	Total	Décès	Risque relatif
Médicalisé	42	31	1,5
A domicile	4	2	
Total	46	33	

Risque relatif est de 1,5 (l'accouchement à domicile multiplie par 1,5 le risque de décès des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage).

3. Le sexe

Tableau 7 : Relation entre le sexe et la survenue de décès

Sexe	Total	Décès	Risque relatif
Masculin	27	20	1,08
Féminin	19	13	
Total	46	33	

Le risque relatif est 1,08.

II. ANALYSE CLINIQUE

1. Poids de naissance

Tableau 8 : Relation entre l'hypotrophie et la survenue de décès

Poids en KG	Total	Décès	Risque relatif
<2,5	24	20	1,4
> 2,5	22	13	
Total	46	33	

Le risque relatif est 1,4 (un poids de naissance <2,5 kg multiplie par 1,4 le risque de survenue de décès chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage).

2. Les malformations associées

Tableau 9 : Relation entre les malformations associées et la survenue de décès.

Les malformations associées	Total	Décès	Risque relatif
Présente	27	23	1,7
Absente	19	10	
Total	46	33	

Le risque relatif est 1,7. (La présence de malformations est un facteur de risque important pour la survenue de décès chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage).

Parmi les 33 nouveau-nés décédés, 24 avaient des malformations associées soit 72,72%.

3. Le délai du diagnostic et l'âge d'admission

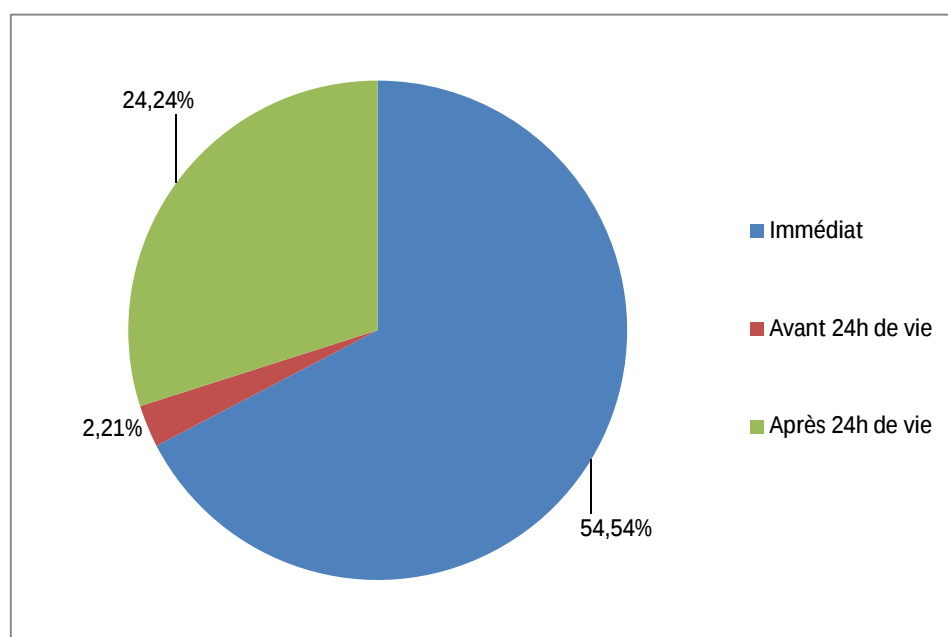


Figure 65 : Les délais du diagnostic de l'atrésie de l'œsophage.

Tableau 10 : Relation entre le délai du diagnostic et la survenue du décès

Age du diagnostic	Total	Décès	Risque relatif
< 24h de vie	32	25	1,4
> 24h de vie	14	8	
total	46	33	

Un diagnostic tardif au-delà de 24h majore par 1,4 le risque de survenue de décès chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

4. Types d'atrésie de l'œsophage

Tableau 11 : Relation entre le type de l'atrésie de l'œsophage et la survenue de décès.

Type d'atrésie de l'œsophage	Total	Décès	Risque relatif
I - II	9	9	1,4
III - IV	37	24	
Total	46	33	

Le risque relatif est de 1,4.

Les types I et II sont de mauvais pronostics.

5. La pneumopathie d'inhalation en préopératoire

Tableau 12 : Relation entre la présence d'une pneumopathie d'inhalation en préopératoire et la survenue de décès.

Pneumopathie d'inhalation	Total	Décès	Risque relatif
oui	8	7	1,6
non	28	16	
Total	46	33	

Le risque relatif est de 1,6.

La présence d'une pneumopathie d'inhalation aggrave le pronostic vital des nouveau-nés.

III. ANALYSE DE LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

1 .Délai de la prise en charge chirurgicale

Tableau 13 : Relation entre le délai de la prise en charge chirurgicale et la survenue de décès.

Délai de la prise en charge chirurgicale	Total	Décès	Risque relatif
< 48 h de l'hospitalisation	38	26	1,4
> 48 h d'hospitalisation	8	7	
Total	46	33	

Le retard de la prise en charge chirurgical multiplie par 1,4 le risque de survenue de décès.

2. La classification pronostique de WATERSON

Tableau 14 : Survenue de décès en fonction de la classification de WATERSON

Stade	Total	Décès	Pourcentage
A	11	5	45,5%
B	27	20	74,5 %
C	8	8	100%

Tous les nouveau-nés de notre série classés dans le stade C selon la classification de WATERSON sont décédés.

3. L'intervention chirurgicale : (n =41)

Tableau 15 : Relation entre la technique chirurgicale et survenue de décès.

Intervention	Total	Décès	Risque relatif
Gastrostomie d'alimentation	9	9	1,4
Cure complète	29	19	

On constate un taux de décès très important lors de la réalisation de la gastrostomie d'alimentation.

Le risque relatif est de 1,4.

