

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2017

THESE N°: 26

ATRÉSIE DE L'OESOPHAGE
AU SERVICE DES URGENCES CHIRURGICALES PEDIATRIQUES
DU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE IBN SINA – RABAT
(A PROPOS DE 120 CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Manal MAHMOUDI

Née le 05 Aout 1991 à Oujda

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS CLES : Atrésie – Oesophage – Nouveau-né

JURY

Mr. F. ETTAYBI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. M. KISRA

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

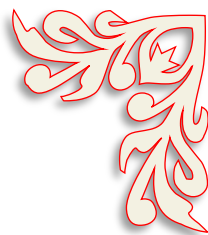
M. H. OUBEJJA

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

M. A. MOSADIKA

Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation

JUGES



أَعُوذُ بِاللَّهِ مِنَ الشَّيْطَانِ الرَّجِيمِ

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

اقْرَأْ بِاسْمِ رَبِّكَ الَّذِي خَلَقَ * خَلَقَ الْإِنْسَانَ
مِنْ عَلَقٍ * اقْرَأْ وَرَبُّكَ الْأَكْرَمُ * الَّذِي
عَلَّمَ بِالْقَلَمِ * عَلَّمَ الْإِنْسَانَ مَا لَمْ يَعْلَمْ

سورة العلق - الآية 1 - 5



صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
-------------------------	----------------------

Novembre 1983

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI	Rhumatologie
-------------------------------	--------------

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – Clinique Royale
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUZZANI Houria
Pr. EL YAACoubi Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAoui Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

Pr. ADN AOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOU DA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique
Chirurgie Générale

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOU DA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*

Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique



Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAoui Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*

Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**



Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
 Pr. EL MESNAOUI Abbes
 Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 Pr. HDA Abdelhamid*
 Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 Pr. SEFIANI Abdelaziz
 Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
 Pr. BELKACEM Rachid
 Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
 Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
 Pr. GAOUZI Ahmed
 Pr. MAHFOUDI M'barek*
 Pr. MOHAMMADI Mohamed
 Pr. OUADGHIRI Mohamed
 Pr. OUZEDDOUN Naima
 Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 Pr. BEN SLIMANE Lounis
 Pr. BIROUK Nazha
 Pr. CHAOUIR Souad*
 Pr. ERREIMI Naima
 Pr. FELLAT Nadia
 Pr. HAIMEUR Charki*
 Pr. KADDOURI Nouredine
 Pr. KOUTANI Abdellatif
 Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
 Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
 Pr. OUAHABI Hamid*
 Pr. TAOUFIQ Jallal
 Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
 Pr. BENOMAR ALI
 Pr. BOUGTAB Abdesslam
 Pr. ER RIHANI Hassan
 Pr. EZZAITOUNI Fatima
 Pr. LAZRAK Khalid *
 Pr. BENKIRANE Majid*
 Pr. KHATOURI ALI*
 Pr. LABRAIMI Ahmed*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
 Pr. AIT OUMAR Hassan
 Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Cardiologie - **Directeur ERSM**
 Urologie
 Ophtalmologie
 Génétique
 Réanimation Médicale

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Traumatologie-Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie
 Gynécologie-Obstétrique

Urologie
 Neurologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neurologie
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
 Neurologie – Doyen Abulcassis
 Chirurgie Générale
 Oncologie Médicale
 Néphrologie
 Traumatologie Orthopédie
 Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Pneumophtisiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie



Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 Pr. EL FTOUH Mustapha
 Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 Pr. ISMAILI Hassane*
 Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 Pr. TACHINANTE Rajae
 Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
 Pr. AIT OURHROUI Mohamed
 Pr. AJANA Fatima Zohra
 Pr. BENAMR Said
 Pr. CHERTI Mohammed
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 Pr. EL HASSANI Amine
 Pr. EL KHADER Khalid
 Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 Pr. HSSAIDA Rachid*
 Pr. LAHLOU Abdou
 Pr. MAFTAH Mohamed*
 Pr. MAHASSINI Najat
 Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 Pr. NASSIH Mohamed*
 Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
 Pr. BALKHI Hicham*
 Pr. BENABDELJLIL Maria
 Pr. BENAMAR Loubna
 Pr. BENAMOR Jouda
 Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOUACHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed

Pneumo-phtisiologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Traumatologie Orthopédie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale



Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBABH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURLARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. EL MANSARI Omar*
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina
 Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*

Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie



Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Noureddine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak

Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Ophthalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Cardiologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Traumatologie Orthopédie
Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophthalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie



Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Ophthalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Cardiologie
Ophthalmologie
Ophthalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique

Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtiassam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saïda*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*

Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie



Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique

Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
 Pr. ELABSI Mohamed
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 Pr. EL OMARI Fatima
 Pr. GANA Rachid
 Pr. GHARIB Noureddine
 Pr. HADADI Khalid*
 Pr. ICHOU Mohamed*
 Pr. ISMAILI Nadia
 Pr. KEBDANI Tayeb
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
 Pr. LOUZI Lhoussain*
 Pr. MADANI Naoufel
 Pr. MAHI Mohamed*
 Pr. MARC Karima
 Pr. MASRAR Azlarab
 Pr. MOUTAJ Redouane *
 Pr. MRABET Mustapha*
 Pr. MRANI Saad*
 Pr. OUZZIF Ez zohra*
 Pr. RABHI Monsef*
 Pr. RADOUANE Bouchaib*
 Pr. SEFFAR Myriame
 Pr. SEKHSOKH Yessine*
 Pr. SIFAT Hassan*
 Pr. TABERKANET Mustafa*
 Pr. TACHFOUTI Samira
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 Pr. TANANE Mansour*
 Pr. TLIGUI Houssain
 Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL Abderrahman

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*

Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Anesthésie réanimation
 Psychiatrie
 Neuro chirurgie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Radiothérapie
 Oncologie médicale
 Dermatologie
 Radiothérapie
 Anesthésie réanimation
 Microbiologie
 Réanimation médicale
 Radiologie
 Pneumo phtisiologie
 Hématologique
 Parasitologie
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Virologie
 Biochimie-chimie
 Médecine interne
 Radiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Radiothérapie
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Ophtalmologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 Parasitologie
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire



Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. AZENDOUR Hicham*
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. ZOUHAIR Said*

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. MALIH Mohamed*

Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie
 Microbiologie



Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie
 Gastro entérologie
 Anatomie pathologique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie

Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSEFFAJ Nadia
Pr. BENSghir Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad
Pr. EL JOUDI Rachid*
Pr. EL KABABRI Maria
Pr. EL KHANNOUSSI Basma
Pr. EL KHLOUFI Samir

Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique
Immunologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique
Toxicologie
Pédiatrie
Anatomie Pathologie
Anatomie



Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHANIMI Zineb
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie



Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

****Enseignants Militaires***

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
 Pr. ALAMI OUHABI Naima
 Pr. ALAOUI KATIM
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 Pr. ANSAR M'hammed
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz

Physiologie
 Biochimie – chimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Génétique Humaine
 Applications Pharmaceutiques

Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. BARKYOU Malika
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOU Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRIS Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Microbiologie
Histologie-Embryologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*



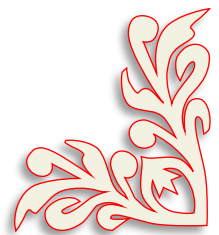
- 9 JAN 2015



Chief de Service des Ressources
Humaines
Abdellah KHALIL



DEDICACES





*A MON TRÈS CHER PÈRE : MAHMOUDI
Abdelaziz*

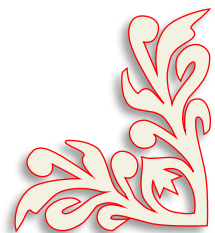
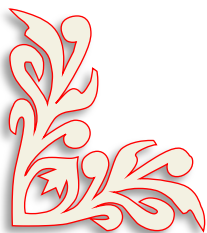
*Autant de phrases et d'expressions aussi éloquentes soient-elles
ne sauraient exprimer ma gratitude et ma reconnaissance.*

*Tu as su m'inculquer le sens de la responsabilité, de
l'optimisme et de la confiance en soi face aux difficultés de la
vie.*

*Tes conseils ont toujours guidé mes pas vers la réussite. Ta
patience sans fin, ta compréhension et ton encouragement sont
pour moi le soutien indispensable que tu as toujours su
m'apporter.*

*Je te dois ce que je suis aujourd'hui et ce que je serai demain et
je ferai toujours de mon mieux pour rester ta fierté et ne jamais
te décevoir.*

*Que Dieu le tout puissant te préserve, t'accorde santé,
bonheur, quiétude de l'esprit et te protège de tout mal.*





A MA TRÈS CHÈRE MÈRE : BACHIR LATIFA

Autant de phrases aussi expressives soient-elles ne sauraient montrer le degré d'amour et d'affection que j'éprouve pour toi.

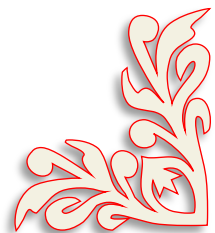
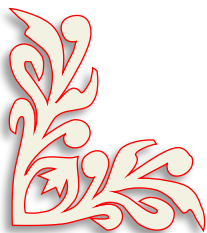
Tu m'as comblé avec ta tendresse et affection tout au long de mon parcours.

Tu n'as cessé de me soutenir et de m'encourager durant toutes les années de mes études, tu as toujours été présente à mes côtés pour me consoler quand il fallait.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

En ce jour mémorable, pour moi ainsi que pour toi, reçois ce travail en signe de ma vive reconnaissance et mon profond estime.

Puisse le tout puissant te donner santé, bonheur et longue vie afin que je puisse te combler à mon tour.



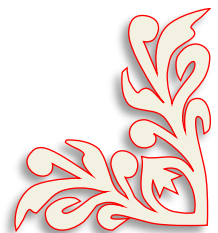


À mes grands-parents maternels

*Je ne pourrais jamais exprimer le respect que j'ai pour
vous.*

*Vos prières, vos encouragements et votre soutien m'ont
toujours été d'un grand secours.*

*Puisse Dieu, le tout puissant vous préserver du mal,
vous combler de santé et vous procurer une longue vie.*

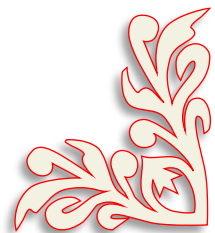
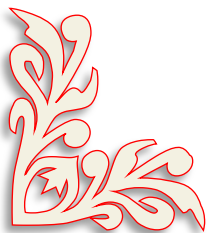




A la mémoire de mes grands-parents paternels

*Qui ont été toujours dans mon esprit et dans mon coeur,
je vous dédie aujourd'hui ma réussite.*

*Que dieu, le miséricordieux vous accueille dans son
éternel paradis*





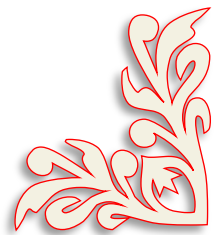
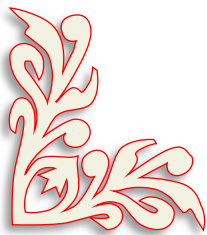
A ma très chère sœur Hajar et son mari Imad

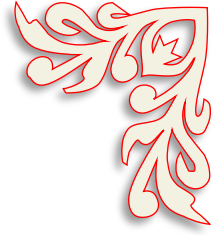
*A ma très chère soeur Hajar, tous les mots du monde ne
sauraient exprimer l'immense amour que je te porte, ni la
profonde gratitude que je te témoigne pour tous les
efforts et les sacrifices que te n'avez jamais cessé de
consentir. C'est grâce à ton encouragement, ton soutien
que je suis partie aussi loin, j'ai dépassé mes craintes,
mes doutes et mes angoisses pour accomplir ces longues
années d'études. tu es toujours là pour moi.
merci d'être ma grande sœur, ce titre que tu as toujours
su porter à merveille ...*

*Merci à Imad ton mari de prendre si bien soin de toi et
de m'encourager à tout moment*

*Puisse Dieu, le tout Puissant vous procurer santé,
bonheur et longue vie.*

*Ce travail est un témoignage de mon attachement et de
mon amour.*

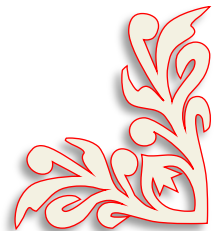
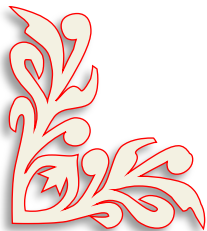




*A tous les membres de la grande famille petits et
grands : MAHMOUDI et BACHIR.*

*je ne peux exprimer avec des mots tout l'amour et
l'affection que j'ai pour vous.*

*J'ai beaucoup de chance de vous avoir à mes côtés,
et je vous souhaite beaucoup de bonheur et de
réussite. Veuillez retrouver en ce travail
l'expression de mon amour, ma gratitude et mon
grand attachement.*

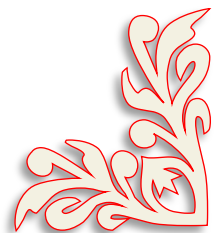




*Une personne que j'admire énormément et que je ne
trouve pas de mots pour exprimer mes sentiments à
son envers...*

À toutes mes chères amies

*En souvenir des moments agréables passés
ensemble, veuillez trouver dans ce travail
l'expression de ma tendre affection et mes
sentiments les plus respectueux avec mes vœux de
succès, de bonheur et de bonne santé.*





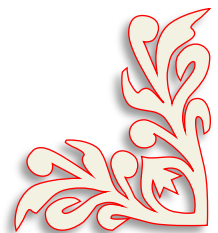
À tous mes collègues

*À tous ceux qui me sont trop chers et que j'ai omis
de citer.*

*À tous ceux qui ont contribué, de près ou de loin à
l'élaboration de ce travail.*

À tous mes maîtres

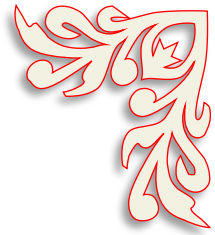
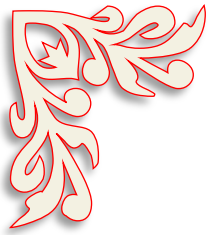
*Que ce travail soit le témoignage des bons moments
que nous avons passé ensemble*





REMERCIEMENTS



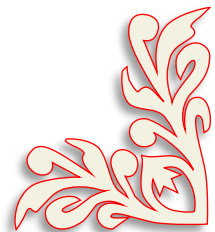
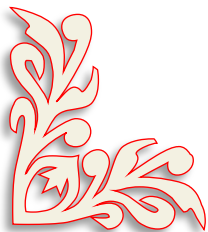


*A notre maître Président
Monsieur le professeur Fouad ETTAYEBI
Professeur en chirurgie pédiatrique
Chef du service des Urgences Chirurgicales
Pédiatriques - Rabat*

*Nous vous sommes infiniment reconnaissants du
grand honneur que vous nous faites en acceptant de
présider le jury de cette thèse.*

*Votre grand savoir, votre dynamisme et votre
amabilité ont toujours suscité en nous grande
estime.*

*Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de
notre grande gratitude et haute considération.*



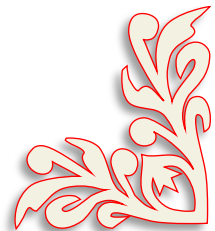
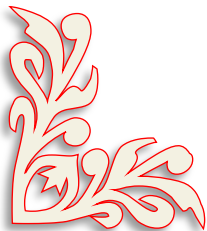


*À notre maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur Hicham ZERHOUNI
Professeur en chirurgie pédiatrique*

*Vous nous avez fait un grand honneur de nous
guider dans ce travail avec bienveillance et rigueur.
Vous nous avez toujours recueillis avec gentillesse
et sympathie.*

*Nous vous remercions pour votre patience et votre
soutien lors de la réalisation de cette thèse.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre
respectueuse considération et notre profonde
admiration pour toutes vos qualités scientifiques et
humaines.*



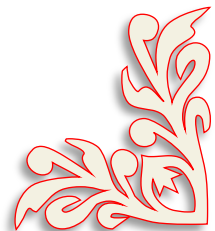
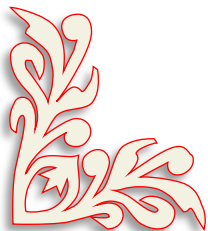


*A Notre Maître Et Juge De Thèse
Monsieur le professeur : Mounir KISRA
Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique*

*Nous avons été touchés par la bienveillance et la
cordialité de votre accueil.*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous
nous faites en acceptant de juger notre travail.*

*C'est pour nous l'occasion de vous témoigner estime
et respect...*



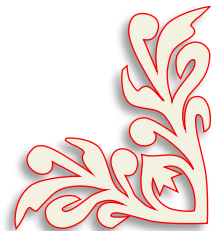


*A notre maître juge de thèse
Madame le Professeur Houda OUBEJJA
Professeur en chirurgie pédiatrique*

*Vous nous faites un grand honneur en acceptant de
juger notre travail.*

*Vous nous avez reçues avec beaucoup d'amabilité,
nous en sommes très touchés.*

*Veuillez trouver ici, cher maître, l'expression de
notre reconnaissance et de nos sincères
remerciements.*

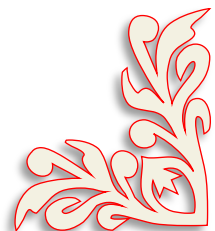




*À notre maître juge de thèse
Madame Ahlam MOSADIKA
Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation*

*Nous sommes très émus par la spontanéité avec
laquelle vous avez accepté de juger notre travail.
Nous sommes très honorés par votre présence parmi
notre jury de thèse.*

*Trouvez ici, cher maître, le témoignage de notre
gratitude et nos respectueux sentiments.*





*LISTE DES
TABLEAUX ET DES
FIGURES*



LISTE DES TABLEAUX :

- Tableau 1** : Tableau résumant les observations médicales de nos patients.
- Tableau 2** : Pourcentage d'hypotrophie chez les nouveau-nés atteints d'AO.
- Tableau 3** : Les signes cliniques constatés chez nos patients.
- Tableau 4** : les complications postopératoires.
- Tableau 5** : Le poids de naissance et l'âge gestationnel des décédés .
- Tableau 6** : Le délai de diagnostic chez les décédés.
- Tableau 7** : Relation entre l'âge gestationnel et la survenue de décès.
- Tableau 8** : Relation entre l'accouchement à domicile et le risque de survenue de décès.
- Tableau 9** : Relation entre le sexe et la survenue de décès.
- Tableau 10** : Relation entre l'hypotrophie et la survenue de décès.
- Tableau 11** : Relation entre le délai du diagnostic et la survenue du décès.
- Tableau 12** : Relation entre les malformations associées et la survenue de décès.
- Tableau 13** : Relation entre le type de l'atrésie de l'œsophage et la survenue de décès.
- Tableau 14** : Survenue de décès en fonction de la classification de WATERSTON .
- Tableau 15** : Relation entre le délai de la prise en charge chirurgicale et la survenue de décès.
- Tableau 16** : Relation entre le type d'intervention chirurgicale et la survenue de décès.
- Tableau 17** : la prévalence de l'atrésie de l'œsophage selon les études.
- Tableau 18** : L'incidence annuelle dans certaines séries marocaines.
- Tableau 19** : tableau comparant le sexe ratio dans notre série avec d'autres séries.
- Tableau 20** : tableau comparant le taux de prématurité dans notre série avec d'autres séries.
- Tableau 21** : Comparaison du poids moyen de nos malades avec celui des autres séries.
- Tableau 22** : Comparaison du pourcentage des mères de nos cas ayant moins de 35 ans avec celui des autres séries.
- Tableau 23** : Comparaison du taux des premiers-nés dans notre série avec celui des autres série.
- Tableau 24** : les types anatomiques selon Ladd dans les différentes séries.
- Tableau 25** : taux de diagnostic prénatal dans plusieurs séries.
- Tableau 26** : Tableau comparatif du taux du diagnostic précoce de nos malades avec celui des autres séries.
- Tableau 27** : Répartition des malformations associées dans notre série comparée avec d'autres études.
- Tableau 28** : La fréquence des malformations associées dans les différentes séries.
- Tableau 29** : Classification de Waterston.
- Tableau 30** : Classification de Spitz.
- Tableau 31** : Classification de Sinha.
- Tableau 32** : Classification de Montréal.
- Tableau 33** : le taux de survie dans les différentes séries.
- Tableau 34** : La mortalité dans les différentes séries répartie selon les différents groupes pronostiques de Waterston.