4. Complications post opératoire

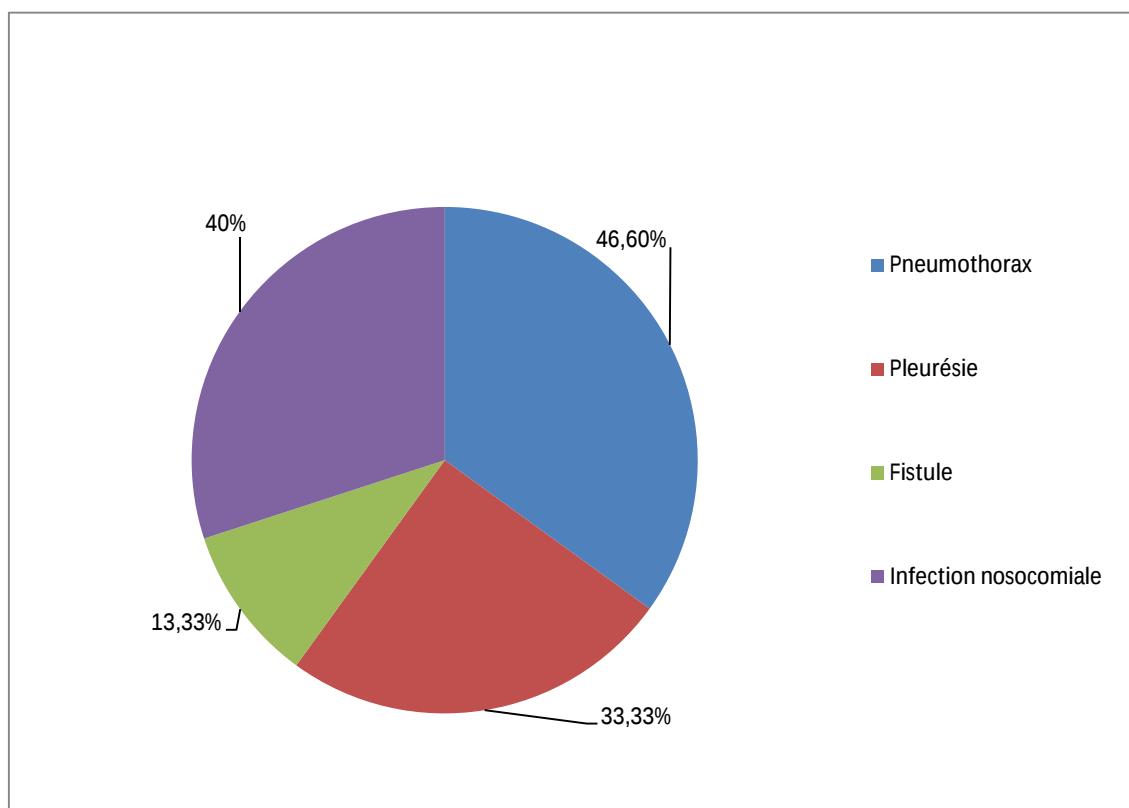


Figure 66 : Relation entre les complications post opératoires et la survenue de décès.

15 des patients décédés soit 45,5% avaient présentés des complications post opératoires.

La survenue des complications post opératoires est alors un facteur de risque très important.

DISCUSSION

Dans ce qui suit nous allons présenter une comparaison entre les résultats actuels de notre série qui porte sur 46 cas, et ceux d'autres séries publiées à propos de l'atrésie de l'œsophage.

Ce qui nous permettra de faire une autoévaluation de notre prise en charge, et de mettre la main sur les points vers lesquels nos futurs efforts doivent être orientés.

Nous avons choisi 7 séries :

*La série de R.K. Tandon, et al (King George's Medical University, Inde) qui porte sur 127 malades sur une période de Février 2004 à Mai 2006 [60].

*La série de M.Masmoudi qui porte sur 62 malades colligés en unité de réanimation néonatale à l'hôpital d'enfants de Rabat sur une période 3 ans entre janvier 2003 et Décembre 2005 [61].

*La série de Osama M. Rayes qui comprend 48 cas colligé au service de chirurgie pédiatrique à King Abdulaziz University Hospital, en Arabie Saoudite entre 1992 et 2007 [62].

*La série de Roy Choudhury qui comprend 240 nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage et qui a été réalisé sur une période de 30 ans de 1960 à 1990 à Kansas City, Missouri [63].

*La série de Saleh I. Alabbad qui a été réalisé à Montréal au CANADA. Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée sur une période de 7 ans et qui analyse le devenir de 20 patients atteints d'atrésie de l'œsophage type III en utilisant l'alimentation à travers le tube trans-anastomotique [64].

*La série de Abdullah Alshehri s'étalant sur 5 ans et qui comporte un échantillon de 50 patients qui ont été pris en charge au service de chirurgie pédiatrique à Montreal, au Canada [65].

*La série de Jacqueline A. Amsterdam, qui est une étude hollandaise réalisé à Amsterdam et qui comprend 371 patients et s'étalant de 1947 et 2000 [66].

I. Diagnostic anténatal

Tableau 16: Notion d'hydramnios

Notion d'hydramnios	Notre série (n=46) Fès	Série de Jacqueline A. (n =371) Amsterdam
Nombre	3	176
Pourcentage	6,25%	47%

Dans notre étude et surtout dans notre contexte le taux du diagnostic prénatal de l'atrésie de l'œsophage reste très faible.

II. Age gestationnel moyen

Tableau 17 : comparaison de la moyenne d'âge gestationnel.

Age gestationnel moyen (SA)	Notre série (n=46) Fès	Série de Abdullah Alshehri (n= 50) Canada	Série de Jacqueline (n=371) Amsterdam
	37	37	38

L'âge gestationnel dans notre étude est très rapproché des autres études réalisées.

III. Poids à la naissance

Tableau 18 : comparaison de la moyenne du poids de naissance

Moyenne du poids à la naissance g	Notre série (n=46) Fès	Série de Alshehri (n=50) Canada	Série de Jacqueline (n=371) Amsterdam
	2460	2800	2550

La moyenne du poids de naissance retrouvée dans notre série est inférieure à celle de la série de Canada et celle d'Amsterdam.

IV. Sexe

Tableau 19 : Comparaison du sexe ratio.

	Notre série (n=46) Fès	Série de Alshehri (n=50) Canada	Série de Jacqueline (n=371) Amsterdam
Féminin	19 soit 41,3%	23 soit 46 %	155 soit 42%
Masculin	27 soit 58,69%	27 soit 5%	215 soit 58%

Le sexe ratio est en faveur du sexe masculin soit 1,42 dans notre série, 1,2 dans la série canadienne et 1,4 dans la série hollandaise.

V. Types d'atrésie de l'œsophage.

Tableau 20 : Les différents types d'atrésie de l'œsophage retrouvés dans notre série et dans les autres séries.

Type de l'atrésie de l'œsophage	Notre série (n=46) Fès	Série de Tandon (n=127) Inde	Série de Rayes (n =48) Arabie Saoudite	Série de Alshehri (n=50) Canada	Série de Jacqueline (n=371) Amsterdam
I	7 15,2%	9 7 %	4 7,02%	2 4%	25 6,7%
II	2 4,4%	0 0%	0 0%	1 2%	2 0,5%
III	28 60,9%	117 92%	43 89,5%	39 78%	329 88,7%
IV	9 19,5%.	1 0,78%	1 1,75%	4 8%	2 0,5%

L'atrésie de l'œsophage de type III est de loin la plus fréquente dans les 3 séries.

Dans notre série on trouve 9 cas d'atrésie de type IV tandis qu'il y avait un seul cas dans chacune des deux autres séries.

2 de nos patients ont présentés une atrésie de type II, tandis que dans les deux autres séries, il n'y avait aucun cas d'atrésie de type II.

On note la fréquence du type I dans notre série , soit 15,2%, en comparant avec les autres séries publiées.

VI. Durée moyenne de séjour en réanimation avant la chirurgie

Tableau 21 : Comparaison des différentes moyennes de séjour en réanimation.

Durée moyenne de séjour en réanimation avant la chirurgie (h de vie)	Notre série (n=46) Fès	Série de Saleh I. Alabbad (n=20) Canada	Série de Alshehri (n=50) Canada
	55h	24h	48h

Dans notre étude, on constate une moyenne de séjour au sein du service de réanimation trop élevé par rapport aux autres études.

VII. Début d'alimentation

En post opératoire, les patients de notre étude ont bénéficié d'une alimentation parentérale, puis l'alimentation entérale a été débutée après la réalisation de l'opacification digestive soit entre le 6ème et le 14ème jour du post opératoire. La moyenne étant alors de 10 jours.

Un seul patient avait bénéficié d'un gavage sans opacification digestive et il avait bien toléré.

L'étude réalisée par Saleh I. Alabbad au Canada compare 2 groupes de patients atteints d'atrésie de l'œsophage de type III.

Le 1er groupe n'a pas été alimenté via le tube trans-anastomotique et le 2ème groupe a été alimenté après 48h via ce tube.

Cette étude a permis de mettre en évidence l'intérêt de l'alimentation entréale précoce.

Les patients du 1er groupe ont été ventilés plus longtemps. Leurs voies veineuses ont été retirées plus tard (moyenne de 13jours) par rapport à l'autre groupe (moyenne de 9 jours). Ils avaient un temps plus court pour atteindre une alimentation orale totale et la durée d'hospitalisation était plus courte.

VIII. ANALYSE DES FACTEURS LIES AU DECES

Dans ce qui suit nous allons analyser les facteurs liées au décès en comparant nos résultats avec d'autres séries :

1. Age gestationnel

Tableau 22 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés par rapport à leurs âges gestationnels.

Série	Notre série (n=46) Fès		R. K. Tandon, et al (n=127) Inde		Série M.Masmoudi (n=62) Rabat	
	Au total	La survie	Au total	La survie	Au total	La survie
Prématuré	13	3	39	18	7	5
	28,26%	23,07%	31%	46,15%	11,29%	71,42%
A terme	33	10	88	70	55	34
	(71,73%)	(30,30%)	(69%)	(80%)	(88,7%)	(61,81%)

Dans notre série, on constate un taux de survie très bas aussi bien pour les nouveau-né prématurés que ceux à terme.

2. Lieu de l'accouchement

Tableau 23 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés par rapport au lieu de l'accouchement.

Lieu de l'accouchement	Notre série (n=46) Fès		Série de Tandon (n=127) Inde		Série de M.Masmoudi (n =62) Rabat	
	Au total	La survie	Au total	La survie	Au total	La survie
Médicalisé	42	12	66	46	58	35
	91,31%	28,57%	52%	70%	93,54%	60,34%
A domicile	4	1	61	42	4	4
	8,69%	25%	48%	69%	6,45%	100%

Selon notre étude, le taux de survie des patients nés à domicile est de 25%.

Ce taux étant très faible en comparant avec la série de M.Masmoudi qui présente un taux de 100% de survie et celle de l'Inde avec 69%de survivants.

Ceci est probablement dû au :

- ü Retard des consultations.
- ü La présence d'un nombre de patients dans des villages situés loin de la ville de Fès.
- ü Retard des transports médicalisés vers le CHU de Fès.

3. Le sexe

Tableau 24 : Comparaison des taux de survie selon le sexe des nouveau-nés.

Le sexe	Notre série (n=46) Fès		R. K. Tandon, et al (n=127) Inde		M.Masmoudi (n=62) Rabat	
	Total	La survie	Au total	La survie	Total	La survie
Masculin	28	7	84	54	32	18
	62%	25%	66%	64%	51,61%	56 ,25%
Féminin	18	6	43	34	30	21
	38%	33,33%	34%	79%	48%	70%

Dans ces 3 études, le taux de survie des nouveau-nés de sexe féminin est plus élevé.

4. Le poids à la naissance

Tableau 25 : comparaison des taux de survie des nouveau-nés par rapport à leurs poids de naissance.

Poids à la naissance	Notre série (n=46) Fès		Série de Tandon (n=127) Inde	
	Au total	La survie	Au total	La survie
< 1.8	8	0	9	2
	17,39%	0%	7%	22%
Entre 1,8 et 2,5	16	4	58	37
	34,78%	25%	46%	64%
> 2,5 kg	22	9	60	49
	47,82%	40,9%	47%	82%

Pour un poids de naissance <1,8 kg : le taux de survie, dans notre série, est de 0%, ce qui est très faible par rapport à la série de R. K. Tandon et al qui présente un taux de survie de 22%.

5. L'âge d'admission

Tableau 26 : Comparaison du taux de survie des nouveau-nés en fonction de leurs âges d'admission.

L'âge d'admission	Notre série (n=46)		R. K. Tandon (n=127)	
	Fès		Inde	
	Au total	La survie	Au total	La survie
<24h	22	6	46	32
	47,82%	27,27%	36%	70%
Entre 24 et 48h	11	4	34	24
	23,91%	36,36%	27%	71%
>48h	13	3	47	32
	28,26%	23%	37%	68%

Le taux de survie le plus faible dans notre série est celui des nouveau-nés admis au-delà de 48 h soit 23%.

Pour la même catégorie, la série indienne présente un taux de survie plus important : 68%.

6. La classification de WATERSON

Tableau 27 : comparaison du taux de décès des nouveau-nés selon la classification de WATERSON.

Stade	Décès		
	Notre série	Série de Roy	Série de Jacqueline
	(n=46)	(n=240)	(n=371)
	Fès	Missouri	Amsterdam
	Pourcentage	Pourcentage	Pourcentage
A	45,45%	54 ,54%	16%
B	74 ,07%	25,92%	12%
C	100%	0%	49%

Dans notre série le taux de survie du groupe A est plus importante que la série de Série Roy Choudhury.

En revanche pour les autres stades, notre série comporte le taux de survie le plus bas.

7. Les anomalies congénitales associées

Tableau 28 : Les différentes anomalies congénitales retrouvées chez les nouveau-nés de notre série et ceux des autres séries.

Les anomalies congénitales associées	Notre série (n=46) Fès	Série de Tandon (n=127) Inde	Série de Rayes (n=48) Arabie Saoudite	Série de Choudhury (n=240) Missouri	Série de Alshehri (n=50) Canada	Série de Jacqueline (n=371) Amsterdam
Au total	28 (60,86%)	52 (41 %)	(57,9 %)		44 (86%)	196 (53%)
cardiaque	24 (52,17%)	17 (13,38%)	(28%)	41 (17%)	36 (72%)	107 (30%)
G-I.	7 (14,8%)	15 (11,8%)		17 (7%)	6 (12%)	51 (14%)
Vertb.et Musc.sql	6 (13,04%)	6 (4,72%)	(9%)	31 (13%)	2 (4%)	56 (15%)
G.U et rénal	10,86%(rénal) 17,39%(G.U).	2 (1,57%)	5 %	17 (7%)	13 (26%)	51 (14%)
Fente L-P	1 soit 2,17%	1(0,78%)	4 (8,33%)	4 (1,7%)		
VACTERL	1 (3,57%)	6 (5%)	4 %			
A.D.	1 (3,57%)			6 (2,5%)		
I.A.	3 (7%)		4 (8,33%)			
Neur.	5 (10,86%)	8 (6,29%)		9 (3,7%)		
A.C.	4,34%		2 (4,16%)			

Les nouveau-nés de notre étude ont été atteints de plusieurs malformations associées à l'atrésie de l'œsophage.

Le taux général de malformations est très élevé 60,86% tandis que dans la série de R.K.Tandon le taux des malformations est de 41% et dans la série de Osama M.Rayes est de 57,9%.

La présence de malformations cardiaques, qui est un facteur pronostic majeur est très importante dans notre série 52,17% contre 13,38 dans la série de R.K.Tandon et 17% dans la série de Osama M.Rayes.

Tableau 29 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés en fonction de la présence de malformations associées à l'atrésie de l'œsophage.

Malformations associées	Notre série (n=46) Fès		M.Masmoudi (n=62) Rabat	
	Au total	La survie	Au total	La survie
Présentes	28 60,86%	4 14,28%	14 22,52%	9 64,28%
Absentes	18 39,13%	9 50%	48 77,41%	30 62%

Les taux de survie des nouveau-nés qui ne présentent pas de malformations associées à l'atrésie de l'œsophage sont rapprochés : 50% dans notre série et 62% dans la série de M.Masmoudi.

8. Atteinte respiratoire préopératoire

Tableau 30 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés en fonction de la présence d'une atteinte respiratoire préopératoire.

Atteinte respiratoire préopératoire	Notre (n=46) Fès	série (n=127) Inde	R. K. Tandon, et al	M.Masmoudi (n=62) Rabat		
Présente	Au total	La survie	Au total	La survie	Au total	La survie
	8 17,4%	1 12,5%	110 86,61%	30 23%	39 63%	24 61,5%
	38 82,6%	12 31,6%	17 13,38%	104 82%	23 38%	15 65,2%

Le taux de survie des nouveau-nés, de notre série, présentant une pneumopathie d'inhalation était le plus bas par rapport aux autres séries.