LISTE DES FIGURES

- Figure 1** : Schémas montrant la formation du tube digestif et de ses annexes.
- Figure 2** : développement embryologique de l'axe trachéo-œsophagien chez l'embryon.
- Figure 3** : Configuration externe de l'œsophage.
- Figure 4** : Une vue antérieur montrant les rapports de l'œsophage.
- Figure 5** : La vascularisation artérielle de l'œsophage.
- Figure 6** : Les risques pulmonaires de l'atrésie de l'œsophage.
- Figure 7** : Classification de Vogt.
- Figure 8** : Classification de Gross.
- Figure 9** : La classification anatomique des atrésies de l'œsophage.
- Figure 10** : répartition des cas selon les années.
- Figure 11** : Répartition des cas par région.
- Figure 12** : Pourcentage de consanguinité..
- Figure 13** : Répartition des cas selon l'âge maternel.
- Figure 14** : pourcentage de suivi de grossesse.
- Figure 15** : Le diagnostic anténatal chez nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.
- Figure 16** : Répartition des cas selon le lieu de l'accouchement.
- Figure 17** : Répartition des patients selon le terme d'accouchement.
- Figure 18** : Répartition de nos patients selon le sexe.
- Figure 19** : Répartition des patients selon le poids de naissance.
- Figure 20** : Répartition des cas selon le délai de diagnostic.
- Figure 21** : Pourcentage de nos patients diagnostiqués immédiatement à la naissance.
- Figure 22** : Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage.
- Figure 23** : Les malformations cardiaques retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'AO.
- Figure 24** : Les malformations rénales retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'AO.
- Figure 25** : Les malformations uro-génitales retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'AO.
- Figure 26** : Les malformations respiratoires retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'AO.
- Figure 27** : Les malformations neurologiques retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'AO.
- Figure 28** : Les malformations digestives retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'AO.
- Figure 29** : Les malformations osseuses et des membres retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'une atrésie de l'œsophage.
- Figure 30** : Les différents types d'AO retrouvés chez les nouveau-nés dans notre étude.
- Figure 31** : Répartition des cas selon le type d'intervention chirurgicale pour chaque type anatomique.
- Figure 32** : le taux de mortalité.
- Figure 33** : Relation entre l'âge gestationnel et la survenue de décès.
- Figure 34** : Relation entre le sexe et la survenue de décès.
- Figure 35** : Relation entre le type d'intervention chirurgicale et la survenue de décès.
- Figure 36** : Aspect normal de l'œsophage.
- Figure 37** : Cul-de-sac supérieur Pouch sign.
- Figure 38** : Hydramnios et non visualisation de l'estomac.
- Figure 39** : Mesure anténatale du défaut.

Figure 40 : séquences en IRM montrant les signes d'AO.

Figure 41: une radiographie thoracique chez un malade de notre série montrant un enroulement de la sonde au niveau du CDS supérieur.

Figure 42 : la visualisation d'une AO avec FOT par le scanner tridimensionnel (vue antérieure)

Figure 43 : la non visualisation d'une AO avec FOT par le scanner tridimensionnel (vue postérieure)

Figure 44 : image bronchoscopique visualisant une FOT distale.

Figure 45 : image bronchoscopique visualisant une FOT proximale.

Figure 46 : Cure chirurgicale d'une atrésie de l'œsophage de type III.

Figure 47 : Installation.

Figure 48 : Instrumentation

Figure 49 : Dissection de la FOT par laparoscopie

Figure 50 : Dissection de CDS par laparoscopie

Figure 51 : Passage de la sonde trans-anastomotique

Figure 52 : Anastomose œsophago-œsophagien.

Figure 53 : Radiographie thoraco-abdominale de face réalisé à j 20 du post opératoire d'un nouveau-né ayant une atrésie de l'œsophage type III.

Figure 54 : Aspect endoscopique d'un endobrachyoesophage

Figure 55 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant une sténose œsophagienne en post opératoire d'une atrésie de l'œsophage.

LISTE DES ABRÉVIATIONS

AO : Atrésie de l'œsophage

EUROCAT: European Concerted Action on Congenital Anomalies and Twins.

FTO : Fistule trachéo-oesophagienne.

CHU : Centre hospitalier universitaire.

UCP : Urgences Chirurgicales Pédiatriques

AD : arcades dentaires

CDS : Cul de sac

VNC : la variabilité du nombre de copies d'un gène.

ADN : Acide désoxyribonucléique

SHH : Sonic Hedgehog

VFS : La vidéo-fluoroscopie

RGO : reflux gastro œsophagien

ETF : échographie transfontanellaire

SA : semaine d'aménorrhée

AAD : arc aortique droit

ATT : anastomose termino-terminale



SOMMAIRE



SOMMAIRE

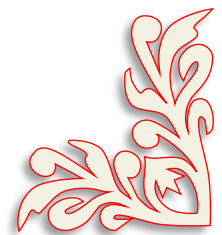
INTRODUCTION ET RAPPELS.....	1
I. Introduction :	2
II. Atrésie de l'œsophage – définitions	4
III. Historique	6
IV. Embryologie :	9
V. Anatomie :	13
A. Anatomie descriptive	13
B. Anatomie topographique :	15
C. Vascularisation.....	17
VI. Etiopathogénie et génétique :	22
1. Les facteurs génétiques :.....	22
2. Rôle de la notochorde	25
3. Rôle du SHH : Sonic Hedgehog	26
4. Les facteurs maternels	26
5. Les facteurs exogènes :	27
VII. Physiopathologie :	29
1. In utéro	29
2. A la naissance	29
3. A distance	31
VIII. Classification anatomique.....	34
1. TYPE I :	34
2. TYPE II :	35
3. TYPE III	35
4. TYPE IV.	35
MATERIELS ET METHODES D'ETUDE.....	37
I. TYPE D'ETUDE.....	38
II. CRITERES D'INCLUSION :	38
III. CRITERES D'EXCLUSION :	38
IV. LES ELEMENTS ETUDIES :	39
V. OBJECTIFS DE L'ETUDE.....	39
VI. ANALYSE STATISTIQUE	39
RESULTATS ET ANALYSES.....	55
I. Etude descriptive :	56

1.	DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :	56
2.	Les antécédents :	57
3.	Les données relatives aux nouveau-nés :	61
4.	Les circonstances de diagnostic :	62
5.	Données radiologiques :	64
6.	Les malformations associées :	65
7.	Type d'atrésie de l'œsophage	70
8.	Classification pronostic de WATERSTON :	70
9.	Conduite à tenir	71
10.	L'évolution :	73
11.	La mortalité :	75
II.	Etude analytique	77
1.	ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE	77
2.	ANALYSE CLINIQUE	79
3.	Les malformations associées	80
4.	Types d'atrésie de l'œsophage	80
5.	La classification pronostique de WATERSON	81
	Discussion	83
I.	Epidémiologie	84
1.	La fréquence :	84
2.	Le sexe :	87
3.	Le terme :	88
4.	Poids de naissance	88
5.	L'âge maternel :	90
6.	La parité :	91
7.	Classification anatomique :	92
II.	Diagnostic positif	93
1.	Le diagnostic prénatal	93
2.	Le diagnostic postnatal :	100
III.	Les malformations associées :	103
1.	Les malformations cardiovasculaires :	104
2.	Les malformations musculo-squelettiques	105
3.	Les malformations gastro-intestinales :	105
4.	Les malformations urogénitales :	106
5.	Les malformations respiratoires hautes :	106
IV.	Diagnostic différentiel	108
1.	Les anomalies Iatrogènes	108

2. Les anomalies spontanées	108
V. Le bilan préopératoire :	109
1. L'examen clinique	109
2. La radiographie thoraco abdominale de face	110
3. L'échocardiographie	110
4. L'échographie abdominale.....	110
5. Le scanner tridimensionnel	111
6. Endoscopie préopératoire.....	112
7. L'échographie médiastinale :	114
VI. Traitement chirurgical :	116
1. Buts :	116
2. Déroulement de l'intervention et techniques chirurgicales :	116
VII. SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES	124
VIII.COMPLICATIONS POST OPERATOIRES	125
1. Les fuites anastomotiques	126
2. Sténose anastomotique :	126
3. Récidive de la fistule oeso-trachéale.....	127
4. La paralysie récurrentielle :	127
1. Reflux gastro-œsophagien	127
2. La trachéomalacie	128
3. Devenir orthopédique	129
4. Devenir nutritionnel	130
5. Les troubles de la motricité œsophagienne :	130
6. Qualité de vie et transition à l'âge adulte	130
IX. Le pronostic :	133
1. Les classifications pronostiques :	133
2. La mortalité :	135
X. Recommandations :	137
Conclusion	139
ANNEXE	141
RESUMES.....	144
REFERENCES	148



INTRODUCTION ET RAPPELS



I. Introduction :

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une malformation congénitale responsable d'une interruption de la continuité œsophagienne, avec dans la majorité des cas une fistule œsotrachéale du cul- de-sac inférieur [1].

Embryologiquement, elle résulte d'une séparation incomplète du diverticule trachéobronchique et de la paroi ventrale de l'intestin primitif antérieur [1,2].

C'est une pathologie rare, sa prévalence est estimée à 2,43 pour 10 000 naissances [84] selon le registre EUROCAT (registre européen de malformations). Elle constitue une urgence chirurgicale néonatale, qui doit être recherchée de principe lors de l'examen initial de tout nouveau-né en salle de travail.

Il existe plusieurs formes anatomiques avec des prises en charge et des pronostics différents. L'AO avec une fistule œsotrachéale (FOT) inférieure, constitue la forme la plus fréquente [5,6]. La morbidité et la mortalité de certaines formes anatomiques (à grand écart inter-segmentaire), associées à une grande prématurité ou à des malformations cardiaques sévères sont plus élevées [5].

L'étiologie de cette anomalie est inconnue, mais elle est probablement multifactorielle, combinant des facteurs génétiques et environnementaux [39].

Le progrès dans la prise en charge néonatale et chirurgicale a nettement amélioré le pronostic ces trois dernières décennies, mais les complications à court et à long terme sont fréquentes.

Dans ce travail nous rapportons une étude rétrospective sur une série de 120 cas d'atrésie de l'œsophage au service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques (UCP) du CHU IBN SINA à Rabat entre Janvier 2010 et Décembre 2015.

Le but de ce travail est de :

1. Etudier les particularités: • Epidémiologiques • Cliniques. • Paracliniques et thérapeutiques de nos malades et les comparer avec les données de la littérature

2. Faire une autoévaluation par la comparaison entre les résultats de notre actuelle série et les anciennes séries réalisées au sein de même service.
3. Analyser les délais de la prise en charge diagnostique et thérapeutique.
4. Evaluer les principaux facteurs pronostiques.
5. Insister sur la prise en charge précoce et adéquate de cette maladie et des malformations associées.

II. Atrésie de l'œsophage – définitions

a) Atrésie

Le mot atrésie vient du grec « thesis », « le trou », associé au « a » privatif, « sans trou » et est définie selon le dictionnaire Larousse comme « une forme particulière de l'aplasie dans laquelle la cavité centrale ne se développe pas dans un cordon tissulaire plein. »

Pour mémoire, l'aplasie est « l'insuffisance ou arrêt congénital de développement d'un tissu ou d'un organe ».

Le dictionnaire de l'Académie de Médecine donne une définition plus large de l'atrésie : il s'agit d'une « absence ou occlusion complète ou incomplète d'un orifice ou d'un conduit naturel, de la lumière d'un organe ou d'une structure de celui-ci résultant d'une anomalie de développement ».

b) Œsophage

Le mot œsophage vient du grec ancien « οἰσophάγος » (oisophagos), qui porte ce qu'on mange. L'œsophage est la partie supérieure du tube digestif s'étendant le long du médiastin postérieur, du pharynx à l'entrée de l'estomac et dont les mouvements péristaltiques de la paroi assurent la progression du bol alimentaire.

Il est à noter que dans le cadre de cette pathologie, le terme d'atrésie peut parfois être considéré impropre, et le terme d'aplasie, plus approprié.

Car si l'atrésie correspond donc à un cordon tissulaire sans lumière, dans le cas de l'atrésie congénitale de l'œsophage, le cordon tissulaire manque tout autant que la lumière.

c) VACTERL

Anciennement VATER : acronyme anglo-saxon regroupant différentes malformations congénitales reconnues pour avoir la même origine embryologique. [3]

V pour Vertebral defects: anomalies vertébrales

A pour Anus : malformations ano-rectales

C pour Cardiac anomalies : malformations cardiaques

TE pour Tracheo-esophagus : anomalies trachéo-œsophagiennes : fistule trachéo-œsophagienne avec ou sans atrésie, mais aussi atrésie de l'œsophage, associée à une trachéomalacie, sténose ou diastasis trachéal.

R pour Renal anomalies : malformations ou agénésie rénales

L pour Limb anomalies : malformation des membres, le plus souvent sur le rayon radial.

Un syndrome de VACTERL est défini par la présence d'au moins 3 de ces anomalies. Son étiologie exacte est inconnue, et ce syndrome est le plus souvent sporadique. L'hypothèse physiopathologique principale est une anomalie de la protéine Sonic Hedgehog, qui joue un rôle important dans l'embryogénèse.

Plus récemment, grâce à la meilleure connaissance de sa physiopathologie, le spectre des malformations rentrant dans le cadre d'un VACTERL a été élargi. [4]

Ainsi, le **A** définit maintenant les atrésies digestives de tous types, ano-rectales, mais aussi duodénales. Aux malformations rénales ont été ajoutées toutes les malformations des voies urinaires distales, notamment l'hypospadias.

III. Historique

L'histoire de l'atrésie de l'œsophage a commencé en 1670 avec la découverte de cette maladie en Angleterre par Durston qui décrit une autopsie de bébés siamoises thoracopages et retrouve un œsophage supérieur borgne chez un des bébés [1,6].

Gibson en 1697, toujours en Angleterre, donne la première description d'une atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne distale.

Il écrit, au sujet, « en mois de Novembre j'ai été appelé pour voir un enfant qui ne sait 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 [7].

Hill, en 1840 en Nouvelle-Angleterre, décrit pour la première fois l'association d'une atrésie de l'œsophage et d'une malformation ano-rectale à type de l'imperforation anale [8].

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, car il a réalisé une gastrostomie dans l'idée de perforer ce qu'il pense être un diaphragme œsophagien. Cependant, l'atrésie est plus longue qu'il ne le croyait et la procédure est abandonnée [9].

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.

Il faudra attendre 1936 pour que soit réalisée la première anastomose par thoracotomie, par Simpson-Smith au Great Ormond Street Hospital à Londres. L'enfant ne survécût pas à l'intervention [10].

La même année, Lanman décrit la première réparation par abord extrapleurale, mais toujours sans survie des patients à distance [11].

Ce n'est que trois ans plus tard, en 1939, que Levin et Ladd chacun de leur côté, décrivent les premiers survivants. Tous deux avaient adopté une stratégie en deux temps, avec une anastomose œsophagienne différée [12,13].

Ce fut Haight 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 il a réalisé une anastomose termino-terminale. Il avait traité 248 nouveau-nés porteurs d'atrésie de l'œsophage avec un taux de survie de 52% [14] .

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 nouveaux nés ainsi que leur prise en charge.

En 1962, Replogle invente la sonde éponyme, qui, placée dans le fond du cul-de-sac-supérieur, permet l'aspiration douce et atraumatique des sécrétions pharyngées et œsophagiennes. C'est une grande avancée qui permet d'attendre la chirurgie réparatrice en diminuant considérablement le risque de pneumopathie d'inhalation lié à ces sécrétions [15].

Certains auteurs ont décrit des techniques d'allongement de l'œsophage lors d'un écart trop grand entre les 2 culs de sac (« long gap »).

Howard et Myers, en 1965, proposent la stimulation quotidienne du cul-de-sac supérieur par poussée d'une bougie [16].

Des bouginages des 2 culs-de sac sont ensuite proposés par Hasse en 1975 [17].

Ensuite, Livaditis propose l'allongement per opératoire du cul-de-sac supérieur par myotomie circulaire elle permet de gagner plus de longueur pour approcher le cul de sac inférieur [18].

Puis sont décrites des techniques d'allongement extra-thoracique par Foker et Kimura :

À l'aide de fils de soie passés dans chaque cul-de-sac, croisés et extériorisés à la peau puis fixés sur une compresse, on allonge progressivement les 2 parties de l'œsophage augmentant régulièrement la traction sur les fils. Kimura associe à ce geste une myotomie en spirale. Ces techniques de bouginages ou d'allongement pré ou peropératoire sont décrites comme à risque de complications à type de nécrose, perforation œsophagienne avec médiastinite [19,20].

En 1981, Puri et al. démontrent que la croissance naturelle de l'œsophage du bébé est plus rapide que la croissance du thorax, et que l'écart entre les deux culs-de-sac se réduit spontanément au cours du temps, permettant une anastomose le plus souvent sans technique d'allongement [21].

Enfin, avec le développement général de la thoracoscopie, il n'était qu'une question de temps avant que celle-ci soit tentée pour la cure d'une atrésie de l'œsophage.

La première tentative a lieu en 1994 par l'équipe de Montpellier, avec dissection sous thoracoscopie des 2 culs-de-sac d'une atrésie sans fistule, et conversion en mini-thoracotomie pour réaliser l'anastomose [22].

En 1999, Rothenberg et al sont les premiers à réaliser une procédure complète par thoracoscopie pour une atrésie sans fistule, puis en 2000, pour une atrésie avec fistule [23].

Une des voies de recherche thérapeutique les plus récentes consiste au remplacement de l'œsophage par du tissu œsophagien « synthétisé » à partir d'une matrice acellulaire placée in situ et servant de « pont » entre les 2 portions saines. Cette matrice est ensuite colonisée soit par les cellules œsophagiennes de l'individu de proche en proche, soit par des cellules souches placentaires. Des essais ont été réalisés chez l'animal et dernièrement chez l'homme adulte, qui semblent concluants malgré des cas de sténose et de perforation secondaire [24].

Ce traitement trouverait surtout sa place en alternative au remplacement œsophagien par une autre portion de tube digestif (estomac, colon, jéjunum), dans des indications comme l'atrésie avec un déficit trop important (« long gap »), ou les complications d'une anastomose œsophagienne réfractaires au traitement conservateur : fuite, sténose anastomotique, reperméabilisation de fistule

IV. Embryologie :

La formation du tube digestif chez l'embryon humain commence à la fin de la 3^{ème} semaine de la vie embryonnaire.

Le tube digestif et ses dérivés sont d'origine endoblastique pour le revêtement épithélial et mésoblastique pour les tuniques musculaires et séreuses.

Il va de la membrane pharyngienne à la membrane cloacale, se divise en intestin antérieur, moyen et postérieur.

Chaque partie se développera ensuite pour donner un segment du tube digestif et de ses dérivés. Les appareils: respiratoire et génito-urinaire, sont formés à partir de ce tube [25].

L'intestin antérieur donne naissance à l'œsophage, à la trachée, aux bronches, à l'estomac, à la sortie du duodénum située en amont de l'abouchement des voies biliaires. Il donne également naissance au foie, au pancréas et aux voies biliaires.

Le développement de l'œsophage, en fait, est indissociable de celui de la trachée. L'ébauche respiratoire apparaît vers le 23^{ème} jour de conception, à la jonction intestin pharyngien-partie caudale de l'intestin antérieur, comme une gouttière ventrale étroite et longue, dessinant une crête à la surface du tube. A son extrémité caudale, cette crête se prolonge par un diverticule (le diverticule trachéal) qui s'enfonce rapidement dans le mésocarde postérieur en séparant les deux cavités coelomiques, puis se divise en deux ébauches bronchiques dont l'arborisation donne naissance aux poumons.

La croissance du diverticule trachéal est relativement plus rapide que celle de l'œsophage en raison de l'intense activité proliférative de l'épithélium endoblastique de la gouttière trachéobronchique.

L'épaisseur de cet épithélium est renforcée à partir de 26^{ème} jour par l'apparition, à la partie basse de la gouttière, de deux crêtes latérales qui fusionnent sur la ligne médiane formant ainsi le septum trachéobronchique qui va séparer progressivement de bas en haut la lumière œsophagienne de la lumière trachéale. La séparation des deux organes intervient ultérieurement par progression du septum mésenchymateux de bas en haut jusqu'au 34^{ème}

jour : ne subsiste plus alors qu'un étroit orifice de communication entre le tractus digestif et respiratoire : l'aditus pharyngé. Simultanément, on remarque sur la paroi externe de l'œsophage, deux sillons latéraux se dirigeant de l'extrémité caudale des crêtes trachéo-œsophagiennes vers la paroi dorsale de l'œsophage. Ils correspondent à deux crêtes endoblastiques dont la prolifération réduit considérablement la lumière digestive. Ces deux paires de crêtes semblent conditionner le développement normal des ébauches trachéale et œsophagienne [26,27].

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

- 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 œsotrachéale associée, soit une simple sténose œsophagienne.

- 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 [2].

L'épithélium œsophagien est d'abord stratifié en colonnes. Il prolifère pour combler presque totalement la lumière œsophagienne. Cette lumière se reforme vers la 10^{ème} semaine de gestation par un processus de vacuolisation.

A la 8^{ème} semaine, apparaissent des cellules ciliées en colonnes qui recouvrent la plus grande partie de l'épithélium stratifié primitif.

A la 10^{ème} semaine, une nappe épithéliale simple colonise les extrémités proximale et distale de l'œsophage. Les glandes œsophagiennes apparaissent à partir de cette couche de cellules en colonnes.

Au 5^{ème} mois de gestation, un épithélium stratifié épidermoïde apparaît et remplace l'épithélium cilié.

La couche interne circulaire de la musculuse se développe à la 6^{ème} semaine, la couche externe longitudinale à la 9^{ème} semaine de gestation. Entre les deux nappes musculaires se placent les plexus nerveux d'Auerbach [26,27].

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.