9. Type d'intervention chirurgicale

Tableau 31 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés en fonction du type de l'intervention chirurgicale.

Type d'intervention chirurgicale	Notre série (n=41) Fès		M.Masmoudi (n=60) Rabat		Série de Jacqueline (n=371) Amsterdam	
	Au total	La survie	Au total	La survie	Au total	La survie
Cure complète	32	11	56	37	357	343 96%
Gastrostomie d'alimentation	78,04%	34,37%	93,3%	65,5%	96,22%	
	9	1 3,12%	4 6,6%	2	19	13
	21,95%			50%	5,12%	68,4%

ü Pour la cure complète :

Le taux de survie des nouveau-nés de notre série est de 34,37% contre 65,5% pour les nouveau-nés de la série de M.Masmoudi.

ü Pour la gastrostomie d'alimentation :

Les taux de survie sont plus faibles 50% dans la série de M.Masmoudi contre 0% pour les nouveau-nés de notre étude.

10. Complications post opératoires immédiates

Tableau 32: Comparaison des taux de survie des nouveau-nés par rapport à la survenue des complications post opératoires immédiates.

Complications post opératoires immédiates	Notre série (n =39) Fès		Série de M.Masmoudi (n=60) Rabat		Série de Alshehri (n=50) Canada		Série Saleh I. Alabbad (n=20) Canada	
	Au total	La survie	Au total	La survie	Au total	La survie	Au total	La survie
Infection nosocomiale	13 33,33%	5 38,5%	40 66%	22 36,6%	10 20%	9 90%	7 35%	7 100%
Respiratoire	21 51,21%	6 28,5%			24 48%	22 91%	4 20%	4 100%
Fistule	3 7,7%	1 33,3%	5 8,3%	3 60%	8 16%	8 100%	3 15%	3 100%

Le taux de survie des nouveau-nés présentant des complications post opératoires est le plus bas en comparant avec les autres séries.

Le taux de survie le plus bas a été constaté chez les nouveau-nés qui ont présenté des complications respiratoires.

11. La survie

Tableau 33 : Taux de survie global

	Notre série	Série de Roy	M.Masmoudi	Série de Rayes	Série de Alshehri
La survie	(n=46) Fès	(n=240) Missouri	(n=62) Rabat	(n=48) Arabie saoudite	(n=50) Canada
Nombre	33	200	39	36	45
Pourcentage	28,26%	83%	62,9%	75%	90%

Le taux de mortalité a baissé au fur et à mesure des années aussi bien dans notre série que dans la série de Roy Choudhury.

Dans notre série : le taux de mortalité est passé de 88, 23 % en 2010 à 68,75% en 2011 et enfin à 57,14% en 2012.

Dans la série de Roy Choudhury : le taux de mortalité a baissé entre 1960 et 1997 :

31,67% de décès entre 1960 et 1969, 15.7% entre 1970 et 1979, 16.4% entre 1980 et 1989 et 9.2% entre 1990 et 1997.

RECOMMANDATIONS

Au terme de ce travail on note que la mortalité reste encore élevée malgré les efforts réalisés au sein du service de réanimation néonatale du CHU de Fès.

Ainsi nous devons réaliser de nombreux progrès sur tous les niveaux allant du diagnostic prénatal, néonatal systématique, jusqu'à la prise en charge adéquate en pré et post opératoire.

En France, La Haute Autorité de Santé a fixé un protocole national de diagnostic et de soins pour cette maladie. Le pronostic de l'atrésie de l'œsophage s'est amélioré, la survie à la sortie de l'hôpital est d'environ 90 % [67].

A l'instar de ce qui se fait dans d'autres pays comme la France, nous devons réaliser un protocole national qui améliorera la survie des nouveau-nés présentant une atrésie de l'œsophage.

L'objectif de ce protocole est de :

- ü Organiser les consultations spécialisées anténatales et l'accouchement dans un milieu médicochirurgical adapté en cas de suspicion du diagnostic en anténatal.
- ü Sensibiliser les professionnels de santé de la nécessité de la vérification systématique et obligatoire à la naissance de la perméabilité de l'œsophage en salle de naissance, par l'épreuve à la sonde.

ü Démarrer la prise en charge rapidement avant le transfert pour tous les nouveau-nés ayant une atrésie de l'œsophage :

- Position proclive ou demi-assise.
- Pose d'une voie veineuse périphérique.
- Interdiction de toute alimentation par voie orale.
- Aspiration continue du cul de sac supérieur.

ü Lutter contre les infections nosocomiales.

ü L'intervention doit être réalisée le plutôt possible, idéalement les premières 24heures.

CONCLUSION

L'atrésie de l'œsophage est une malformation congénitale qui survient dans environ une naissance sur 3500. Elle constitue une urgence chirurgicale et présente plusieurs formes anatomiques de pronostic et de prise en charge différents.

Le pronostic de l'AO s'est amélioré au fur et à mesure des années aussi bien sur le plan international, national et régional.

Dans notre contexte, le taux de mortalité reste élevé, le diagnostic est plus tardif et la prise en charge est difficile, d'où l'intérêt de suivre un protocole bien cadré comme nous avons suggéré afin de diminuer le taux de mortalité, ainsi que d'améliorer la qualité de vie des patients opérés d'une atrésie de l'œsophage.

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Le nombre de cas et la prévalence de l'atrésie de l'œsophage dans différents pays européens.

Tableau 2 : Comparaison entre le remplacement oesophagien par greffon colique et gastrique.

Tableau 3 : Poids à la naissance des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Tableau 4 : Pourcentage d'hypotrophie chez les nouveau-nés à terme atteints d'atrésie de l'œsophage.

Tableau 5 : Relation entre l'âge gestationnel et la survenue de décès.

Tableau 6 : Relation entre l'accouchement à domicile et le risque de survenue de décès.

Tableau 7 : Relation entre le sexe et la survenue de décès.

Tableau 8 : Relation entre l'hypotrophie et la survenue de décès.

Tableau 9 : Relation entre les malformations associées et la survenue de décès.

Tableau 10 : Relation entre le délai du diagnostic et la survenue du décès.

Tableau 11 : Relation entre le type de l'atrésie de l'œsophage et la survenue de décès.

Tableau 12 : Relation entre la présence d'une pneumopathie d'inhalation en préopératoire et la survenue de décès.

Tableau 13 : Relation entre le délai de la prise en charge chirurgicale et la survenue de décès.

Tableau 14 : Survenue de décès en fonction de la classification de WATERSON.

Tableau 15 : Relation entre la technique chirurgicale et survenue de décès.

Tableau 16: Notion d'hydramnios

Tableau 17 : Comparaison de la moyenne d'âge gestationnel.

Tableau 18 : Comparaison de la moyenne du poids de naissance.

Tableau 19 : Comparaison du sexe ratio.

Tableau 20 : Les différents types d'atrésie de l'œsophage retrouvés dans notre série et dans les autres séries.

Tableau 21 : Comparaison des différentes moyennes de séjour en réanimation.

Tableau 22 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés par rapport à leurs âges gestationnels.

Tableau 23 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés par rapport au lieu de l'accouchement.

Tableau 24 : Comparaison des taux de survie selon le sexe des nouveau-nés.

Tableau 25 : comparaison des taux de survie des nouveau-nés par rapport à leurs poids de naissance.