La déglutition et le péristaltisme primaire associé se développent in utéro vers la 11^{ème} semaine de gestation. Un fœtus normal peut déglutir et faire circuler près de 500 ml de liquide amniotique. L'absence de détection en échographie de cette circulation peut faire évoquer une atrésie de l'œsophage.

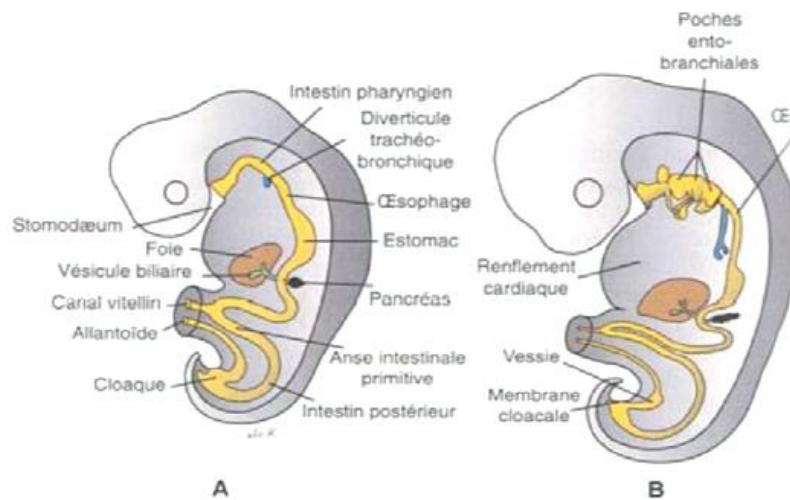
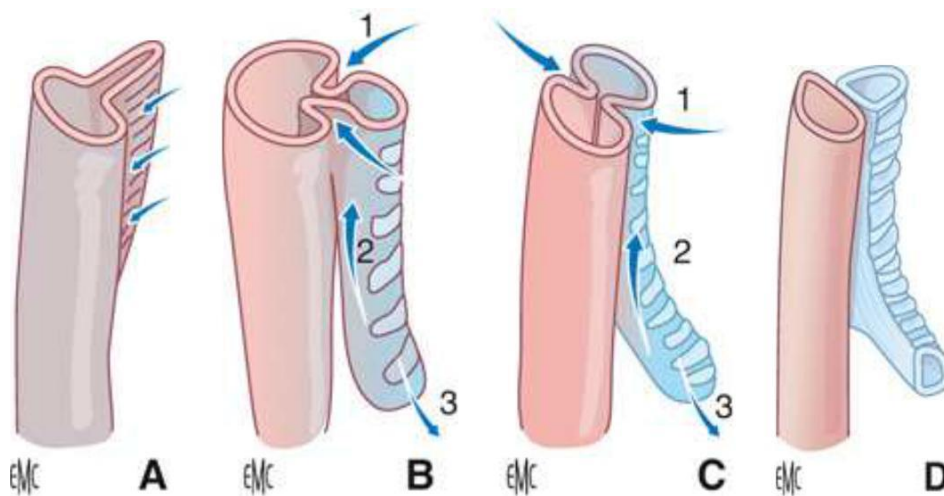


Figure 1 : Schémas montrant la formation du tube digestif et de ses annexes chez des embryons à la 4ème (A) et à la 5ème (B) semaine de développement. [29]



A : Apparition du bourgeon trachéal à la face antérieure de l'anse intestinale primitive sous forme d'une crête longitudinale. **B, C** : Sous l'influence de l'induction notochordale, le clivage trachéobronchique s'effectue latéralement par invagination des plis trachéo-œsophagiens (1), et de bas en haut par progression du septum intertrachéobronchique (2). Par ailleurs, les deux bourgeons bronchiques commencent à apparaître à la face inférieure de la trachée (3). **D** : Aspect de l'axe trachéobronchique à la fin de son développement.

Figure 2 : développement embryologique de l'axe trachéo-œsophagien chez l'embryon humain. [30]

V. Anatomie :

A. Anatomie descriptive

L'œsophage est un conduit musculo-membraneux qui traverse la région cervicale, le médiastin postérieur puis la région cœliaque et se caractérise par sa contractilité et son élasticité permettant la progression du bol alimentaire jusqu'à l'estomac [31,32].

1. Limites et direction

a) Limite crâniale

La tête de position anatomique, à la hauteur de C6, l'œsophage se présente sur le plan horizontal rasant l'extrémité inférieure du cartilage cricoïde. : « Bouche de Kilian ». Cette limite correspond au faisceau cricoïdien du muscle constricteur inférieur du pharynx.

b) Limite caudale

L'œsophage s'ouvre au niveau du cardia de l'estomac à la hauteur de bord gauche de D10-D11. Cette limite correspond à l'angulation entre le bord gauche de l'œsophage et le fundus.

2. Direction : [33]

a) Le sens longitudinal

L'œsophage est de situation médiane parallèlement au rachis. Par la suite, il subit des inflexions aboutissant à D4 et s'éloigne progressivement du rachis.

b) Dans le sens transversal

L'œsophage connaît trois courbures : gauche à l'étage cervical, droite au niveau de D4 puis gauche au niveau de D7.

3. Longueur :

La longueur de l'œsophage est fonction de l'âge, de la taille et du sexe.

Pratiquement, ce paramètre est défini à partir d'un repère de référence de mesure des explorations endoscopiques : les arcades dentaires (AD). La limite supérieure de l'œsophage est située approximativement à 15 cm des AD tandis que sa limite inférieure en est à 40 cm.

a) L'œsophage cervical

S'étend de C6 à D1, de longueur de 3 à 5 cm.

A son origine, les fibres de constricteur inférieur et celles de muscle crico-pharyngien se mêlent avec les fibres circulaires de la musculature pour former le sphincter supérieur

b) L'œsophage thoracique

S'étend de D1 à D11, de longueur de 16 cm.

Situé à 21 cm-37 cm des AD.

c) L'œsophage diaphragmatique

Traverse le diaphragme via le hiatus œsophagien au niveau D10-D11, qui réalise un canal de 5 cm, véritable sangle musculaire contractile qualifiée de sphincter externe.

d) L'œsophage abdominal

De longueur variable, en moyenne de 5 cm. Situé de 37 cm à 40 cm des AD.

4. Morphologie

Au niveau de sa partie supérieure, l'œsophage est aplati d'avant en arrière et présente à décrire 3 zones de rétrécissement.

a) Rétrécissement crico-pharyngien

Le plus court et le plus serré, avec un diamètre de 1,6 cm et une longueur de 1,5cm.

b) Rétrécissement aorto-bronchique

Au contact de la bronche gauche et de l'aorte à la hauteur de D4-D5, il s'étend sur 5 cm avec un diamètre de 1,7 cm.

c) Rétrécissement diaphragmatique

La traversée diaphragmatique s'étend sur une longueur de 2 cm avec un diamètre de 1,9 cm. (Figures 6,7)

5. Structure pariétale histologique: [34,35]

La paroi œsophagienne est formée de quatre couches de dehors en dedans :

- ✓ La tunique externe ou adventice est non séreuse parce que son tissu conjonctif non aréolaire n'est pas recouvert d'épithélium et se mêle au tissu conjonctif des structures adjacentes ;
 - ✓ La musculature, elle est faite de muscles squelettiques au niveau du 1/3 supérieur ; de muscles squelettiques et lisses au niveau du 1/3 moyen ; celle du 1/3 inférieur est faite de muscles lisses ;
 - ✓ La sous muqueuse contient du tissu conjonctif, des vaisseaux et des glandes muqueuses ;
 - ✓ La muqueuse de l'œsophage est formée d'un épithélium pavimenteux stratifié non kératinisé, d'un chorion et d'une musculature muqueuse.
- A proximité de l'estomac, la muqueuse œsophagienne renferme également des glandes muqueuses.

B. Anatomie topographique :

1. Rapports des différentes portions œsophagiennes

a) La portion cervicale

Elle répond :

***En avant :**

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

***En arrière :**

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

***Latéralement :**

- ✓ Aux lobes latéraux du corps thyroïde.
- ✓ A l'artère thyroïdienne inférieure.
- ✓ Aux nerfs récurrents, le droit monte sur le bord droit de l'œsophage et le gauche dans l'angle dièdre trachéo-œsophagien.
- ✓ 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.

b) La portion thoracique

Elle occupe le médiastin postérieur et répond :

***En avant :** de haut en bas à :

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

***En arrière :**

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

- ✓ L'espace cellulaire rétro-viscéral.
- ✓ L'aponévrose pré vertébrale.
- ✓ Muscles pré vertébraux.
- ✓ Au-delà de la 4^{ème} vertèbre thoracique :
- ✓ A l'aorte thoracique descendante d'abord à gauche de l'œsophage puis en arrière de lui dès la 7^{ème} vertèbre dorsale.
- ✓ A droite, à la grande veine azygos.
- ✓ A gauche, au canal thoracique.
- ✓ Aux culs de sac pleuraux.
- ✓ A la petite veine azygos et aux premières artères intercostales.

***Latéralement :**

➤ A droite :

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

➤ A gauche :

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

c) La portion diaphragmatique

Elle répond :

- **En arrière** : au nerf vague droit
- **En avant** : au nerf vague gauche.

d) La portion abdominale

Elle répond :

- **En avant** : à la face postérieure du foie.
- **En arrière** : repose sur le pilier gauche du diaphragme.
- **Latéralement** :
 - A droite : au petit épiploon.
 - A gauche :
 - Au ligament triangulaire gauche du foie.
 - 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.

C. Vascularisation**1. Artérielle**

- ✓ Le 1/3 supérieur de l'œsophage est vascularisé par l'artère thyroïdienne inférieure ;
- ✓ Le 1/3 moyen est vascularisé par les artères bronchiques, les artères en provenance de l'aorte, les artères intercostales ;
- ✓ Le 1/3 inférieur est vascularisé par des artères provenant de l'artère gastrique (coronaire stomacique) et de l'artère phrénique gauche [36].

2. Veineuse :

Les veines œsophagiennes conduisent le sang vers les veines thyroïdiennes inférieures, la grande veine azygos, les veines bronchique et diaphragmatique en haut.

En bas vers la veine porte en passant par la veine gastrique gauche.

3. Lymphatique :

Les lymphatiques se drainent en 3 groupes :

- ✓ Les vaisseaux lymphatiques du 1/3 supérieur de l'œsophage se déversent dans les nodules lymphatiques pharyngés et cervicaux latéraux profonds le long de la veine jugulaire interne ;

- ✓ Les vaisseaux lymphatiques du 1/3 moyen de l'œsophage vont vers les nodules lymphatiques pré vertébraux, para trachéaux, trachéo-bronchiques supérieur et inférieur broncho-pulmonaire et médiastinaux postérieurs ;
- ✓ Les vaisseaux lymphatiques du 1/3 inférieur vont vers les nodules lymphatiques gastriques gauches le long de l'artère gastrique (coronaire stomachique).

4. Innervation

Les fibres sympathiques proviennent du ganglion cervico-thoracique et du plexus aortico-thoracique.

Les fibres parasympathiques proviennent du plexus œsophagien formé le long de l'œsophage par les deux nerfs vagues et le nerf pharyngé inférieur (récurrent) [37].

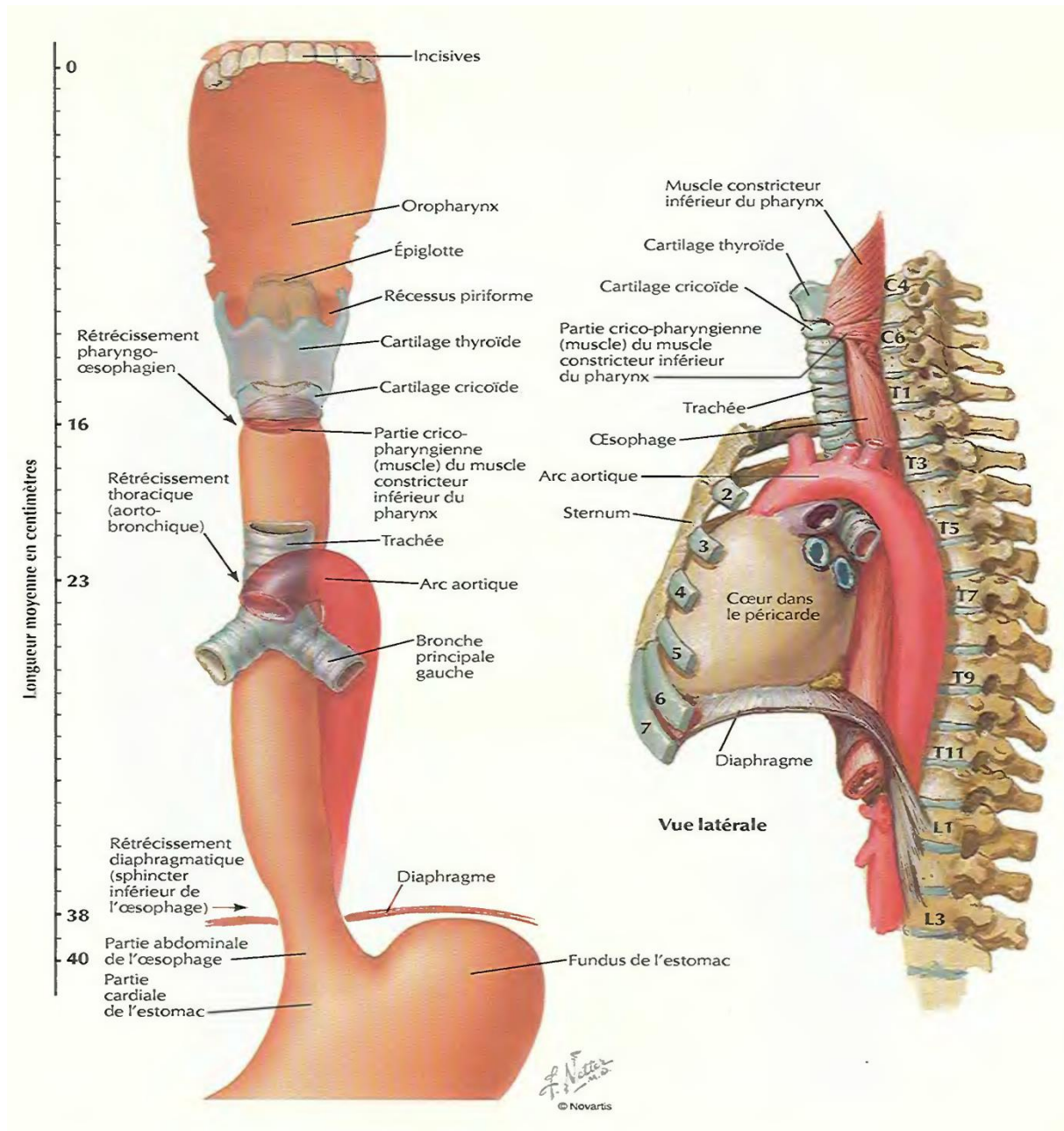


Figure 3 : Configuration externe de l'œsophage [38].

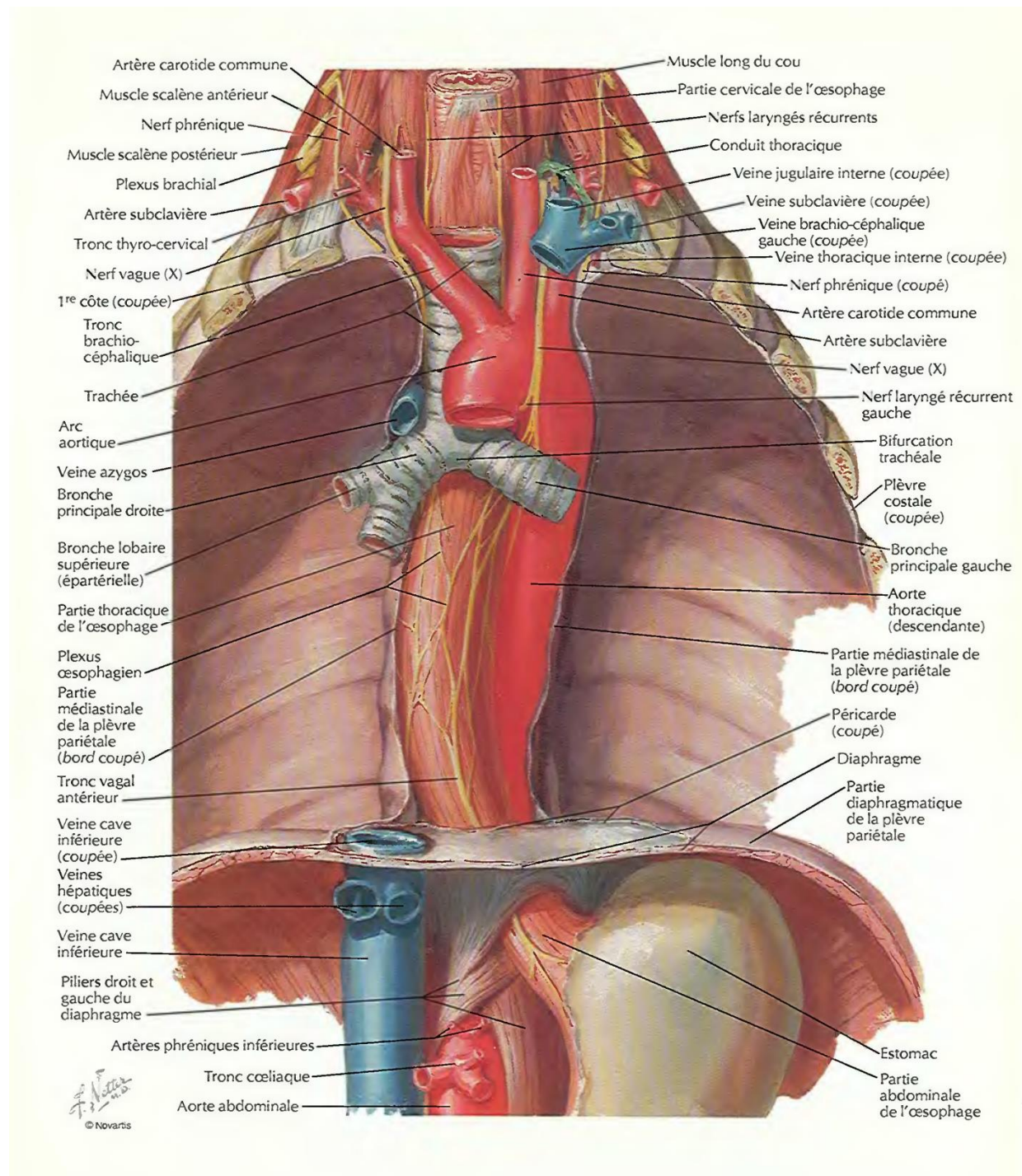


Figure 4 : vue antérieure montrant les rapports de l'œsophage. [38]

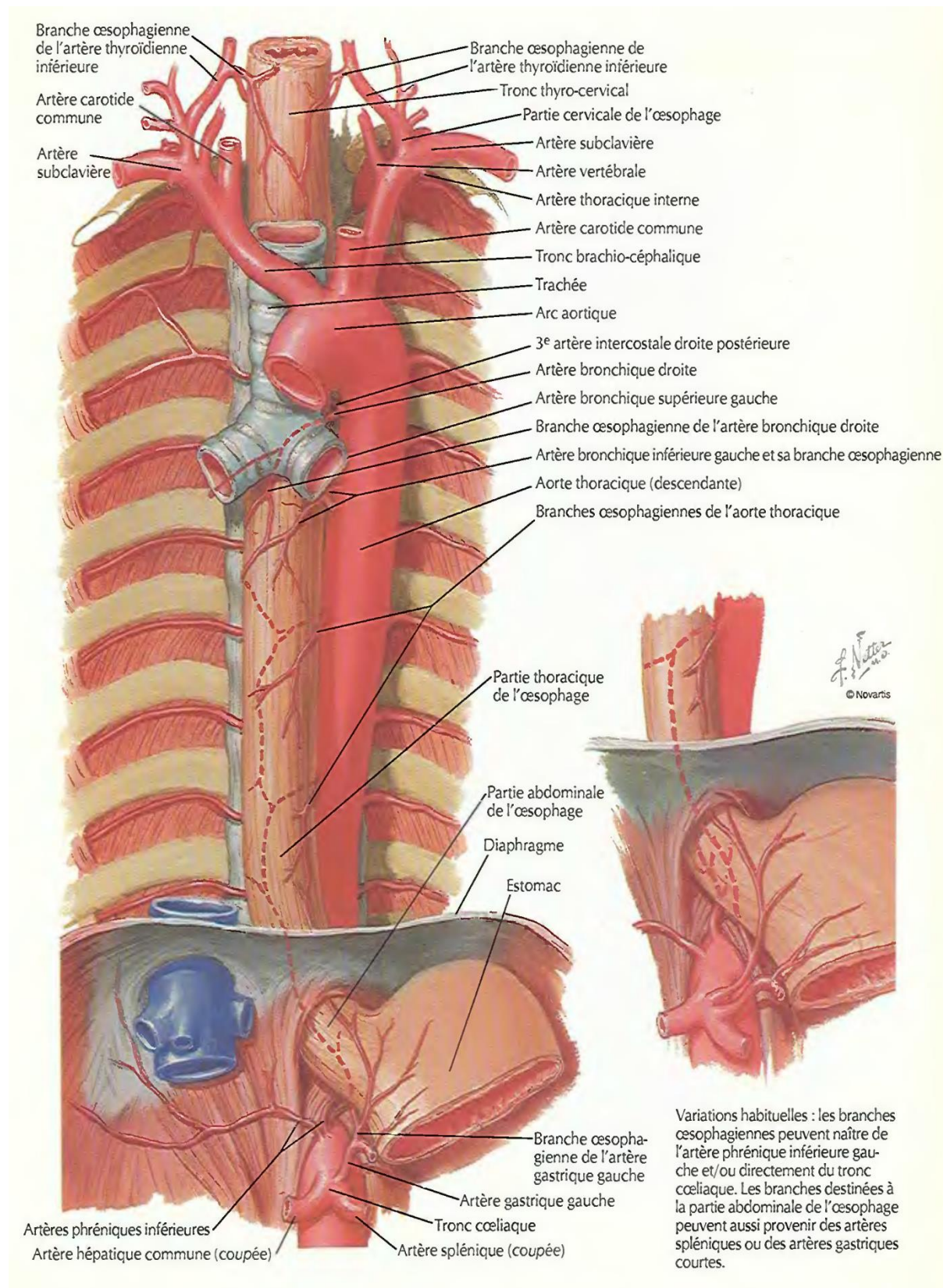


Figure 5 : La vascularisation artérielle de l'œsophage [38].

vi. Etiopathogénie et génétique :

L'atrésie de l'œsophage est une embryopathie résultant soit d'une anomalie de séparation trachéo-œsophagienne, entraînant le plus souvent une AO avec FOT, soit d'un défaut d'induction portant préférentiellement sur l'œsophage et entraînant une AO sans FOT. L'étiologie de cette anomalie reste inconnue mais elle est généralement considérée d'être multifactorielle [39].

De nombreuses hypothèses étiopathogéniques ont été avancées. Certaines, les plus anciennes, sont abandonnées : occlusion épithéliale, basée sur le très petit calibre de l'œsophage au-dessous du niveau de la bifurcation trachéale ; compression de l'œsophage soit par un gros cœur, soit par les cavités coelomiques, soit par des vaisseaux anormaux. Certaines associations d'atrésie de l'œsophage à des anomalies du développement des arcs aortiques (artère sous-clavière droite rétro-œsophagienne, double arc aortique...) ont pu faire croire que l'atrésie était la conséquence de la compression de l'ébauche œsophagienne par le vaisseau aberrant. En fait, ces associations sont rares et l'anomalie vasculaire peut exister sans atrésie de l'œsophage, si bien que l'on admet qu'il s'agit en fait d'anomalies concomitantes et indépendantes de l'embryogenèse [39].

Par ailleurs la précocité d'apparition de la malformation, lors de la 4ème semaine de la vie intra-utérine, est un fait habituellement reconnu. Cette période correspond à la phase d'apparition du septum trachéo-œsophagien et l'élongation rapide de la trachée. Cette précocité de survenue peut expliquer les fréquentes malformations associées. Les organes touchés sont ceux dont la différenciation est induite de la même façon que celle de l'intestin antérieur, c'est-à-dire par un phénomène cellulaire épithélial (le cœur, les viscères digestifs, l'appareil urinaire, squelette) [40].

1. Les facteurs génétiques :

a) 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% [1].

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 [1].

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%) [41].

b) Les gènes :

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 Hedgehog 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 [42].

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 [42].

c) La variabilité du nombre de copies d'un gène

Parmi les anomalies génétiques rencontrées en cas AO on trouve : la variabilité du nombre de copies d'un gène (VNC), la quantification de sa prévalence pourra aider au diagnostic génétique et aux stratégies de soin clinique. Une étude de cohorte américaine et allemande très récente, réalisée via l'analyse de puce d'ADN génomique suggère que la VNC contribue au développement AO/FTO. Elle a détecté 167 types de VNC rares, bien que cette VNC n'étant pas responsable directement de la maladie elle peut être intéressante en entraînant des modifications directes dans certains modèles ou jouant un rôle de modificateur dans les générations à venir [43].

d) Les anomalies chromosomiques :

Une étude approfondie concernant les anomalies chromosomiques retrouvées dans l'atrésie de l'œsophage et fistule trachéo-œsophagienne a été publiée [42].

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 [50].

Marsh et al ont démontré le rôle de la délétion chromosomique 17q22 qui serait responsable d'une atrésie de l'œsophage [44].

Walsh et al ont démontré l'existence d'un lien étroit entre la suppression chromosomique au niveau du 13q32 et le syndrome de VACTERL [45].

L'atrésie de l'œsophage et la fistule trachéo-œsophagienne sont rares chez les patients présentant des délétions 22q11.2 [42].

2. 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.

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 [42].

4. Les facteurs maternels susceptibles d'être à l'origine d'AE

De nombreuses études étaient réalisées dont le but était d'évaluer l'impact de certains facteurs maternels sur l'augmentation de risque d'AO.

Le niveau socio-économique

Une étude récente publiée en 2015 qui avait comme objectif de souligner les facteurs de risques maternels d'AO, en se basant sur le registre des anomalies congénitales en Hongrie, cette étude a montré une augmentation de risque relatif d'AO chez les nouveau-nés des mères ayant des caractéristiques démographiques et socio-économiques défavorables [46]. Ces résultats sont pareils à celles d'une autre étude réalisée entre 2005 et 2015 en Chine [47].

Les infections respiratoires :

L'étude précédemment citée basée sur Les registres de la Hongrie a montré également une augmentation de risque relatif d'AO chez les nouveau-nés des mères atteintes d'une infection respiratoire aigue. En revanche [46], elle n'a pas révélé une augmentation de ce risque chez

les nouveau-nés des mères atteintes d'une grippe comme il a été montré dans une étude plus ancienne réalisée par Grimson en 1979 [48].

Hypertension artérielle chronique essentielle :

Le risque relatif d'AO est plus élevé chez les nouveau-nés des mères atteintes d'HTA chronique essentielle selon certaines études. Cette HTA était différenciée de l'HTA gestationnelle ; de la pré-éclampsie et de l'HTA secondaire. En outre, les traitements médicamenteux d'HTA ont été analysés et seule la nifédipine était associée à un risque plus élevé d'AO [46].

Le diabète maternel :

Certaines études ont été réalisées afin d'établir un lien entre le diabète maternel et la survenue de l'atrésie de l'œsophage ainsi que les malformations associées. Ces études ont 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%, elles ont pu déterminer que le risque de survenue de l'atrésie de l'œsophage était plus élevé dans le diabète gestationnel par rapport au diabète préexistant. Mais elles n'ont pas pu montrer l'existence d'un lien entre le diabète et les malformations présentes dans l'atrésie de l'œsophage [49, 50, 51].

L'âge maternel et la parité :

(VOIR PLUS LOIN : chapitre : Discussion / 1^{ère} partie : Epidémiologie)

5. Les facteurs exogènes :

Bien que les mécanismes biologiques à la base de la relation entre l'exposition aux facteurs exogènes pendant la grossesse et le risque d'AE restent mal connus, certaines études ont été publiées pour éclaircir ce point [47].

Le niveau bas d'éducation ; le tabac et la consommation d'alcool en particulier dans les pays en voie de développement ont été démontrés comme étant associés à un risque accru d'AO [52, 53, 54].

Une étude récente a été réalisée en Chine entre 2005 et 2015, a analysé entre autres la relation entre les aliments marinés et le risque accru d'AO, ces aliments contiennent des concentrations élevées en nitrates ; nitrites et N-nitroso, ces derniers sont incriminés d'être

associés à l'apparition des malformations congénitales durant le premier trimestre de grossesse selon certaines études [47]. Ce sont des agents alkylants et mutagènes, qui induisent une mutation récessive chez les souris entraînant un phénotype qui comprend une anomalie du septum trachéo-œsophagien associée à un syndrome de VACTERL [55]. Cependant ces découvertes restent peu concluantes et les mécanismes biologiques qui expliquent cette association sont toujours peu clairs.

Cette étude a révélé également une diminution de risque d'AO chez les nouveau-nés des mères supplémentées en acide folique confirmant ainsi l'étude réalisée par Myers 2001 [56] qui a rapporté une réduction des malformations ano-rectales en Chine après la supplémentation en acide folique et les études ont déjà montré que l'AO peut être associée aux malformations ano-rectales semblables à ce qui est observé en association de VACTERL [47].

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 [55].

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 [57].

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 [58].
- ✓ 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.

VII. Physiopathologie :

La malformation retentit sur les fonctions digestive et respiratoire dès la vie embryonnaire. Elle pose les problèmes les plus aigus à la naissance, mais son retentissement peut s'exercer bien après sa correction chirurgicale [59].

1. In utéro

a) L'hypotrophie et l'hydramnios

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 [60].

2. A la naissance

a) L'hypersialorrhée et l'inhalation de salive :

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

Le surplus de salive peut-être soit :

- ✓ Recraché d'où l'observation d'une hypersialorrhée chez les nouveau-nés porteurs d'atrésie de l'œsophage.

- ✓ Ou bien passer dans la trachée par fausse route.
- ✓ S'il existe une fistule oeso-trachéale supérieure, elle alimente directement la trachée.

b) La pneumopathie d'inhalation :

En cas d'existence d'une fistule oeso-trachéale supérieure toute tentative d'alimentation se solderait immédiatement par une inondation pulmonaire, d'où la survenue des pneumopathies chez ces patients.

D'autant plus en cas d'existence d'une fistule oeso-trachéale inférieure, car 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.

La gastrostomie engendre une diminution de la pression du sphincter inférieur de l'œsophage, et donc une majoration de risque de ce reflux gastro-œsophagien et l'inhalation pulmonaire.

c) La détresse respiratoire :

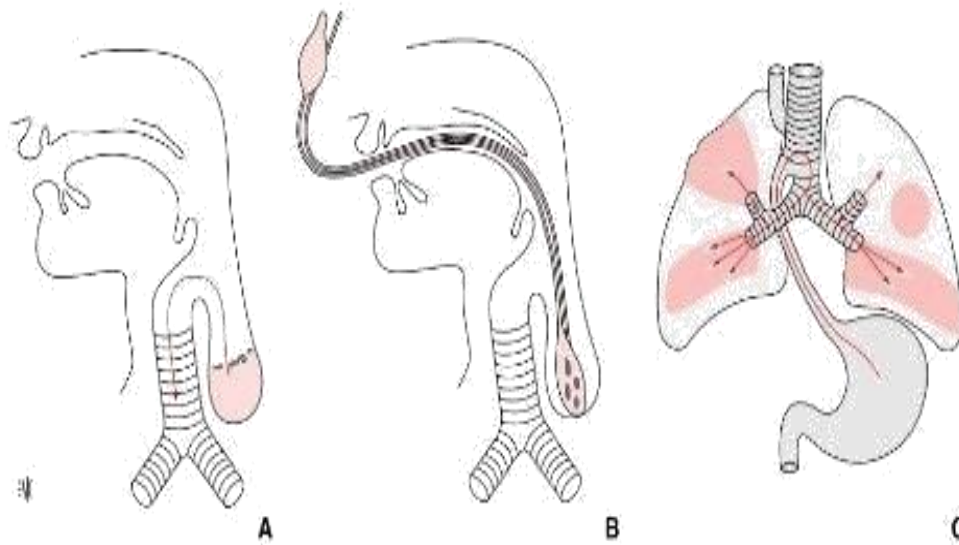
La présence d'une fistule oeso-trachéale inférieure est responsable également de vol ventilatoire puisqu'elle laisse passer l'air de la trachée vers l'estomac. La distension gastrique et abdominale qui en résulte surélève les coupes diaphragmatiques et diminue leur ampliation, majorant ainsi l'hypoventilation 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 ces conditions en augmentant la perte de charge gastrique par l'équivalent d'une fistule trachéale externe.

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 [60].



A : Fausses routes

B : Prévention par aspiration des culs de sac œsophagien.

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

Figure 6 : Les risques pulmonaires de l'atrésie de l'œsophage [60].

3. A distance

a) Les troubles de la motilité oesophagienne :

La dysmotilité oesophagienne est un problème commun des enfants opérés pour atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule œsotrachéale. Elle est considérée comme l'une des complications à long terme d'atrésie de l'œsophage [60].

Les troubles de motilité oesophagienne chez ces patients sont multifactorielles, ils sont attribués d'une part aux anomalies neuronales de l'œsophage qui intéressent l'innervation

intrinsèque et l'innervation extrinsèque et d'autre part à une lésion du nerf vague lors de la chirurgie initiale [61].

La dysphagie ; la régurgitation et les infections respiratoires chroniques sont les symptômes cliniques de la dysmotilité oesophagienne et même en absence de ces derniers l'évaluation de la motilité oesophagienne a révélé dans plusieurs études la présence de dysfonctionnement dans la majorité des cas [62,63].

La manométrie oesophagienne ; la vidéo-manométrie et la pH-impédancemétrie sont les moyens utilisés pour étudier la motilité oesophagienne [62, 63,64].

La vidéo-manométrie a permis de détecter une dyscoordination entre la contraction pharyngienne et la relaxation de sphincter supérieur de l'oesophage. La vidéo- fluoroscopie (VFS) est une méthode dynamique examinant la phase orale ; la phase pharyngée et la phase oesophagienne de déglutition [63,64].

Une étude rétrospective récente a été réalisée pour évaluer les troubles fonctionnels de la déglutition par vidéo-fluoroscopie, chez les enfants opérés pour AO avec/ou sans fistule trachéo-oesophagienne. Cette étude a montré que les troubles des phases orale et pharyngée sont moins fréquents et moins importantes, tandis que la phase oesophagienne révèle des troubles avec une incidence et une sévérité plus élevées. L'évaluation à long terme des patients après réparation de l'AO avec ou sans FOT est nécessaire pour la gestion des problèmes de motilité, avant le début des complications [65].

b) La dyskinésie trachéale

La dyskinésie trachéale (ou trachéomalacie), définie par un collapsus expiratoire excessif 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 [69].

c) Le reflux gastro-œsophagien :

Plusieurs études ont essayé de s'intéresser à la physiopathologie du RGO chez les patients opérés d'une AO [66,67].

Certains évoquent des troubles dans l'embryogenèse, notamment une anomalie congénitale de vascularisation du bas oesophage ou une anomalie de développement du plexus mésentérique et des troubles de la motricité oesophagienne [68].

D'autres évoquent une lésion du nerf vague lors de la chirurgie initiale pendant la dissection et la mobilisation de l'oesophage [66,70]. Une lésion de ce nerf entraînerait un retard de la vidange gastrique et des troubles de la motricité oesophagienne qui sont des facteurs favorisant le RGO.

C'est probablement l'association de troubles de l'embryogenèse et de la chirurgie d'anastomose initiale qui entraînerait des troubles de la motricité oesophagienne avec différents degrés de sévérité [71].

L'étude de Van Wijk de 2013 [72] qui a pour objectif de mettre en évidence la relation entre le RGO et l'AO tout en utilisant plusieurs examens paracliniques comme l'impédancemétrie et la manométrie, montrait que la principale cause de RGO dans l'AO était due à des relaxations transitoires du sphincter inférieur de l'oesophage (SIO) (l'indépendamment de la déglutitionn a montré qu'il existe une baisse brutale et prolongée de la pression de repos du sphincter inférieur de l'oesophage supprimant la barrière de la pression œso-gastrique).

D'autres facteurs interviendraient, dont :

- La tension de l'oesophage au moment de l'anastomose qui serait à l'origine d'un raccourcissement du segment abdominal de l'oesophage et d'une ouverture de l'angle de His [73]. De même les enfants ayant eu une anastomose sous tension semblent plus à risque d'avoir un RGO compliqué nécessitant une chirurgie anti-reflux. L'association entre tension au niveau de l'anastomose et risque de RGO était déjà connue dans différentes études [74,75].

-Les enfants ayant des manifestations respiratoires (toux chronique) dues à leur trachéomalacie augmentent leur travail respiratoire. Ils peuvent majorer des efforts de poussées (augmentation de la pression intraabdominale) et donc favoriser un RGO [76].

VIII. Classification anatomique :

De nombreuses classifications existent pour décrire les différents types d'atrésie de l'oesophage en fonction de la présence ou non d'une fistule entre les différents segments œsophagiens et la trachée.

La première classification élaborée est celle de Vogt en 1929 [77], modifiée par Ladd (1944) [13] et Gross (1953) [78], et qui définit 5 types d'atrésie de l'œsophage.

En 1976 Kluth a publié « L'Atlas de l'atrésie de l'œsophage », qui comprend 10 types principaux [79], chacun avec de nombreux sous-types qui se fondent sur la classification de Vogt.

A ces classifications on préfère une plus réaliste, en 4 types parfaitement individualisés :

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 effectués.

Il est important d'exclure une fistule trachéo-œsophagienne proximale dans ces cas [6].

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 [5].

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 [5].

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 [5].

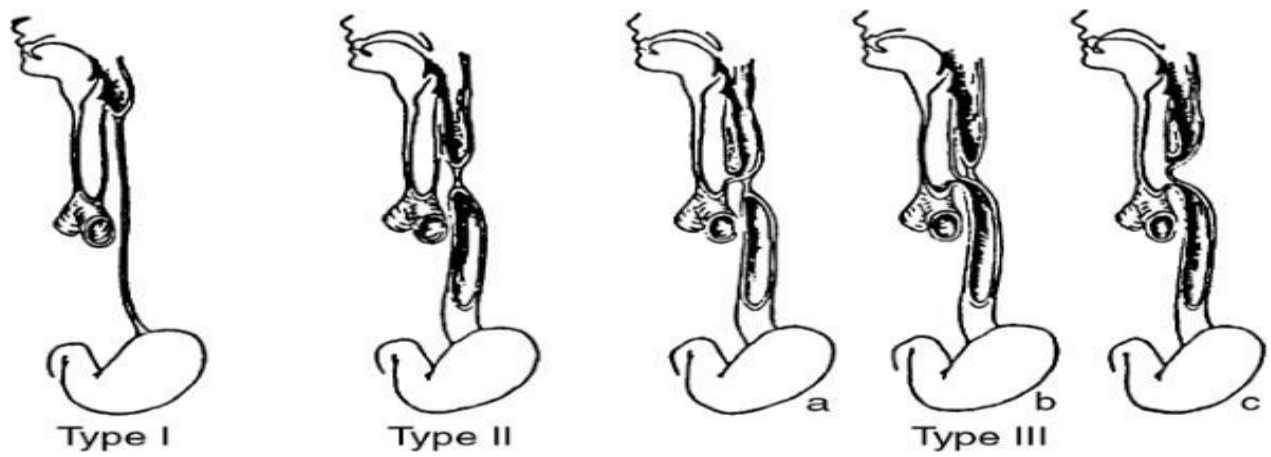


Figure 7 : Classification de Vogt

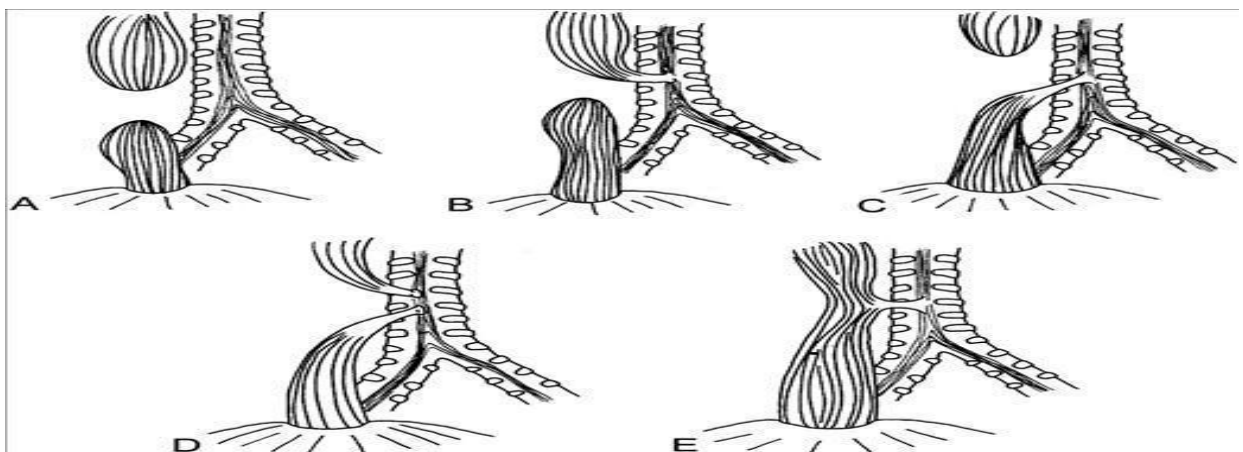


Figure 8 : Classification de Gross

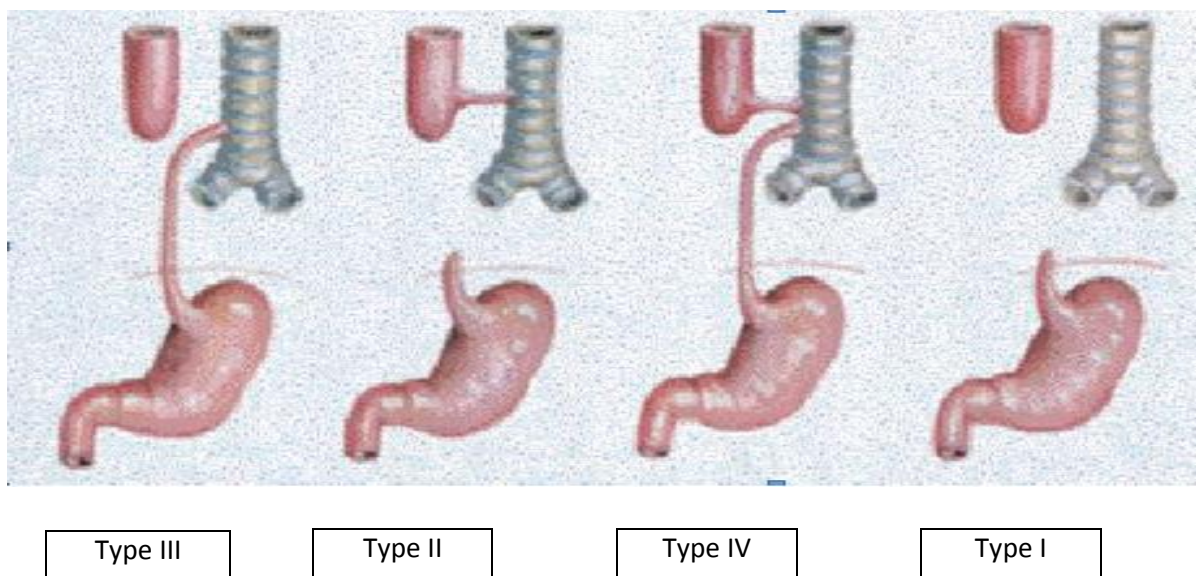
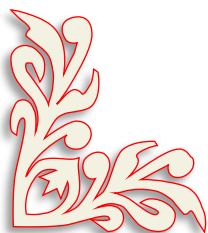


Figure 9 : La classification anatomique des atrésies de l'œsophage [80].