Tableau 26 : Comparaison du taux de survie des nouveau-nés en fonction de leurs âges d'admission.

Tableau 27 : comparaison du taux de décès des nouveau-nés selon la classification de WATERSON.

Tableau 28 : Les différentes anomalies congénitales retrouvées chez les nouveau-nés de notre série et ceux des autres séries.

Tableau 29 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés en fonction de la présence de malformations associées à l'atrésie de l'œsophage.

Tableau 30 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés en fonction de la présence d'une atteinte respiratoire préopératoire.

Tableau 31 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés en fonction du type de l'intervention chirurgicale.

Tableau 32 : Comparaison des taux de survie des nouveau-nés par rapport à la survenue des complications post opératoires immédiates.

Tableau 33 : Taux de survie global.

LISTES DES FIGURES

Figure 1 : Développement du disque didermique.

Figure 2 : La gastrulation et la formation du disque tridermique.

Figure 3 : Les plicatures et formation de l'intestin primitif antérieur.

Figure 4 : Organogenèse du système digestif.

Figure 5 : Théorie embryologique du développement de l'axe aéro-digestif chez l'embryon humain.

Figure 6 : Configuration externe de l'œsophage.

Figure 7 : Les muscles de l'œsophage.

Figure 8 : La vascularisation artérielle de l'œsophage.

Figure 9 : L'innervation de l'œsophage.

Figure 10 : Les risques pulmonaires d'une atrésie de l'œsophage.

Figure 11: La classification anatomique des atrésies de l'œsophage.

Figure12 :

A. Coupe IRM sagittale en séquence TRUFISP : dilatation de l'œsophage thoracique proximal avec aspect de cul-de-sac, excès de liquide amniotique.

B. Coupe IRM coronale en séquence RARE: dilatation du pharynx et de l'œsophage proximal avec aspect de cul-de-sac, mauvaise visibilité de l'estomac et dilatation pyélo-calicielle bilatérale.

Figure 13 :

A. Coupe IRM coronale en séquence HASTE : visibilité de l'œsophage thoracique proximal, hydramnios.

B. Coupe IRM coronale en séquence TRUFISP: dilatation pharyngée, visibilité de l'œsophage thoracique proximal, estomac de petite taille, hydramnios.

Figure 14 : Radiographie thoraco-abdominale de face montrant une boucle de la sonde digestive dans le cul-de-sac proximal sans aération de l'intestin en aval : atrésie de l'œsophage type I.

Figure 15 : Radiographie thoraco-abdominale de face : la sonde est bloquée dans le cul-de-sac proximal et l'aération du tube digestif est en faveur d'une fistule oeso-trachéale distale : atrésie de l'œsophage type III.

Figure 16 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né atteint d'atrésie de l'œsophage, l'aération digestive est en faveur d'une atrésie type III ou IV. Présence d'une pneumopathie d'inhalation sévère. Héli champ pulmonaire droit opaque. (CHU HASSAN II).

Figure 17 : Patient présentant une atrésie de l'œsophage avec 13 paires de côtes.

Figure 18 : Agénésie radiale constatée chez un patient porteur d'une atrésie de l'œsophage.

Figure 19 : Tube de Reploge.

Figure 20 : Contrôle à j6 après anastomose termino-terminale d'une atrésie de l'œsophage: fuite du produit de contraste hydrosoluble dans le médiastin : lâchage de suture.

Figure 21 : Contrôle secondaire d'une oesophago-plastie dans le cadre d'une atrésie de type A : celle-ci a été réalisée avec un segment colique, avec aspect en « cascade » du produit de contraste au niveau des haustrations.

Figure 22 : Position du patient opéré d'une anastomose œsophago-œsophagienne primitive pour atrésie de l'œsophage.

Figure 23 : Cure chirurgicale d'une atrésie de l'œsophage de type III.

Figure 24 : Technique d'allongement œsophagien.

Figure 25 : Remplacement œsophagien par un tube gastrique.

Figure 26 : Image montrant le site des 3 pores de thoracoscopie et de la pointe de l'omoplate.

Figure 27 : Les 3 pores de la thoracoscopie.

Figure 28 : Image prise lors de la thoracoscopie montrant la veine azygos et l'anastomose œsophagienne.

Figure 29 : Image thoracoscopique montrant une fistule trachéo –œsophagienne au niveau de la carène.

Figure 30 : Visualisation d'une fistule anastomotique après l'opacification œsophagienne réalisée chez un patient opéré d'une atrésie de l'œsophage type III et présentant un pneumothorax.

Figure 31 : Aspect endoscopique d'un endobrachyoesophage (les flèches marquent la jonction entre la muqueuse œsophagienne rose pâle et l'endobrachyoesophage rose saumon).

Figure 32 : L'âge d'admission des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 33 : Le diagnostic anténatal chez nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 34 : La consanguinité parentale chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 35 : Prématurité chez les nouveau-nés atteints d'atrésies de l'œsophage.

Figure 36 : Déroulement de l'accouchement des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 37 : Lieu d'accouchement des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 38 : Les accouchements réalisés à la ville de Fès.

Figure 39 : Les différents âges du diagnostic de l'atrésie de l'œsophage.

Figure 40 : Le sexe ratio de l'atrésie de l'œsophage.

Figure 41 : Les différents types d'atrésie de l'œsophage retrouvés chez les nouveau-nés de notre étude.

Figure 42 : Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage.

Figure 43 : Nombre de malformations associées à l'atrésie de l'œsophage par cas.

Figure 44 : Les données de l'échographie cardiaque.

Figure 45 : Les dysmorphies faciales des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 46 : Les malformations rénales des nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 47 : Images d'échographie rénale montrant un rein droit poly kystique chez un nouveau-né atteint d'une atrésie de l'œsophage (CHU HASSAN II).

Figure 48 : Image échographique montrant un urétérocèle chez un nouveau-né atteint d'une atrésie de l'œsophage (CHU HASSAN II).

Figure 49 : Les malformations osseuses et des membres retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'une atrésie de l'œsophage.

Figure 50 : Radio thoraco abdominale de fac montrant une anomalie vertébrale dorsale chez un nouveau-né atteint d'une atrésie de l'œsophage (CHU HASSAN II).

Figure 51 : Les malformations uro-génitales retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 52 : Les malformations neurologiques retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 53: Les malformations digestives retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

Figure 54 : Taux de malades ayant bénéficié d'acte opératoire.

Figure 55 : Types de cure réalisés.

Figure 56 : L'Opacification digestive.

Figure 57 : Complications post opératoires immédiates.

Figure 58 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant un pneumothorax en post opératoire d'une atrésie de l'œsophage de type III.

Figure 59 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né opéré d'une atrésie de l'œsophage type III et présentant une fistule associée à une sténose en post opératoire immédiat.

Figure 60 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant une sténose œsophagienne proximale en post opératoire d'une atrésie de l'œsophage.

Figure 61 : Radiographie thoraco-abdominale de face réalisé à j 14 du post opératoire d'un nouveau-né ayant une atrésie de l'œsophage type IV, et qui montre la présence d'une fistule.

Figure 62 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant une pleurésie post opératoire.

Figure 63 : Complications à long terme des sortants.

Figure 64 : Evolution du taux de mortalité de 2010 à 2012.

Figure 65 : Les délais du diagnostic de l'atrésie de l'œsophage.

Figure 66 : Relation entre les complications post opératoires et la survenue de décès.

RESUME

L'atrésie de l'œsophage est une interruption congénitale de la continuité de l'œsophage résultante d'une altération de l'embryogénèse entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine du développement, ce qui explique la fréquence élevée des malformations qui lui sont associées soit un cas sur 3.