*MATERIELS ET
METHODES
D'ETUDE*



I. TYPE D'ETUDE

Notre travail est une étude rétrospective descriptive et analytique, réalisée au service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques du CHU IBN SINA à Rabat.

C'est une étude à propos de 120 cas d'atrésie de l'oesophage colligés sur une période de 6 ans : allant de Janvier 2010 à Décembre 2015.

Nous avons eu recours à la consultation des archives du service de chirurgie pédiatrique et de réanimation néonatalogie pour la recherche de nos cas, épaulée par une recherche bibliographique électronique à l'aide des moteurs de recherche : Pub Med, Science direct, Google Scholar.

II. CRITERES D'INCLUSION :

Notre étude a inclus :

- ☐ Tout nouveau-né porteur d'atrésie de l'œsophage opéré ou non, durant la période de notre étude.
- ☐ Tout malade adressé à l'hôpital d'enfant de Rabat à partir des formations sanitaires de base comme les dispensaires et les Hôpitaux provinciaux ou envoyés par un médecin pédiatre ou médecin généraliste et les malades adressés des autres CHU pour prise en charge par manque de place en réanimation néonatale ainsi que les malades ayant consulté directement les urgences du CHU de Rabat.

III. CRITERES D'EXCLUSION :

Notre étude a exclus :

- ☐ Tout nouveau-nés ayant une AO en dehors de la période de notre étude.
- ☐ Tout nourrisson admis pour rétablissement de continuité après une gastrostomie initiale pour AO réalisée avant la date de début de cette étude.

IV. LES ELEMENTS ETUDIES :

Les données ont été recueillies à partir des registres d'hospitalisations, des dossiers médicaux des malades, et des registres des comptes rendus opératoires du service.

Les éléments étudiés sont :

- ❖ Epidémiologiques : le déroulement de la grossesse, le terme et le mode d'accouchement, le sexe, le poids de naissance, le type anatomique ;
- ❖ cliniques : le délai diagnostique, les signes d'appel, les données de l'examen cliniques ;
- ❖ Paracliniques : la radiographie thoraco-abdominale ;
- ❖ le bilan malformatif ;
- ❖ le traitement: les mesures de réanimation entrepris, l'option chirurgicale adoptée ;
- ❖ l'évolution : les complications postopératoires précoces et tardives.

Ces données ont été résumées dans une fiche d'exploitation (voir annexe).

V. OBJECTIFS DE L'ETUDE

Les objectifs de cette étude sont:

1. Etudier les particularités: • Epidémiologiques • Cliniques. • Paracliniques et thérapeutiques de nos malades et les comparer avec les données de la littérature
2. Faire une autoévaluation par la comparaison entre les résultats de notre actuelle série et les anciennes séries réalisées au sein de même service.
3. Analyser les délais de la prise en charge diagnostique et thérapeutique.
4. Evaluer les principaux facteurs pronostiques.
5. Insister sur la prise en charge précoce et adéquate de cette maladie et des malformations associées.

VI. ANALYSE STATISTIQUE

Les analyses statistiques ont été obtenues à l'aide du logiciel IBM SPSS Statistics, version 21

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malfotmations	complications	décès
1	110033	2010	F	15	<24h	NON	CHU	néga tive	2400	DR+cya nose	I	B	2	gastrosto mie	HTAP+sd de jonction	septicém ie+PNO	oui
2	10983	2011	M		<24h		CHU	néga tive	2500	hyperS+r égurgitat ion	III	C		gastrosto mie	HTAP+sd de jonction+MAR+crypto rchie	absence	non
3	1023	2014	M	10	<24h	NON	hopit al	néga tive	2800	absence de signes	III	C	1	cure complète	hypoplasie de la paroi abdominale+hydrocèle +fenteLP	sépticém ie	non
4	10455	2010	M	12	<24h		Hopi tal	néga tive	3600	DR+hyp erS+E bronchiq	III	A	1	cure complète		pleurési e	non
5	1067	2013	F	10	<24h	OUI	hopit al	néga tive	3400	DR+cya nose+E bronchiq	III	B	1	cure complète	hypoplasie de la paroi abdominale+trisomie	pleurési e+LA	oui
6	10707	2014	M	15	pas d'inf o		Hopi tal	posit ive		régurgita tion+E bronchiq	III	B	1	cure complète		sépticém ie	non
7	1092	2012	F	11	entre 24 et 72	NON	Hopi tal	néga tive	3050	DR+régur gitation	III	B	7	cure complète	tétralogie de falop+rein en fer à chevel	séptocé mie	oui

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
8	11064	2012	M	10	entre 24 et 72	NON	Hôpital	néga tive	3400	hyperS+vomiS +hyperS	III		4	cure complète	ambiguïté sexuelle	INC	non
9	11083	2014	F	5	entre 24 et 72	NON	CHU	non fait	2600	DR+cyanose+r efus de téter	III	B	2	cure complète		INC	oui
10	1113	2011	M	17	<24h	NON	CHU	néga tive	3899	DR+cyanose	I	B	1	gastrostomie	CIA+agénésie radiale+ambiguïté	PNpathie NC	non
11	11257	2013	F	20	<24h	NON	Hôpital	néga tive	3200	DR+E bronchiq	III	A	1	cure complète		PNpathie+ LA	oui
12	11541	2012	F	15	<24h	OUI	Hôpital	néga tive	2200	cyanose+hyper S+vomiS+DSH	III	C	1	gastrostomie	MAR+Artère Lusoria+double veine cave sup	septicémie	oui
13	11545	2015	M	10	entre 24 et 72	NON	Hôpital	non fait	3400	DR+hyperS+vo miS+régurgitation	IV	A	2	cure complète		Absence	non
14	11671	2010	F	6	<24h	NON	CHU	néga tive	3500	DR+cyanose+h yperS+DSH	I	B	1	gastrostomie	tétralogie de fallot+trisomie	septicémie	oui
15	11967	2013	M	3	<24h	NON	CHU	néga tive	2100	hyperS+vomiS +régurgitation	IV	C	1	cure complète	CIA+hernie diaphragmatique+trisomie	PNO	oui
16	12340	2010	M	5	>72h	NON	Hôpital	néga tive	2500	DR+hyperS+vo miS+DSH	II	B	1	gastrostomie		absence	non

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
17	12341	2013	M	6	>72h	NON	Hopital	néga tive	3600	DR+hyperS+vo miS+DSH	III	C	1	gastrosto mie	CIA+MAR	sépticémie	oui
18	12572	2013	M	12	<24h	NON	Hopital	posit ive	3500	DR+régurgitati on	III	C	1	cure complète	dextrocardie	sépticémie +LA	oui
19	1307	2014	M	13	<24h	NON	Hopital	néga tive	2700	hyperS+régurgi tation	III	A	1	cure complète	Absence de malformation	absence	non
20	1339	2010	M	14	<24h	NON	Hopital	néga tive		DR+cyanose+h yperS	I	B	1	gastrosto mie		absence	non
21	13821	2011	F		<24h	NON	Hopital	néga tive		Absence de signes	III	B		gastrosto mie	foramen ovale+dilatatio n ventriculaire	fistule	non
22	14479	2012	F	7	<24h	NON	Hopital	néga tive	1600	DR+cyanose+E bronchiq	III	C	1	cure complète		PNpathie NC	oui
23	15004	2014	M	15	entre 24 et 72	NON	domi cile	néga tive	2300	DR+cyanose+E bronchiq+hyper S	IV	C	3	cure complète	insuffisance valvulaire+agé nésie de pouce	sépticémie pulm	oui
24	15069	2013	F	10	<24h	NON	CHU	néga tive	2900	DR+hyperS+ré gurgitation	III	A	1	cure complète		INC+PNO	non
25	1621	2011	F	15	<24h	NON	CHU	posit ive	3000	cyanose+vomiS +refus de téter+DSH	III	A		cure complète	CIV	INC	non

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malfotations	complications	décès
26	16228	2013	M	7	entre 24 et 72	OUI	Hopital	néga tive	2400	DR+hyperS+vo miS+régurgitation	III	C	1	gastrostomie	dilatation ventriculaire+m alformation des apophyses	INC	oui
27	1657	2011	F		<24h	NON	Hopital	néga tive		DR+cyanose+E bronchiq+hyperS	I	A		gastrostomie		absence	non
28	16657	2014	F	15	<24h	OUI	mais. ac	néga tive	2200	DR+cyanose+	III	B	2	cure complète	persistance du canal artériel+fente LP	séptocémie+LA	oui
29	16926	2013	F	9	<24h	OUI	Hopital	néga tive	2400	DR+cyanose+vomiS+hyperS+	III	B	2	cure complète		absence	oui
30	16967	2011	M		pas d'info			non fait		DR+hyperS	III			cure complète		sépticémie+PNO	oui
31	18050	2014	M	19	pas d'info		Hopital	non fait		DR			1	cure complète	Foramen ovale perméable+agénésie de corps calleux	pas d'info	non

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malfotmations	complications	décès
32	11894	2013	M	20	entre 24 et 72	NON	Hopital	néga tive	3200	E bronchiq	IV	B	11	cure complète	laryngomalacie +CIV+dilatation ventriculaire+a génésie rénal	absence	non
33	1457	2011	M	15	<24h	NON	Hopital	néga tive	2700	DR+cyanose+régurgitation+hyperS	III	B	2	cure complète	foramen ovale	PNO	non
34	5456	2010	M	9	<24h	NON	Hopital	non fait	3600	DR+E bronchiq+hyperS	III	A	2	cure complète		absence	non
35	34567	2011	M	10	<24h	NON	CHU	néga tive	2100	DR+hyperS+cyanose	III	C	2	cure complète	trachéomalacie +CIA+sd de jonction	absence	non
36	76564	2011	M	9	<24h	NON	CHU	néga tive	2400	DR	II	B	3	gastrostomie		absence	non
37	567	2013	M		<24h	NON	Hopital	néga tive	1700	DR+hyperS+cyanose	II	C		non opéré	CIA	pas d'info	oui
38	6779	2013	M	15	entre 24 et 72	NON	Hopital	posit ive	4000	cyanose+vomiS+refu de téter	III	B	2	cure complète		stenose	non
39	324567	2014	M	11	<24h	NON	Hopital	néga tive	2400	DR+vomiS+refus de téter	III	B	2	gastrostomie	fente LP+trisomie+CIA	absence	oui

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
40	5667	2014	M		<24h	OUI	Hopital	positive	1700	DR+hyperS+cy anose+régurgitation	I	C		non opéré	hgie sous épendymaire	pas d'info	oui
41	45579	2015	M	15	<24h	NON	Hopital	negative	3100	pas de signes	III	B	2	gastrostomie	dilatation des cavités cardiaque	PNO	non
42	2145	2015	M	10	>72h	NON	domicile	negative	2500	DR+hyperS	IV	B	2	cure complète	CIA+fenteLP	absence	non
43	2496	2015	M	14	<24h	NON	Hopital	negative	3000	absence de signes	III	B	2	cure complète		absence	non
44	2511	2011	M	30	<24h	NON	Hopital	negative	2700	hyperS	III	B	3	cure complète	hypospadias+m alformation des cotes	PNopathie+LA	non
45	2635	2010	M		pas d'info	NON	domicile	negative		DR+hyper+régurgitation°DSH	I			non opéré		pas d'info	oui
46	2995	2010	M	5	<24h	NON	CHU	positive	1200	DR+E bronchiq	I	C	1	gastrostomie	dilatation ventriculaire	absence	non

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malfotmations	complications	décès
47	2899	2010	M		<24h	OUI	hopital	néga tive	3200	DR+cyanose+refus de téter	II	C		non opéré	dilatation ventriculaire+persistence du canal artériel+fente LP	pas d'info	oui
48	3040	2012	M	19	entre 24 et 72	NON	CHU	néga tive		absence de signes	III	C	1	cure complète	CIA	absence	non
49	3259	2010	M	10	<24h	NON	Hopital	néga tive	3900	DR+hyperS	I	A	1	gastrostomie		absence	non
50	6446	2011	M	14	<24h	NON	Hopital	néga tive	3350	DR+cyanose	IV	B	1	cure complète		PNopathie	oui
51	6450	2015	F	9	>72h	NON	Hopital	posit ive	2600	DR+hyperS	III	B	2	cure complète		absence	non
52	6496	2010	F	45	entre 24 et 72	NON	domicile	posit ive	3300	DR+hyperS+vomissements+refus de téter	III	C	1	gastrostomie	bronchodysplasie+dilatation de cornes frontales	PNopathie NC+sténose	oui
53	6897	2010	F	15	<24h	NON	Hopital	posit ive	3200	tous les signes sont présents	III	A	1	cure complète		absence	non
54	7263	2013	F		<24h	NON	CHU	non fait	3200	absence de signes		A		non opéré		pas d'info	oui

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malfotmations	complications	décès
55	7723	2015	F	19	entre 24 et 72	NON	Hopital	positive	3000	absence de signes	IV	A	1	cure complète		absence	non
56	1111	2013	F	19	<24h			non fait		absence de signes		B	1	cure complète		INC	non
57	7917	2015	F	10	>72h	NON	domicile	néga tive		tous les signes sont présents	III	B	2	cure complète		INC	non
58	7943	2013	F	14	entre 24 et 72	NON	Hopital	positive	3000	hyperS	III	B	2	cure complète	rein en fer à cheval+atrésie des choanes+fenteLP	absence	non
59	799	2013	F	29	>72h	NON	Hopital	positive	2700	DR+hyperS	IV	B	2	cure complète		PNopath ie NC	non
60	9076	2010	F	16	<24h	NON	hopital	néga tive	2700	hyperS	I	C	1	gastrostomie	MAR+ambiguit é sexelle+atrésie des choanes+fenteLP	sépticemie	oui
61	9436	2010	F		<24h	NON	domicile	positive	1500	DR+régurgitation+DSH	I	C		gastrostomie	prolapsus valvulaire+luxation congénitale de la hanche	absence	non

N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation		Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
62	9529	2015	F	13	entre 24 et 72	NON	Hopital	positive	2000	DR+hyperS	III	B	3	cure complète	atrésie des choanes+persistence du CA+	absence	non
63	9897	2013	M	13	<24h	NON	Hopital	negative		RD+E bronchiq+hyperS+refus de téter	III	C	2	cure complète	micropénis+FO P+DK du rein	PNopathie	oui
64	8011	2015	M		<24h	OUI	CHU	negative	3450	hyperS+cyanose	III	A		cure complète	FOP	pas d'info	oui
65	8134	2013	F	10	<24h	NON	Hopital	negative	4100	hyperS	III	C	2	cure complète	MAR+FOP+agénésie de pouce	médiastinite+LA	non
66	827	2011	M		<24h	OUI	Hopital	negative	2000	DR+cyanose+hyperS	III	B		non opéré		pas d'info	oui
67	490	2012	F	15	>72h	NON	domicile	positive		DSH+refus de téter	III	A	2	cure complète		absence	non
68	669	2012	F	17	<24h	NON	Hopital	positive	3300	absence de signes	IV	A	2	cure complète		absence	non
69	8816	2013	F	13	<24h	OUI	Hopital	negative	2300	DR+cyanose	III	B	2	cure complète		absence	non
70	9866	2013	M	12	<24h	NON		negative		absence de signes	I	A	1	gastrostomie		absence	non
71	9897	2013	F	11	>72h	NON		non fait		hyperS+cyanose	III	A		cure complète		absence	non

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
72	9999	2013	F	7	>72h	NON		positive	1500	tous les signes sont présents	IV	C	4	gastrostomie		absence	non
73	4356	2010	F	9	entre 24 et 72	NON		non fait		DR+cyanose	III	B	1	gastrostomie	arc aortique droit	absence	non
74	4504	2010	F		pas d'info	NON		non fait		DM	III	C		cure complète		sténose	oui
75	6374	2010	M	9	entre 24 et 72			pas d'info		DR+hyperS+vo miS	III	C	3	cure complète		absence	oui
76	12496	2011	M	9	<24h			pas d'info		absence de signes	III	C	2	cure complète		lacherage	oui
77	14151	2011	M	10	<24h	NON		pas d'info		absence de signes	III	A	1	cure complète	dextrocardie	fuite	oui
78	1466	2011	M	11	>72h		domicile	pas d'info		cyanose	IV		3	cure complète		absence	oui
79	677	2011	M	14	<24h	NON		pas d'info		DM	III		1	cure complète		absence	non

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
80	586	2012	M	20	<24h	NON	Hôpital	pas d'info		absence de signes			0	cure complète		absence	non
81	2212	2012	M	19	pas d'info	NON		pas d'info		absence de signes			1	cure complète		absence	non
82	3040	2012	M	20	<24h	NON	Hôpital	néga tive		absence de signes	III	A	2	cure complète		absence	oui
83	17274	2012	M			NON		néga tive		absence de signes	IV	C	2	cure complète	MAR	absence	oui
84	566	2012	M		<24h	NON	Hôpital	néga tive		cyanose	III	A	1	gastrostomie		absence	oui
85	1747	2013	M		<24h	NON		non fait		DR+hyperS	III	A	1	cure complète		absence	non
86	336	2010	M	10	>72h	OUI		non fait		DM	III	B	1	cure complète	Malformation de rachis	absence	non
87	1362	2010	F	11	<24h	NON		non fait		absence de signes	III	A	1	cure complète		pas d'info	non
88	15764	2010	M		pas d'info			non fait		absence de signes	IV	C		gastrostomie	MAR+tétralogie de fallot	absence	oui

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malfotmations	complications	décès
89	13807	2013	F	15	<24h		Hôpital	néga tive		cyanose+hyper S	III	C	1	cure complète	hernie diaphragmatiqu e+arc aortique droit	pas d'info	oui
90	564	2013	M	19	>72h	NON		posit ive		DR+cyanose	III	C	1	cure complète	agénésie rénale+agénési e du corps calleux	fuite	oui
91	12752 .	2013	M	10	<24h	NON	mai acc	néga tive		DM	III	A	1	cure complète		sténose	non
92	13239	2014	M	7	<24h	OUI	mai acc	néga tive		DM	III		1	cure complète		pas d'info	non
93	11750	2014	F		<24h		CHU	néga tive		absence de signes	III	C	1	gastrosto mie	MAR+arc aortique droit	pas d'info	oui
94	11296	2014	M		pas d'info	NON		néga tive		DM	III		1	cure complète		absence	oui
95	10172	2014	M	5	>72h	NON	Hopi tal	non fait		DR+hyperS		C	2	cure complète	atrésie duodénale+atré sie des choanes	absence	non
96	11457	2015	M	5	<24h		Hopi tal	néga tive	2100	hyperS	IV	C	1	gastrosto mie	MAR+CIV	PNO+sé pticémie	oui
97	10104	2015	M	9	<24h		Hopi tal	néga tive		hyperS+cyanos e	III	C	1	gastrosto mie	atrésie duodénale+CIV	sépticém ie	oui

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
98	9167	2015	F	7	>72h	NON	Hopital	positive	1800	DR+cyanose+hyperS	III	C	1	cure complète		LA+PN omopathie	oui
99	4715	2010	M	40	>72h	NON	domicile	non fait	2000	tous les signes sont présentes	III	B	5	cure complète	rein ectopique	PNO+fuite	oui
100	17418	2014	F	6	<24h	NON	Hopital	néga-tive	3000	hyperS	III	B	2	cure complète	persistance du canal artériel+arc aortique droit	pas d'info	non
101	591	2015	M	5	>72h	OUI	Hopital	néga-tive		DR+hyperS	I	C	2	gastrostomie	agénésie rénale+main en pince de crab2+micropénis	PNO	oui
102	4566	2014	M	7	<24h		Hopital	néga-tive		DR+hyperS	I		1	gastrostomie	fente LP	médiastinite+fuite	oui
103	8845	2015	M	5	<24h		Hopital	non fait		DR+hyperS+cyanose	III	B	1	cure complète		absence	non
104	6986	2015	M	40	>72h		Hopital	non fait		DR+hyperS+réurgitation	III	A	1	cure complète		pas d'info	non
105	2382	2015	M	5	<24h		CHU	néga-tive	2500	absence de signes	III	B	1	cure complète		LA+médistinitr	oui

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la serg	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
106	4567	2015	M	7	>72h	OUI	CHU	pas d'info		DR+cyanose+hyperS	III		1	cure complète		pas d'info	non
107	453	2015	F	13	entre 24 et 72		Hopital	positive		hyperS	III	C	1	gastrostomie		fuie	non
108	12515	2012	M	12	<24h		Hopital	négative	2000	hyperS+vomiS	I	C	1	gastrostomie	MAR+HTAP+rein ectopique	sépticémie	oui
109	12727	2012	M		pas d'info			pas d'info		DM	III	A	1	cure complète		PNO	oui
110	13163	2012	F		pas d'info			pas d'info		DM	III		2	cure complète		INC	non
111	9966	2012	F		<24h	NON		négative		DM	IV			cure complète	CIA+fente LP	INC	non
112	9236	2012	F	19	<24h	OUI		positive		absence de signes	III	B		gastrostomie	persistance du canal artériel+rein ectopique+	absence	non
113	8096	2012	M	13	<24h			négative		absence de signes	II	B		gastrostomie		pas d'info	non

	N° dossier	Année	Sexe	Durée d'hospitalisation	Délai de diagnostic	Consanguinité	Lieu d'acc	Test à la seringue	PN en (g)	Signes fonctionnels	Type	WATERSTON	Délai PEC/hosp (jours)	intervention	malformations	complications	décès
114	8802	2012	M	15	<24h			négative		DR	III	C		cure complète	Dextrocardie	absence	oui
115	9106	2012	M	14	pas d'info	NON		non fait		DM	IV			gastrostomie	Trachémalacie	absence	oui
116	4459	2010	M	13	<24h	NON		négative	3100	DR+hyperS	III	B		cure complète	FOP	absence	oui
117	992	2014	F	9	pas d'info			positive		DM	III			cure complète	persistance du canal artériel	absence	non
118	4765	2014	F	9	<24h	OUI		négative		DM	III			cure complète	fente LP	absence	non
119	4753	2012	F	10	entre 24 et 72	NON		négative	2500	DM		B		gastrostomie		pas d'info	non
120	339	2010	F	19	pas d'info	NON		négative		absence de signes	III			cure complète		pas d'info	non

-DR : détresse respiratoire

-hyperS : hypersialorrhée

-E.bronchiq : encombrement bronchique

-vomiS : vomissement

-DSH : déshydratation

-PN : poids de naissance

-serg ; seringue

-acc : accouchement

-Sg : signe

-HTAP : hypertension artérielle pulmonaire

-sd : syndrome

-LP : labio-palatine

-DK : dystrophie kystique

-FOP : foramen ovale perméable

-PNO : pneumothorax

-délai PEC/hosp : délai de la prise en charge par rapport à l'admission

-MAR : malformation ano-rectale.

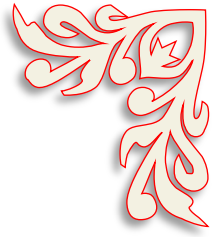
-hgie : hémorragie

-INC : infection nosocomiale

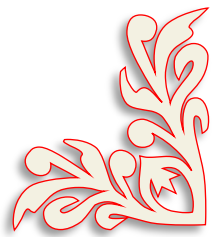
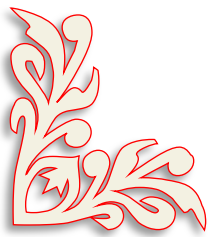
-LA : lâchage anastomotique

-PNpathie NC : pneumopathie nosocomiale

Tableau 1 : Tableau résumant les observations médicales de nos patients.



RÉSULTATS ET ANALYSES



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

I. Etude descriptive :

1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

a) Fréquence :

Au service des urgences chirurgicales pédiatriques du CHU – Rabat, nous avons colligés 120 cas d'AO confirmés sur une période de 06 ans du mois de Janvier 2010 au mois de Décembre 2015.

L'incidence annuelle varie d'une année à l'autre, de 23 cas en 2010 ; 16 cas en 2011 ; 21 cas en 2012 ; 25 cas en 2013 ; 17 cas en 2014 ; 18 cas en 2015 soit une fréquence moyenne de 20 cas/an, ou 1,66 cas par mois.

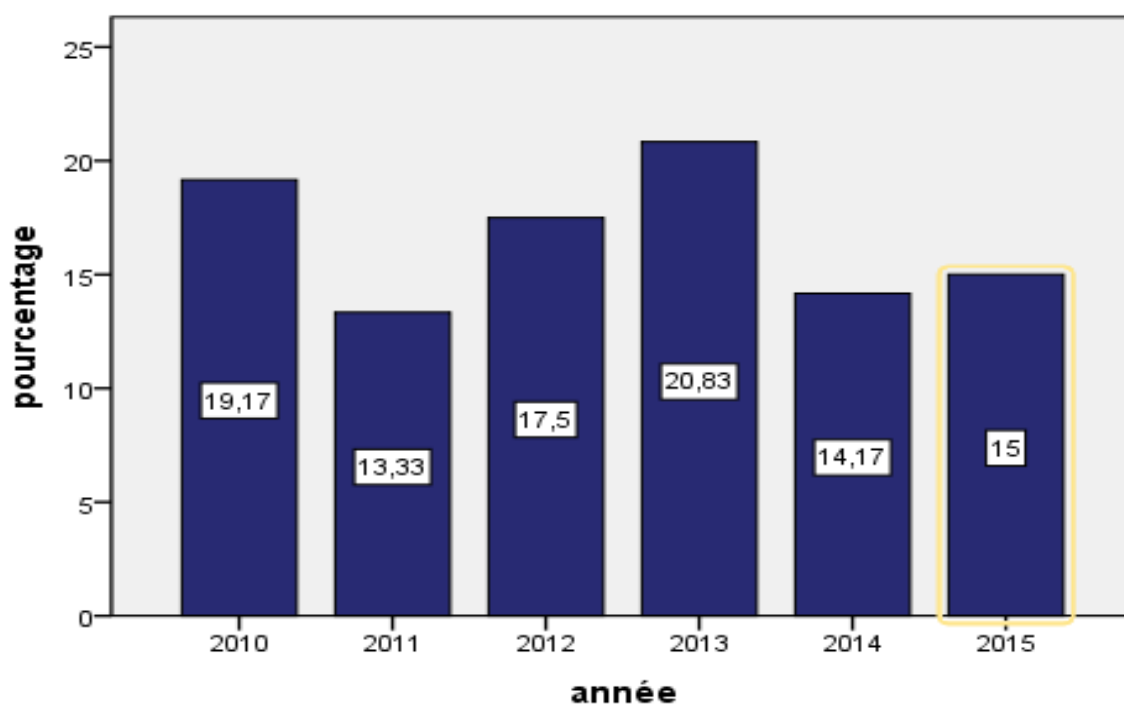


Figure 10 : répartition des cas selon les années.

b) Origine géographique :

La plupart des patients proviennent de la région de Rabat suivie de Tanger, puis de Tétouan. Le graphique suivant résume les origines géographiques des nouveau-nés.

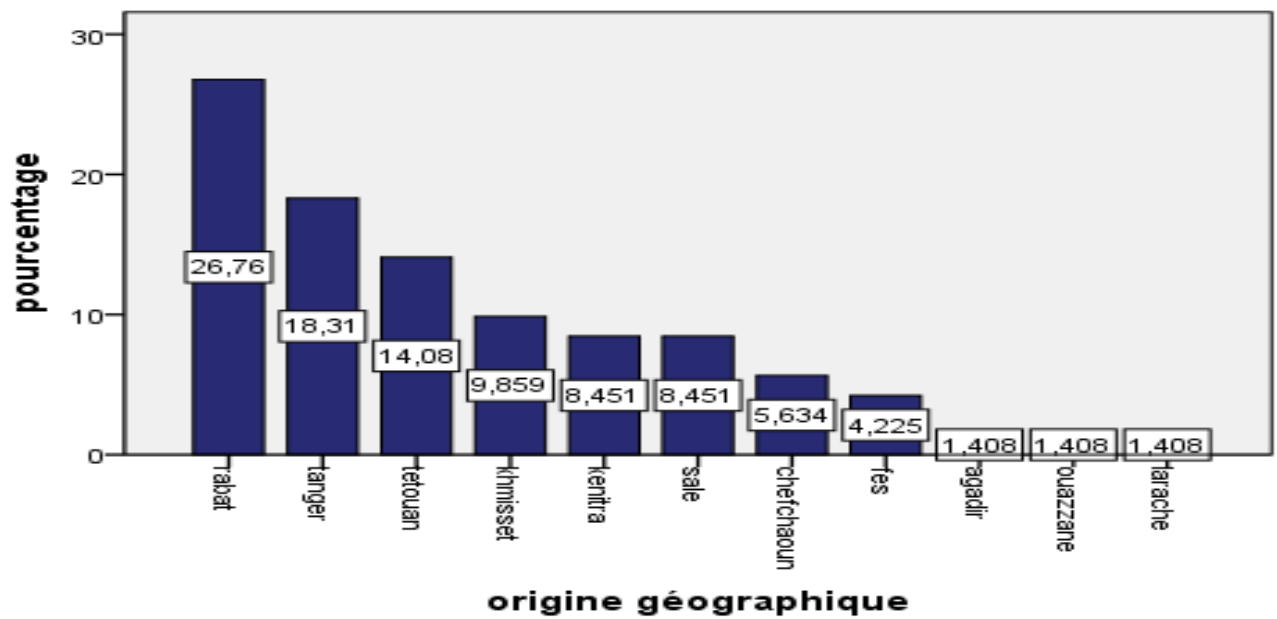


Figure 11 : Répartition des cas par région

2. Les antécédents :

a) Les données maternelles :

❖ La consanguinité :

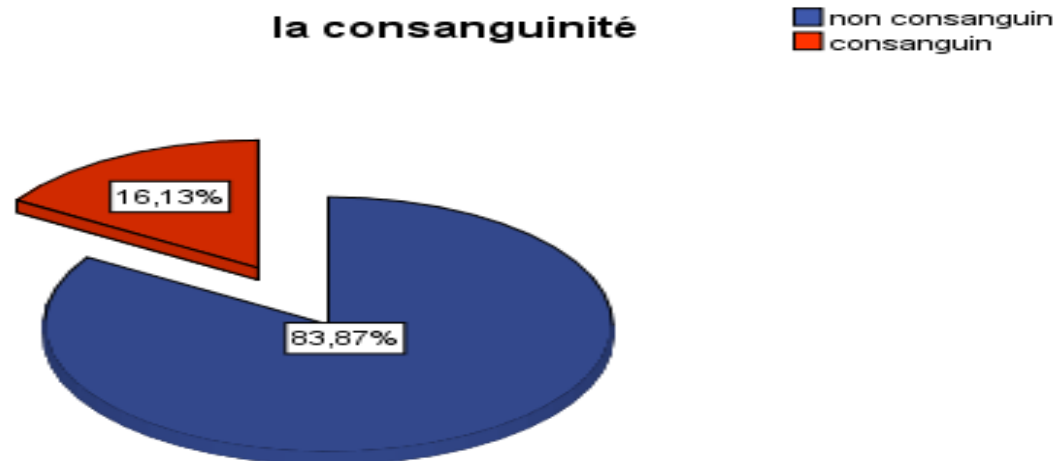


Figure 12 : pourcentage de consanguinité.

-La consanguinité a été explorée chez 96 cas.

-On note l'absence de consanguinité parentale chez 80 cas soit 83,87%.

- 16 cas de notre série avaient une consanguinité soit 16,12% :

- ✓ 4 cas entre eux avaient une consanguinité de 1^{er} degré.
- ✓ 12 cas avaient une consanguinité de 2^{ème} ou 3^{ème} degré.

❖ L'âge maternel :

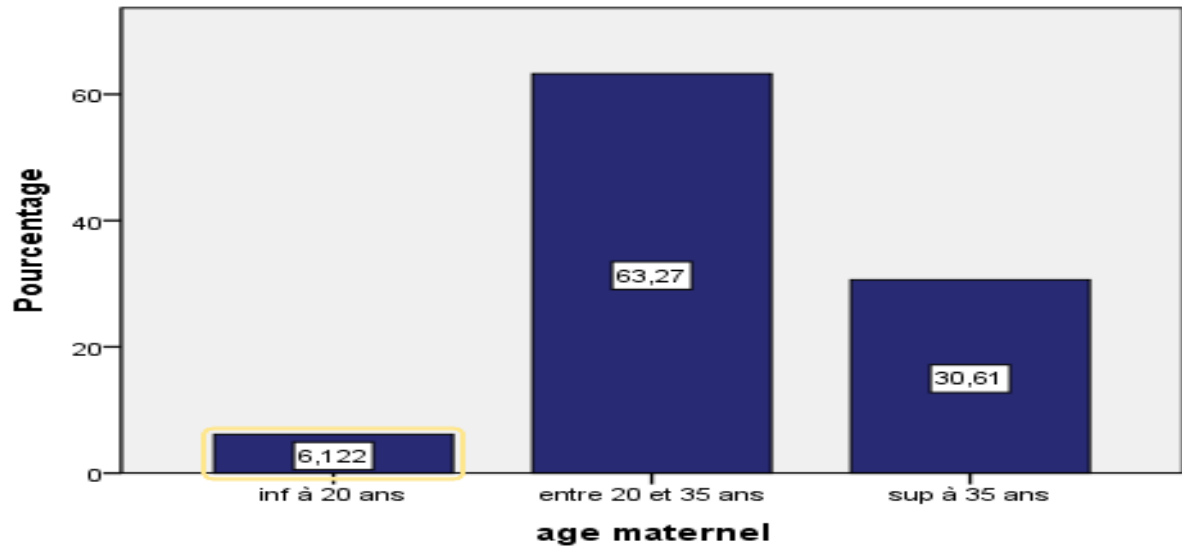


Figure 13 : Répartition des cas selon l'âge maternel.

- Les données concernant l'âge maternel sont recueillies chez 100 cas de notre série.
- La majorité des mères avaient un âge entre 20 et 35 ans (63,3%), 6 étaient âgées de moins de 20 ans (6,1%) et 30 avaient de plus de 35 ans (30,6%).

❖ La parité

- Dans notre série, 55,49% de nos patients sont issus d'un premier accouchement.

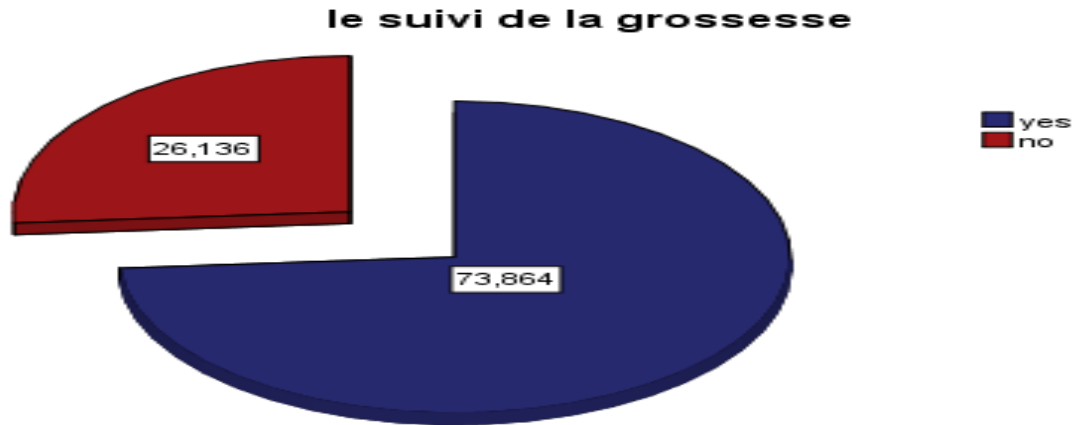
b) Déroulement de la grossesse :❖ Le suivi de la grossesse :

Figure 14 : pourcentage de suivi de grossesse.

- Dans notre série 73,9% des grossesses ont été suivies.

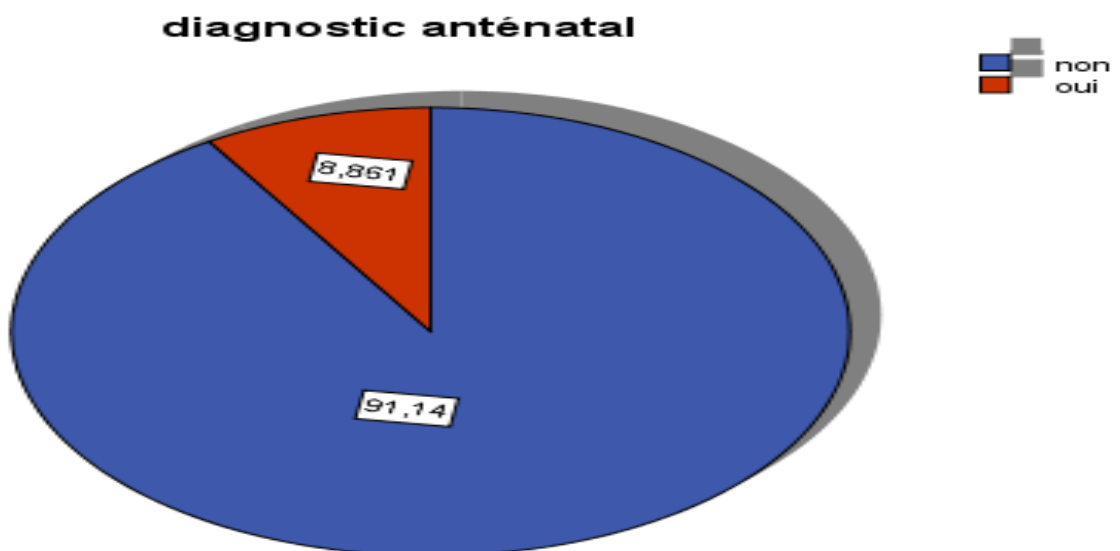
❖ Le diagnostic anténatal :

Figure 15 : Le diagnostic anténatal chez nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

- On note seulement 11 cas (8,86%) de suspicion d'atrésie de l'œsophage suite à la notion d'hydramnios qui a été mise en évidence à l'échographie anténatale.
- 109 des patients soit 91,14% n'ont pas bénéficié d'un diagnostic anténatal.

c) L'accouchement :

❖ Déroulement de l'accouchement :

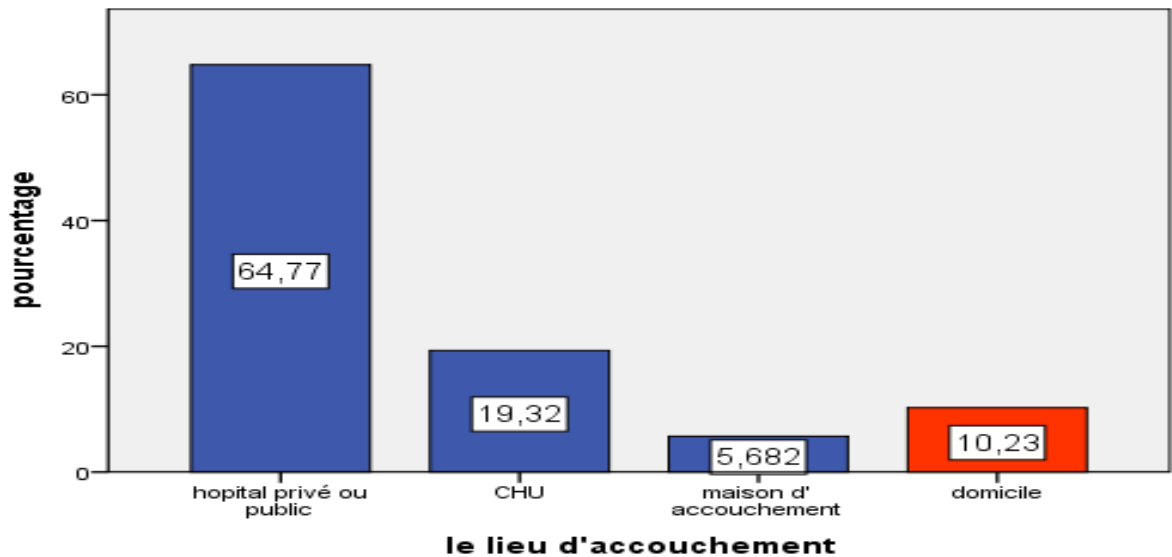


Figure 16 : répartition des cas selon le lieu de l'accouchement.