Cette pathologie constitue une urgence chirurgicale difficilement diagnostiquée à l'échographie prénatale. Son diagnostic est généralement posé à la salle de naissance lors de la vérification de la perméabilité du tube digestif par la sonde gastrique. Par ailleurs, le diagnostic tardif conduit à des complications mortelles d'où l'intérêt du diagnostic et de la prise en charge précoces.

Notre étude porte sur 46 cas d'atrésie de l'œsophage colligés au service de réanimation néonatale du CHU HASSAN II de Fès sur une période allant du 1^{er} janvier 2010 au 31 décembre 2012.

Après une étude théorique précisant les caractéristiques générales de la malformation, nous avons effectué une étude descriptive puis analytique appréciant l'âge, la consanguinité, le sexe, le poids à la naissance, l'état pulmonaire préopératoire, le type de l'atrésie de l'œsophage, les malformations associées ainsi que la prise en charge des malades.

Enfin, pour mieux cerner les difficultés liées à la prise en charge de cette maladie nous avons réalisé une étude comparative de nos résultats avec d'autres séries publiées.

Ainsi, nous avons montré que le taux de mortalité dans notre série était très élevé par rapport aux autres séries malgré l'amélioration enregistrée entre 2010 et 2012. En effet le taux de survie est passé de 88,23% à 57,14%.

Ce taux important de mortalité est sans doute dû à différents facteurs de risque :

- *Les accouchements non médicalisés.

- *Le diagnostic tardif.

- *La fréquence des types I et II.

- *La pneumopathie d'inhalation.

- *La fréquence et l'importance des malformations associées surtout les malformations cardiaques.

- *Un taux d'hypotrophie élevé.

- *Les complications post opératoires notamment les complications respiratoires et les infections nosocomiales.

Ces résultats ont permis de conclure que l'atrésie de l'œsophage demeure une entité médicochirurgicale urgente dont la prise en charge reste difficile dans notre contexte. Ainsi, nous avons proposé un protocole comportant les différentes étapes, du diagnostic précoce jusqu'au suivi des malades à long terme, afin d'améliorer le pronostic de cette maladie et la qualité de vie des survivants.

Abstract

The esophageal atresia is a congenital interruption of the continuity of the esophagus resulting from an impairment of embryogenesis between the 4th and 6th week of development, which explains the high frequency of malformations associated with it, 1 case of 3.

This pathology is a surgical emergency hardly diagnosed by prenatal ultrasound. Its diagnosis is usually made in the delivery room when checking the permeability of the gut by gastric tube. In addition, late diagnosis leads to fatal complications hence the value of the diagnosis and the management load early.

Our study focuses on 46 cases of esophageal atresia collected in the department of neonatology in The University Hospital HASSAN II in Fez over a period from the first January 2010 to 31 December 2012.

After a theoretical study, specifying the general characteristics of the malformation, we performed a descriptive study and analytical appreciating age, inbreeding, sex, birth weight, preoperative pulmonary status, type of atresia esophagus, associated malformations and care of patients.

Finally, to better understand the difficulties associated with the management of this disease we performed a comparative study of our results with other published series.

Thus, we have shown that the mortality rate in our series was very high compared to other series despite the improvement recorded between 2010 and 2012. Indeed the survival rate has increased from 88,23 % to 57,14 %.

This high mortality rate is probably due to various risk factors:

- * Non-medicalized birth
- * The late diagnosis.
- * The frequency of types I and II.
- * The aspiration pneumonia.
- * The frequency and importance of associated malformations especially heart defects.
- * Low birth weight.
- * The postoperative complications including respiratory complications and nosocomial infections.

These results allowed concluding that the esophageal atresia remains an urgent medical and surgical entity whose management is difficult in our context. Thus, we have proposed a protocol with different stages of early diagnosis to long-term follow of patients to improve the prognosis of this disease and the quality of life of survivors.

الجامعة لحسن لثاني بفسل من 1يناير 2010 إلى 31 يسمو 2012
بعو اسطورية، موضحة للخصم بالاعمال الشوه، أحر ينزل اسقف فوحد يلا يلمجمو علة لمعو امكلسن،
زو البلق قلب، الجنس، لوزن طنولاد، لوضع لزو ي قابالجر ادة، نوع رق لمويء ل تشوهات لموت بطهذ
المض وواية المضى.
لخرى، من ألقهم أفضللصعو بلك لموت بطلة ل هذ المض أحر ينزل اسقف لثاني لجممع نتائج لخرى
مذكورة.
وباللتالي، طلعونا أنعم بول فياتنا كان موت فجاد بالالمقرنة معر اسات لخرى على لوعم من لتحسن لمسجلين
عامي 2010 و 2012 حيث انخفضت نلبلغو فيات من 88،23% إلى 57،14%.

***التشخيص المتأخر.**

اللات هابلو دوي لتد فسي.

* لوزن المتخض على ولا دة.

سمتخذ اہل نتائج ست نتائج اُن رتقا المرید فکی یاظا بویجر ادا عا جمل من اصد عبد ارتہ فی یا قونا لتالی ،

185

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Shaw-Smith.C. Genetic factors in oesophageal atresia, tracheo –oesophageal fistula and the VACTERL association : Roles for FOXF1 and the 16q24.1 FOX transcription factor gene cluster, and review of the literature. European Journal of Medical Genetics. (2010). 53. p. 6–13.
- [2]. Chang EY, Chang HK, Han SJ, Choi SH, Hwang EH, Oh JT. Clinical characteristics and treatment of oesophageal atresia : a single institutional. Journal of the Korean Surgical Society. (2012).83 (1) : p. 43-9.
- [3]. Spitz. L. Esophageal atresia : Lessons I have learned in a 40-year experience. Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, p. 1635–1640.
- [4]. ELMAAROUFI.L. Les atrésies de l'œsophage : évaluation du traitement chirurgical. Thèse pour l'obtention du Doctorat en Médecine. Rabat 2006.
- [5]. Allal. H. Intérêt de la thoracoscopie dans le traitement de l'atrésie de l'œsophage. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, (2010), 9 (2) : p. 01-05.
- [6]. Doucet-Bertrand.V. Atrésies de l'œsophage et fistules congénitales. [en ligne]. Disponible sur : <http://www.sfpradiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUTIM98/BERTIM98.HTM>. (Page consultée le mois de Septembre 2013).
- [7]. Développement de l'appareil digestif. [en ligne]. Disponible sur : http://www.coursmedecine.com/embryologie/cours_embryologie/developpement-de-lappareil-digestif/. (Page consultée le mois de Septembre 2013).
- [8]. Embryologie humaine de l'œsophage .Développé par les universités de fribourg, Lausanne et Berne. [en ligne]. Disponible sur : <http://www.embryology.ch/genericpages/moduleorganofr.html>. (Page consultée le mois de Septembre 2013).

- [9]. Dr. Marchand.R. Faculté de Médecine Laval. [En ligne]. Disponible sur : <http://www.fmed.ulaval.ca> (page consultée le mois de Septembre 2013).
- [10]. Mcheikh.J.N., G. Levard. Malformations congénitales de l'œsophage. Encyclopédie Médico-Chirurgicale (2006).
- [11]. Lahlaïdi. A. Anatomie topographique de l'abdomen. Première édition (1986). p. 97-108.
- [12]. ATLAS d'anatomie NETTER. p. 228 – 236.
- [13]. Shaw-Smith.C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. European Journal of Medical Genetics. 43. (2006).545–554.
- [14]. A.J. Marsh, D. Wellesley, D. Burge, M. Ashton, C. Browne, N.R. Dennis, et al. Interstitial deletion of chromosome 17 (del(17) (q22q23.3)) confirms a link with oesophageal atresia. Journal of Medical Genetics. 37 (2000). p. 701–704.
- [15]. L.E. Walsh, G.H. Vance, D.D. Weaver. Distal 13q Deletion Syndrome and the VACTERL association: case report, literature review, and possible implications. American Journal of Medical Genetics. 98 (2001).p. 137–144.
- [16]. Gillick J, Mooney E, Giles S, Bannigan J, Puri P. Notochord anomalies in the adriamycin rat model: A morphologic and molecular basis for the VACTERL association. Journal of Pediatric Surgery. (2003)38(3). p. 469-73.
- [17]. Oddsberg.J., Yunxia Lu, Jesper Lagergren Maternal diabetes and risk of esophageal atresia. Journal of Pediatric Surgery (2010) 45. p. 2004–8.
- [18]. Oddsberg.J., Chongqi J., Nilsson.E., Ye.W., Lagergren.J. Influence of maternal parity, age, and ethnicity on risk of esophageal atresia in the infant in a population-based study. Journal of Pediatric Surgery (2008) 43. p. 1660–1665.
- [19]. Elisabeth M. de Jong, Janine F. Felix, Annelies de Klein, and Dick Tibboel. Etiology of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: “Mind the Gap” Current Gastroenterology Report. (2010);12(3). P. 215-22.

- [20]. Wilson JG, Roth CB, Warkany J. An analysis of the syndrome of malformations induced by maternal vitamin A deficiency. Effects of restoration of vitamin A at various times during gestation. *American Journal of Anatomy*. 1953;92:189–217.
- [21]. R. Sfeira, L. Michauda, J. Salleronb, B. Dagrya, F. Gottranda. Épidémiologie de l'atrésie de l'œsophage. *ELSEVIER MASSON* (2012) 19: 54-55.
- [22]. Felix JF, de Jong EM, Torfs CP, et al. Genetic and environmental factors in the etiology of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula: an overview of the current concepts. *Birth Defects Research Part A Clinical and Molecular Teratology* (2009), 85 :747- 54.
- [23]. Spitz.L .Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Disease*. (2007). p. 2-24.
- [24]. Paul R V Johnson. Ooeosphageal atresia. *Review of infant surgery* (2005) volume 1 issue 5.
- [25]. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, et al. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child* 2012;97:227- 32.
- [26]. Depaepe.A, Dolk.H., Lechat M.F., and a EUROCAT Working Group. The epidemiology of tracheo - oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. *Archives of Disease in Childhood* (1993) ; 68(6). p. 743-8.
- [27]. Stringer MD, Mc.Kenna KM, Goldstein RB, et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *Journal of Pediatric surgery* (1995);30.p. 1258- 63.
- [28]. Pathologie de l'œsophage chez l'enfant. Leflot.L., Pietrera.P. , Brun.M. Chateil.J-F. *EMC-Radiologie 2* (2005). p. 494–526.
- [29]. Shixing Li , Pengjun Su , Shu Feng , Hao Ju , Bo Shi , Ying Huang, Zhibo Zhang. Preliminary investigation of the diagnosis of neonatal congenital esophageal atresia using high-resolution ultrasonography: A report of three cases. *Journal of Pediatric Surgery* (2013) 48, 713–715.
- [30]. Kronemer KA, Snyder-Warwick A. Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. 2008. Disponible en ligne sur : <http://emedicine.medscape.com/article>.

- [31]. D'Elia.A., Pighetti.M., Nappi.C. Prenatal ultrasonographic appearance of esophageal atresia. *European Journal of Obstetrics and Gynecology and Reproductive Biology* 105 (2002).p.7–78.
- [32]. Park.J-W., Kim.Y-R., Mi Lee.S., Park.C-W., Shin Park.J., Kwan Jun.J., Shin.H-C. Antenatal ultrasonographic findings to predict esophageal atresia in cases with visible stomach bubble. Poster Session II.S164 *American Journal of Obstetrics and Gynecology*.
- [33].Chaumôître.K., Amous.Z., Bretelle.F., Merro.T., .Ercole.C-D.et Panuel.M. Diagnostic prénatal d'atrésie de l'œsophage par IRM. *Journal de Radiologie* (2004); 85. p. 2029-31.
- [34]. Hosie G-P. Gavens.E .Oesophageal atresia PEDIATRIC SURGERY II.
- [35]. Pinheiro.P-F, Simões e Silva.A-C., Pereira.R-M. Current knowledge on esophageal atresia. *World Journal of Gastroenterology* (2012) 28; 18(28).p. 3662-3672.
- [36]. Lirussi.J., Borgnon, E.Sapin. Anomalies congénitales de l'œsophage. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* 2011.
- [37].Pagon.RA, Adam.MP, Bird.TD, Dolan.CR, Fong.CT, Stephens.K.Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula Overview.GeneReviews. (2009).p. 1993-2013.
- [38]. Babu R, Pierro A, Spitz L, Drake DP, Kiely EM. The management of oesophageal atresia in neonates with right-sided aortic arch. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35.p. 56-58.
- [39]. Atzori. P, Lacobelli .BD., Bottero.S, Spirydakís .J., Laviani .R., Trucchi .A., Braguglia A., Bagolan. P. Preoperative tracheobronchoscopy in newborns with esophageal atresia: does it matter? *Journal of Pediatric Surgery*. 2006, 41(6).p.1054-7.
- [40]. Nasr.A, McNamara.PJ, Mertens.L, Levin.D, James.A, Holtby.H, Langer.JC. Is routine preoperative 2-dimensional echocardiography necessary for infants with esophageal atresia, omphalocele, or anorectal malformations? *Journal of Pediatric Surgery* (2010); 45.p.876-879.

- [41]. Babu.R, Pierro A, Spitz.L, Drake.DP, Kiely.EM. The management of oesophageal atresia in neonates with right-sided aortic arch. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35.p. 56-58.
- [42]. Mowery.N, Billmire.DF, Schamberger.M, Szotek P, West.KW, Rescorla.FJ, Scherer.LR, Engum.S, Rouse.T, Grosfeld.JL. Incidence of persistent left superior vena cava in esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery* (2006); 41. p. 484-486
- [43]. Snider.AR, Serwer.GA, Ritter.SB. Abnormal Vascular Connections and Structures. In: Echocardiography in pediatric heart disease. 2 edition. St. Louis: Mosby, 1997.p.452-496.
- [44]. Stoll.C., Alembik.Y., Dott.B., Roth.MP. Associated malformations in patients with esophageal atresia. *European Journal of Medical Genetics* 52 (2009).p. 287-290.
- [45]. Aslanabadi.S. , Ghabili.K., Rouzrokh.M., Hosseini.MB., Jamshidi.M., Hami Adl.F., and Shoja.M. Associated congenital anomalies between neonates with short-gap and long-gap esophageal atresia: a comparative study. *International Journal of General Medicine*. 2011; 4.p. 487-491.
- [46].Sinzig.M., Nickl.S., Kraschl.R., Fasching.G., Hausegger.KA.Giant Meckel's diverticulum associated with oesophageal atresia, tracheo oesophageal fistula and cleft lip and palate. *Pediatric Radiology*. (2005); 35(2).p.216-7.
- [47]. VijaiD.,Upadhyaya, Gangopadhyay.AN., Srivastava.PK., Hasan.Z., and Sharma. SP. Tracheoesophageal Fistula with Esophageal Atresia with Absent External Ear: A Unusual Association. *The Indian Journal of Surgery*. (2012) August; 74(4).p. 337-339.
- [48]. Pedersen.RN, Calzolari.E, Husby.S, et al. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Archives of Diseases in Childhood* 2012;97.p.227- 32.
- [49]. Image disponible sur <http://www.kendall-ltp.com/> (Page consultée le mois de Décembre 2013).
- [50]. Holland .J.A, Fitzgerald.DA. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Paediatric Respiratory Reviews* 11 (2010).p. 100-107.