- Cette information est recueillie chez 88 cas de notre série
- 89,77% des accouchements ont été réalisés dans une unité médicalisée tandis que 10,23 % accouchements ont eu lieu à domicile.
- Le nombre de cas qui ont été accouchés à domicile était de 9 cas.

❖ Terme de l'accouchement :

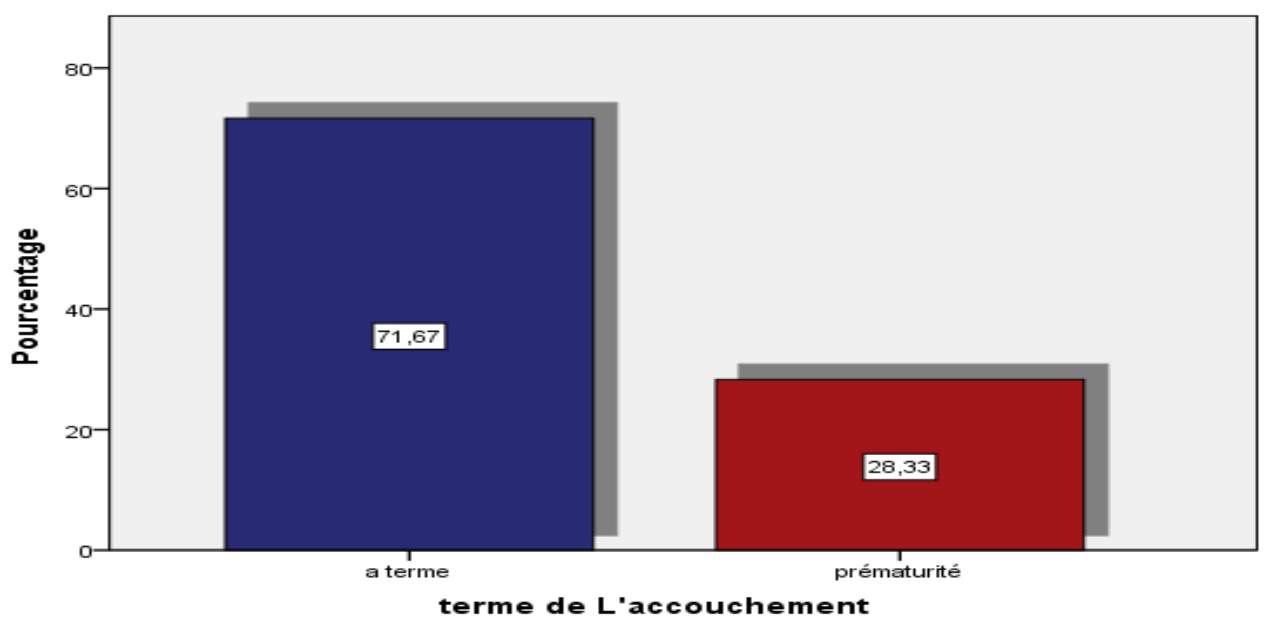


Figure 17 : Répartition des patients selon le terme d'accouchement.

- Dans notre étude 86 nouveau-nés sont nés à terme soit 71,67%.

3. Les données relatives aux nouveau-nés :

a) Le sexe :

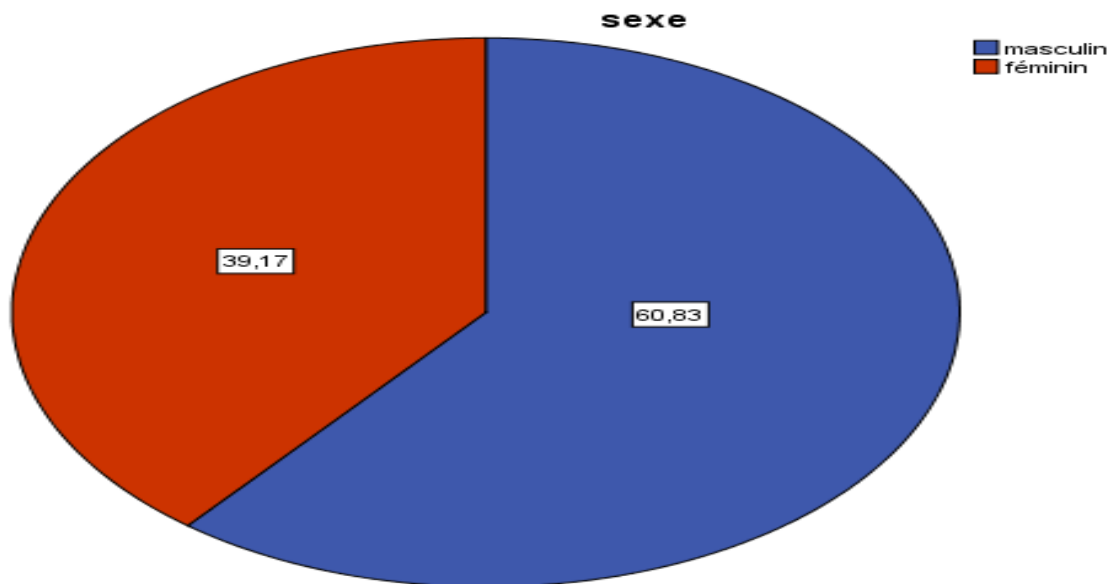
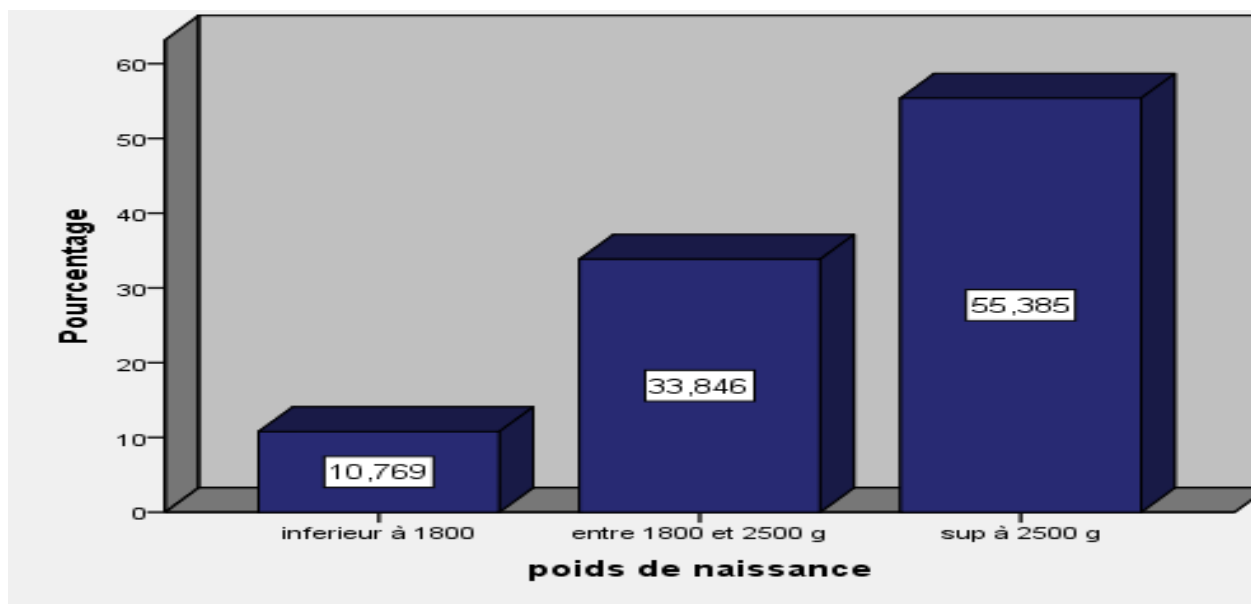


Figure 18 : Répartition de nos patients selon le sexe.

- Dans notre étude, l'AO a été diagnostiquée chez 73 garçons contre 47 filles, soit respectivement 60,8% contre 39,2%.
- Le sexe ratio est de 1,55 en faveur du sexe masculin.

b) Le poids de naissance :**Figure 19 : Répartition des patients selon le poids de naissance.**

- Les informations concernant le poids de naissance ont été trouvées chez 95 cas.
- 55,4% avaient un poids de naissance supérieur à 2500g soit à-peu-près la moitié des patients, 33 nouveau-nés avaient un poids entre 1800g et 2500g soit 33,9%, et 10 cas avaient un poids inférieur à 1800g soit 10,7%.
- Le poids moyen est de : 2700g.
- Le poids des nouveau-nés variaient entre : 1200g et 4100g.

Nouveau-nés à terme	Le nombre estimé	Pourcentage
Hypotrophes (<2500g)	44	45%
Eutrophiques	52	55%
Indéterminés		24 cas

Tableau 2 : Pourcentage d'hypotrophie chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

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

4. Les circonstances de diagnostic :**a) Le délai de diagnostic :**

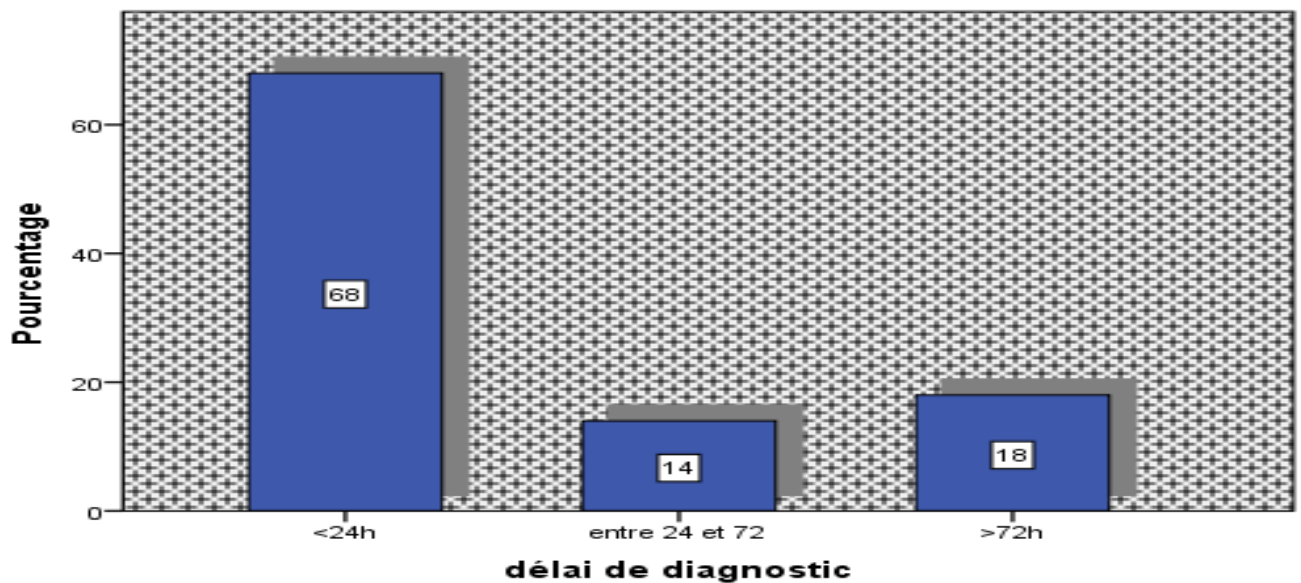


Figure 20 : Répartition des cas selon le délai de diagnostic

- Cette information est recueillie chez 100 cas de nos patients.
- Un diagnostic précoce dans les 1^{ères} 24h a été établi chez 68 nouveau-nés. (68%).

% de Diagnostic immédiat à la naissance

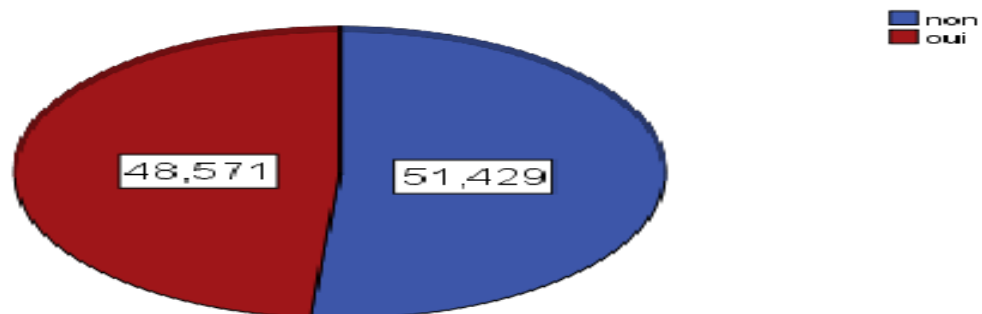


Figure 21 : Pourcentage de nos patients diagnostiqués immédiatement à la naissance.

- L'épreuve à la sonde a été réalisée systématiquement à la naissance chez 58 malades, ce qui a permis un diagnostic immédiat à H0 de vie dans 48,6%.
- Le reste des cas est diagnostiqué après l'apparition des signes cliniques.
- Le diagnostic a été posé après hospitalisation au service de réanimation pour détresse respiratoire chez 9 nouveau-nés soit 7,5%.
- Le délai moyen du diagnostic est de 48h.
- Les âges extrêmes du diagnostic sont 0 et 552h (23 jours).

b) Les signes cliniques :

Le signe clinique le plus fréquent et le quasi constant est l'hypersialorrhée, constatée chez 76,2% des cas. Les autres signes ont été la conséquence de l'hypersialorrhée, ou en rapport avec le retard diagnostic.

<u>Signes cliniques</u>	<u>Nombre</u>	<u>Pourcentage</u>
Hypersialorrhée	91	76,2%
Détresse respiratoire	84	70,4%
Cyanose	63	52,9%
Régurgitation	42	35,7%
Encombrement bronchique	37	30,9%
Vomissement	36	30,2%
Déshydratation	30	25,7%
Refus de téter	28	23,5%

Tableau 3 : Les signes cliniques constatés chez nos patients.

5. Données radiologiques :

La radiographie thoraco-abdominale face et profil, après mise en place d'une sonde naso-pharyngée, était systématique chez tous les patients. Elle montrait:

- ✓ Un enroulement de la sonde au niveau du cul-de-sac œsophagien supérieur, dont le niveau se situe entre D2 et D4, chez tous les patients. Ce qui a permis de confirmer le diagnostic de l'AO.
- ✓ Une aération digestive est notée pratiquement sur tous les clichés, sauf les cas qui se sont avérés types I.
- ✓ L'état pulmonaire est apprécié sur ce premier cliché. Un état pulmonaire normal a été observé chez 62,5% cas alors que le reste des malades avaient une pneumopathie à l'admission, compliquée parfois d'une atélectasie dans 4 cas.
- ✓ la silhouette cardiaque et la position de l'aorte sont difficilement appréciées à cause des pneumopathies.

6. Les malformations associées :

Le bilan malformatif n'a pas été fait systématiquement chez tous les nouveau-nés, vu le retard diagnostic et l'urgence thérapeutique.

Chez les cas qui ont bénéficié de ce bilan qui sont en nombre de 105, les résultats étaient les suivants :

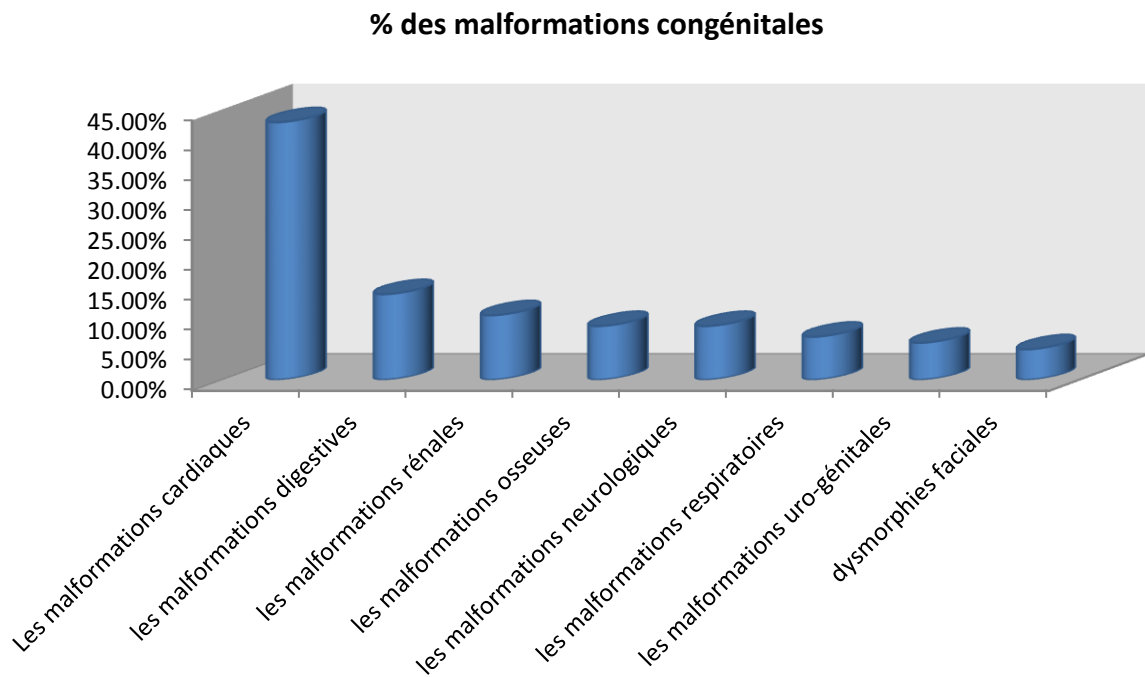


Figure 22 : Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage.

a) Les malformations cardiaques :

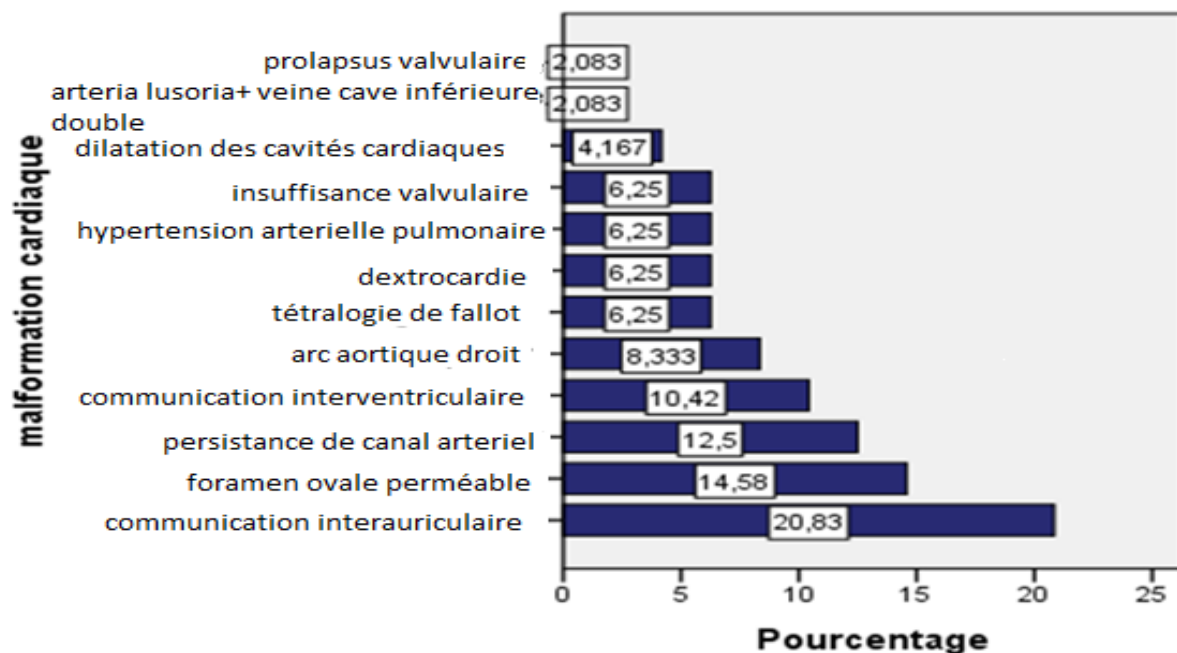


Figure 23 : Les malformations cardiaques retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

- 54 patients présentaient des cardiopathies congénitales soit 51,43% des patients qui ont bénéficié de bilan malformatif.
- Certaines de ces malformations ont été dépistées en peropératoire.

b) Les malformations rénales :