- [51]. Knottenbelt.G., Skinner.A., Seefelder.C., MD. Tracheo-oesophageal fistula (TOF) and oesophageal atresia (OA). *Best Practice and Research Clinical Anaesthesiology* 24 (2010).p. 387-401.
- [52]. Nagaya M, Kato J, Niimi N, Tanaka S, Iio K. Proposal of a novel method to evaluate anastomotic tension in esophageal atresia with a distal tracheoesophageal fistula. *Pediatric Surgery International* (2005); 21.p. 780-785.
- [53]. Foker JE, Linden BC, Boyle Jr EM, Marquardt C. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Annales of Surgery* 1997;226.p.533-41.
- [54]. Lobe TE, Rothenberg SS, Waldshmidt J, et al. Thoracoscopic repair of esophageal atresia in an infant: a surgical first. *Pediatric Endosurgery and Innovatives Techniques* 1999;3.p.141-8.
- [55]. Hiradfar.M. , Shojaeian.R. , Gharavi. MF, Joodi.M, Sabzevari.A. , Nazarzade.R. Thoracoscopic esophageal atresia repair made easy. *Journal of Pediatric Surgery* (2013) 48. p.685-688.
- [56]. Esophageal atresia surgery in the 21st century. *Seminars in Pediatric Surgery*.
- [57]. Francoual.C., J.Hamza. Urgences chirurgicales en Salle de naissance. *Archives de Pédiatrie* (2001) .p.423-5.
- [58]. Takamizawa S, Yamanouchi F, Muraji T, Nishijima F, Satoh S, Tsugawa J. An anastomotic stenosis after oesophagoesophastomy for long gap oesophageal atresia : a case report. *Journal of pediatric surgery* 2007 ; 42.p. 769 -72.
- [59]. GottrandF., Sfeir.R., Thumerelle.C., Gottrand.L., Fayoux.P., Storme.L, Lamblin.M-D., Seguy.D., Michaud.L. Devenir à moyen et long terme des enfants. Elsevier Masson SAS. (2012).
- [60].Tandon.R.K. , Sharma.S., Sinha.S-K, Abdul Rashid.K., Dube.R., Kureel.S-N., Wakhlu.A., Rawat.J-D. Esophageal atresia: Factors influencing survival - Experience at an Indian tertiary centre. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons* (2008) Vol 13 / Issue 1.
- [61]. Masmoudi. M. Atrésie de l'œsophage : Etude des facteurs pronostiques. Thèse pour l'obtention du Doctorat en Médecine (2007).Faculté de Médecine de Rabat.

- [62]. Rayes.M-O.Congenital Tracheoesophageal Fistula with or without Esophageal Atresia. Journal of King Abdulaziz University - *Medical Sciences* (2010) Vol. 17 No. 4, p. 59-72.
- [63]. Choudhury.S-R., Ashcraft.K-W., Sharp.R-J., Murphy.J-P., Snyder.C.L. and David L. Survival of Patients With Esophageal Atresia: Influence of Birth Weight, Cardiac Anomaly, and Late Respiratory Complications. Presented at the 29th Annual Meeting of the American Pediatric Surgical Association. (1998).
- [64]. Alabbad .S. , Ryckman.J., Puligandla.P-M. , Shaw.K., Nguyen.L-T., Laberge.J-M. .Use of transanastomotic feeding tubes during esophageal atresia repair. Journal of Pediatric Surgery (2009) 44.p. 902–905.
- [65]. Alshehri.A., Lo.A., Baird.R. An analysis of early nonmortality outcome prediction in esophageal atresia. Journal of Pediatric Surgery (2012) 47.p.881–884.
- [66]. Deurloo.J-A., Ekkelkamp.S., Schoorl.M., Heij.H-A., and Aronson.D-C. Esophageal Atresia: Historical Evolution of Management and Results in 371 Patients.The Annals of thoracic surgery (2002);73.p.267-72.
- [67]. Haute Autorité de Santé. Atrésie de l'œsophage. Protocole national de diagnostic et de soins. (2008).

ANNEXES

FICHE D'EXPLOITATION

IP :

sexe :

DE :

DS :

Age à l'entrée :H ouJ de vie

Motif d'admission :

ATCD :

•Grossesse suivie

☐ oui

☐ non

Si oui :

CS

☐

CHU

☐

Privé

☐

•Echographie anténatale

☐ oui

☐ non

• Diagnostic anténatale

☐ oui

☐ non

Accouchement :

- Lieu :
CHU ☐
CHP ☐
Privé ☐
Domicile ☐
Autre.....

- Modalité :
voie basse ☐ ☐ voie haute + indication :.....

Apgar à la naissance à la 1^{ère} minute 5^{ème} 10^{ème}

Diagnostic d'AO à la naissance ☐ oui ☐ non

Si non : âge de diagnostic par rapport à la naissance

Signes fonctionnels : Détresse respiratoire ☐ oui ☐ non

Hyper sialorrhée ☐ oui ☐ non

Vomissements ☐ oui ☐ non

Autres

Examen :

Poids :

Taille :

AG :

Détresse respiratoire (SS) :

Epreuve à la sonde :

Malformations associées :

Dysmorphie faciale :	
Neurologiques :	
Digestives :	
Cardiaques :	
Osseuses :	
Rénales :	
Autres :	

Bilan :

✓ Radio thoraco abdominale à l'admission :

•Foyer pulmonaire ☐

•Aération digestive ☐

•Type suspecté ☐

✓ Hypothyroïdie ☐ oui ☐ non

Valeur de TSH us

✓ CRP

✓ GB

✓ Plaquettes

✓ Hb

Acte chirurgicale :

•Date par rapport à l'hospitalisation :

•Compte rendu : * type retenu

*gastrostomie

☐

*rétablissement de la continuité

☐

Complications :

1/ infectieuse : ☐ oui ☐ non

Si oui délai par rapport à l'acte chirurgicale

2/ respiratoire :

* Pneumothorax ☐ oui ☐ non

Délai

* Pleurésie ☐ oui ☐ non

Délai

3/digestive :

* opacification digestive ☐ oui ☐ non

Délai

* fistule ☐ oui ☐ non

Délai

* sténose ☐ oui ☐ non

Délai

Autorisation de l'alimentation :

☐ oui ☐ non

Délai :

Bonne tolérance : oui ☐ non ☐

Prise en charge des malformation associées :.....

Evolution :

*Décès : ☐ oui ☐ non

*Sortie ☐ oui ☐ non

*Transfert en chirurgie

Complications à long terme :

* Recul post opératoire

* RGO ☐ oui ☐ non

*Trachéomalacie ☐ oui ☐ non

*autres

Calendrier du suivi des patients atteints d'atrésie de l'œsophage

L'âge	chirurgien	Pédiatre	Psychologue	Diététicienne	Orthophoniste	Médecin de M-P et de Rééd.
1 mois	x	x				
3	x	x	x	x	x	x
6		x				
12	x					
18	x	x	x	x	x	x
24		x				
36	x				x	
6 ans	x	x	x	x	x	x
Tous les 2 ans	x	x				
16/18 ans	x	x	x			x