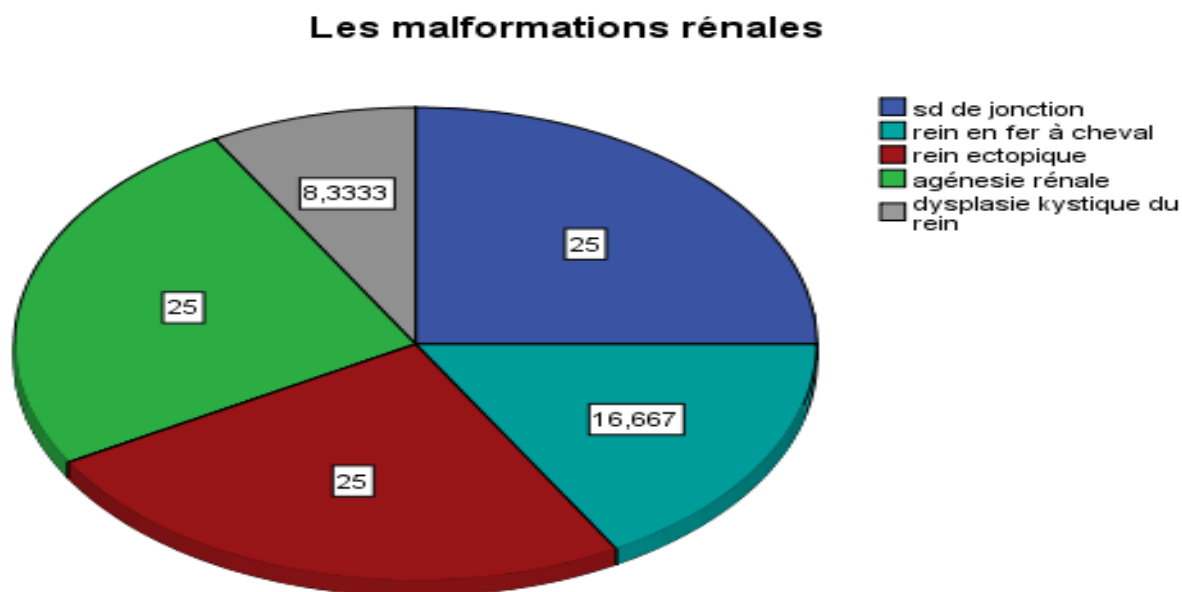


Figure 24 : Pourcentage des malformations rénales retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

- Elles ont été présentes chez 12 cas soit 11,43% de l'ensemble des nouveau-nés qui ont bénéficié d'un bilan malformatif.

c) Les malformations génito-urinaires

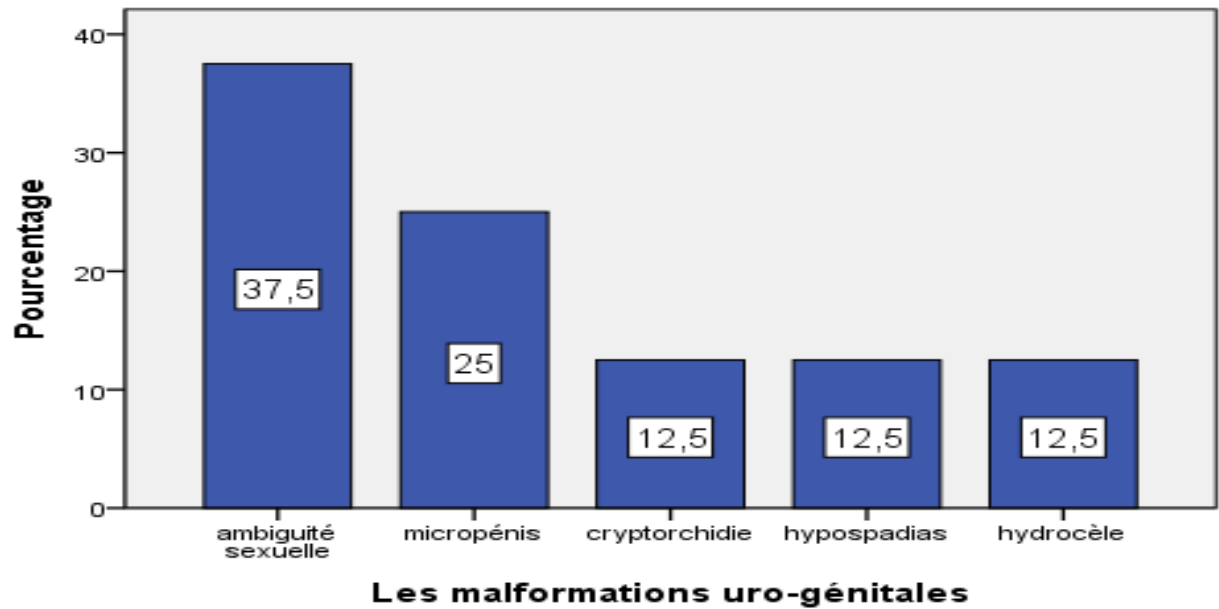


Figure 25 : Les malformations uro-génitales retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

- Elles ont été retrouvées chez 8 cas soit 5,33% de l'ensemble des nouveau-nés qui ont bénéficié d'un bilan malformatif.

d) Les malformations respiratoires :

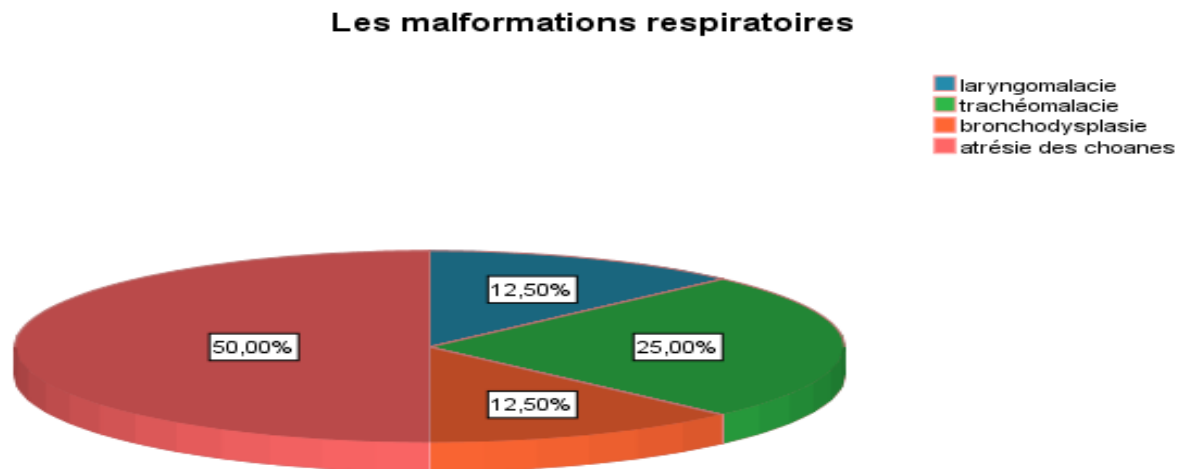


Figure 26 : Les malformations respiratoires retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

- Ils représentent 7,14% de l'ensemble des malformations.
- 12 patients avaient une malformation respiratoire.

e) Les malformations neurologiques :

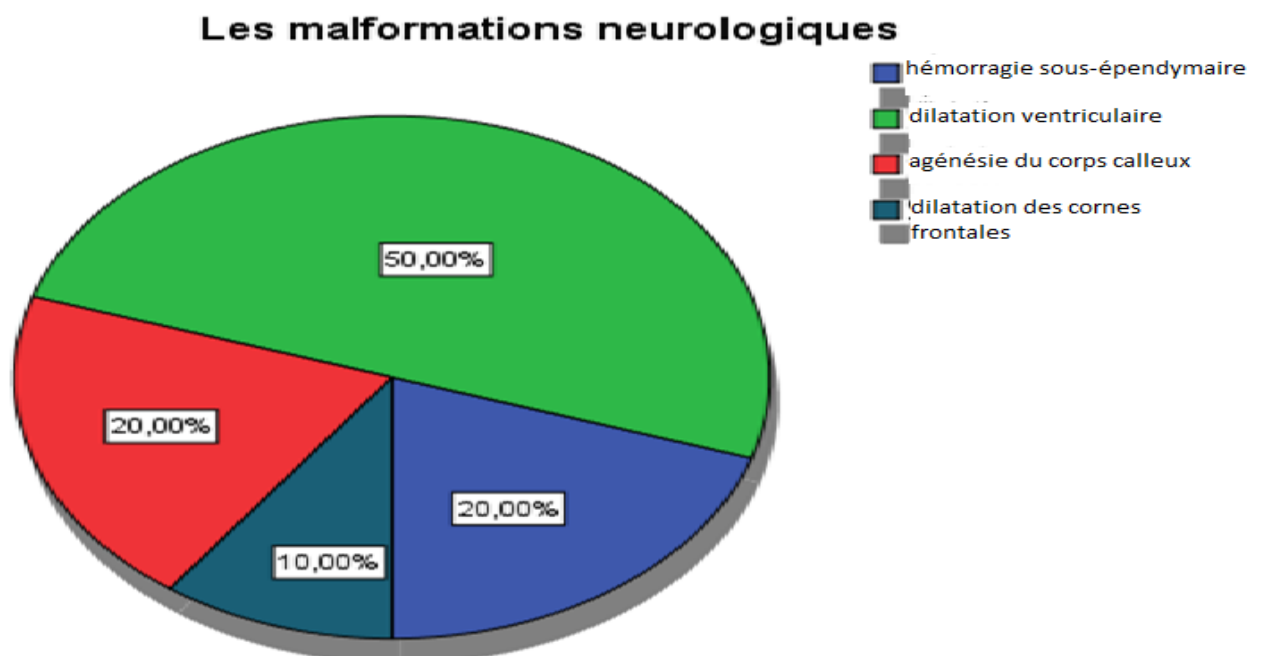


Figure 27 : Les malformations neurologiques retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

- Elles ont été retrouvées chez 10 cas soit 9,52% de l'ensemble des nouveau-nés qui ont bénéficié d'un bilan malformatif.
- La dilatation ventriculaire représente 50% des malformations neurologiques.

f) Les malformations digestives

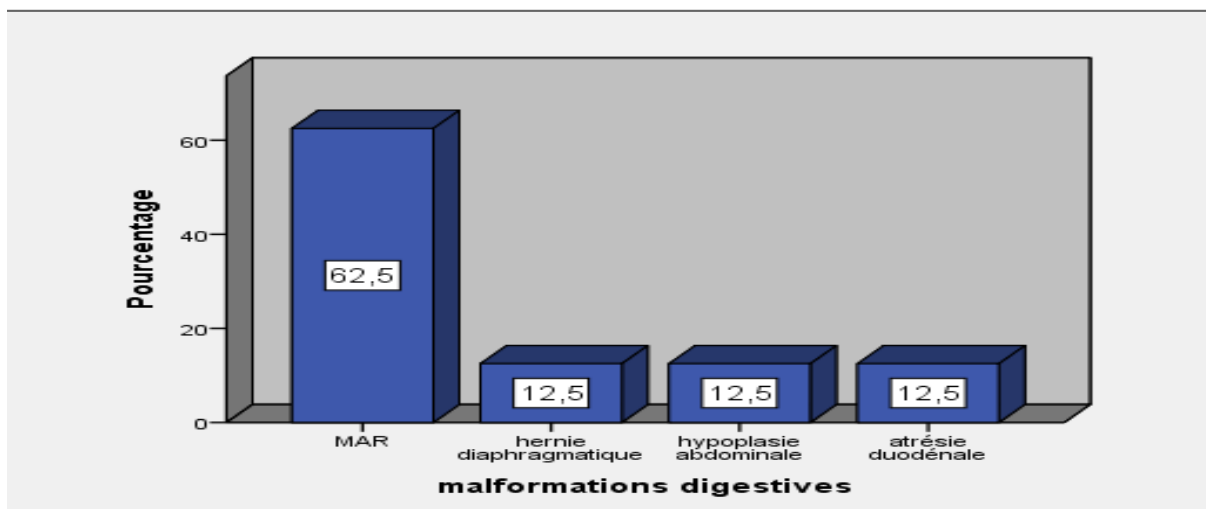


Figure 28 : Les malformations digestives retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage.

- Ils représentent 14,27% de l'ensemble des malformations.
- 16 patients avaient une malformation digestive associée.
- Les malformations ano-rectales sont présentes chez 10 nouveau-nés soit 62,4%.

e) Les malformations osseuses et des membres :

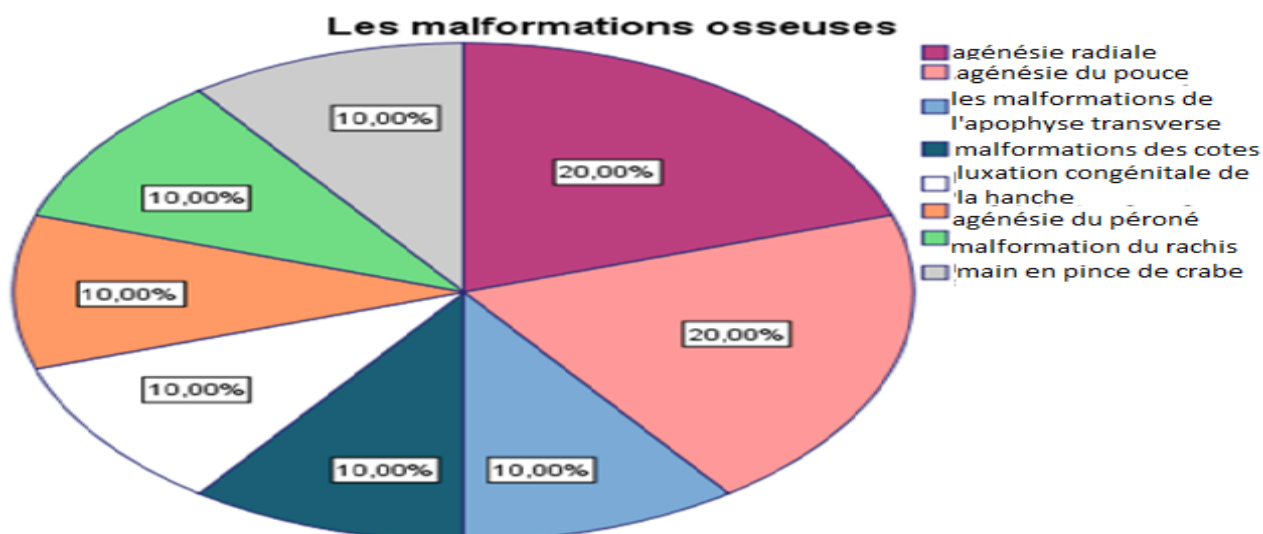


Figure 29 : Les malformations osseuses et des membres retrouvées chez les nouveau-nés atteints d'une atrésie de l'œsophage.

- Elles ont été retrouvées chez 10 cas soit 9,52% de l'ensemble des nouveau-nés qui ont bénéficié d'un bilan malformatif.

7. Type d'atrésie de l'œsophage

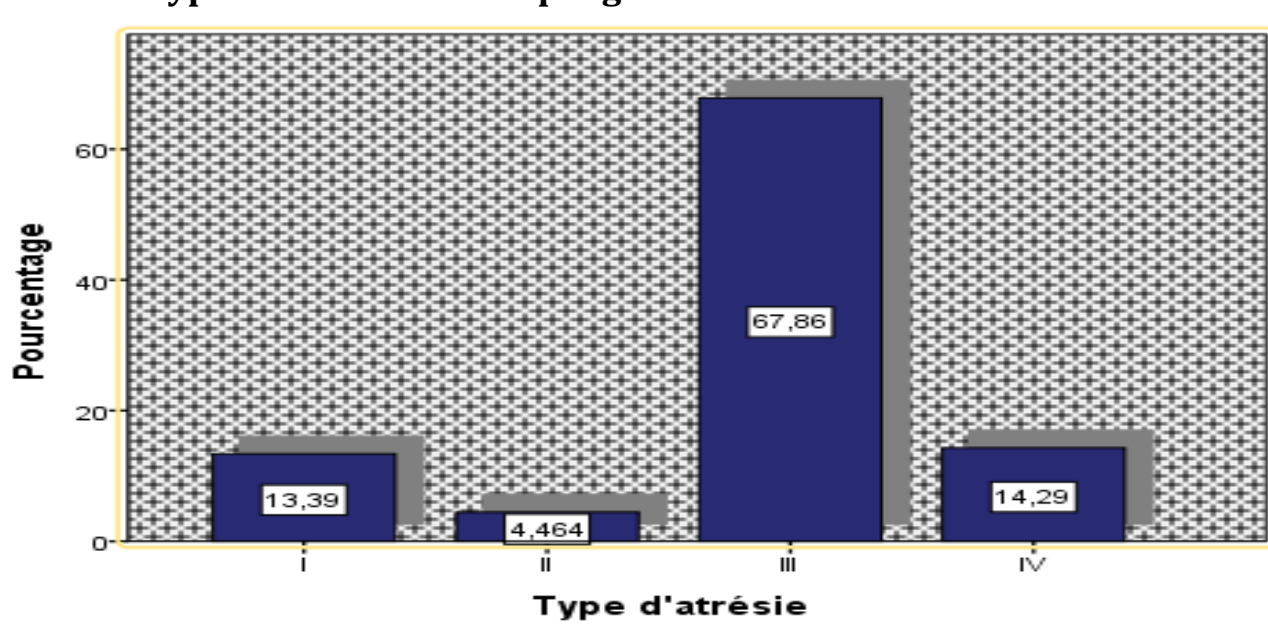


Figure 30 : Les différents types d'atrésie de l'œsophage retrouvés chez les nouveau-nés de notre étude.

- Le diagnostic de type anatomique a été établi chez 113 nouveau-nés (94,2%). Parmi ces derniers on a calculé le pourcentage de chaque type. Ce diagnostic a été confirmé en peropératoire en cas de thoracotomie.
- 7 malades soit 5,8% sont décédés avant que le diagnostic du type anatomique n'ait pu être fait.

8. Classification pronostic de WATERSTON :

Seulement 102 patients dans notre série ont été classés selon la classification pronostic de WATERSTON, vue l'absence de certaines données à la base de cette classification pour le reste de nos patients.

- 20 nouveau-nés soit 24,5% ont été classés stade A ;
- 45 nouveau-nés soit 39,2% ont été classés stade B ;
- 37 nouveau-nés soit 36,3% ont été classés stade C.

9. Conduite à tenir

a) Préparation à l'intervention :

75% de malades ont bénéficié d'une mise en condition de quelques heures à quelques jours en réanimation avant l'intervention, dont la durée moyenne est de 1j avec des extrêmes de 10h à 11j. Leurs permettant:

- ✓ de bénéficier d'une aspiration continue de cul-de-sac œsophagien supérieur après mise en place d'une sonde oro-pharyngée ;
- ✓ de recevoir un traitement antibiotique adapté à chaque cas, et de la vitamine K pour prévenir le syndrome hémorragique du nouveau-né, ce dernier a été présent à l'admission chez 3 cas de notre série ;
- ✓ de bénéficier d'une intubation et ventilation artificielle dans 15 cas qui ont été en détresse respiratoire sévère ;
- ✓ de réaliser la prise en charge des complications pulmonaires causées par le diagnostic tardif ;
- ✓ d'avoir une rééquilibration humorale et biologique par perfusion intraveineuse ;
- ✓ de réaliser un bilan préopératoire qui consiste à un groupage ABO et Rhésus, une numération formule sanguine, un ionogramme sanguin complet, ainsi qu'un bilan d'hémostase ;
- ✓ Puis un bilan malformatif fait essentiellement d'une échographie abdominale ; transfontanellaire (ETF) et cardiaque.

b) Le traitement chirurgical:

6 patients n'ont pas été opérés (5%) pour les causes suivantes :

- ✓ un syndrome polymalformatif chez 2 patients ;
- ✓ une détresse respiratoire sévère chez 3 patients, qui étaient décédés avant même l'instauration des mesures de réanimation vu le délai de diagnostique qui était tardif dépassant dans tous les cas 10 jours ;
- ✓ et le dernier cas était décédé suite à un choc septique.

Pour les 114 cas qui ont été opérés, les interventions s'étaient déroulées en moyenne à 2 j de leurs admissions.

Dans notre série 82 de nos cas soit 68,33 % ont bénéficié d'emblée de la cure radicale de la malformation et chez les 34 restants des nouveau-nés opérés (38,40%) on a procédé d'une

gastrostomie d'alimentation dans un premier temps, et un rétablissement de la continuité digestive par la suite.

❖ Cure chirurgicale radicale de la malformation :

Dans tous les cas la voie d'abord était une thoracotomie droite.

La voie transpleurale a été réalisée dans 73% des nouveau-nés opérés par thoracotomie et pour le reste des cas on a procédé de la voie extrapleurale.

La fermeture de la fistule trachéo-oesophagienne a été réalisée dans tous les cas.

L'anastomose était de type termino-terminale, elle a été réalisée sous tension légère à modérée dans 16 cas et sans tension dans le reste des cas.

Une colostomie associée à la cure de la malformation était réalisé chez 3 patients avec MAR haute.

❖ La gastrostomie :

l'ATT était impossible chez 34% de nos patients, Ils ont été différés, après la confection d'une gastrostomie d'alimentation avec fermeture de la FOT, lors de cette première intervention.

Tous nos malades ayant un type I ou II ont bénéficié d'une gastrostomie d'alimentation.

Pour les 26 malades ayant une OA type III : 13 patients avaient un large gap entre les 2 CDS, 4 malades ont présenté une désaturation en peropératoire ; 3 de nos cas avaient un syndrome polymalformatif et un patient avait une artère Lusoria plus double veine cave supérieure découverte en peropératoire, ils ont bénéficié d'une gastrostomie d'alimentation après fermeture de la FOT avec sonde naso-pharyngée sous aspiration continue.

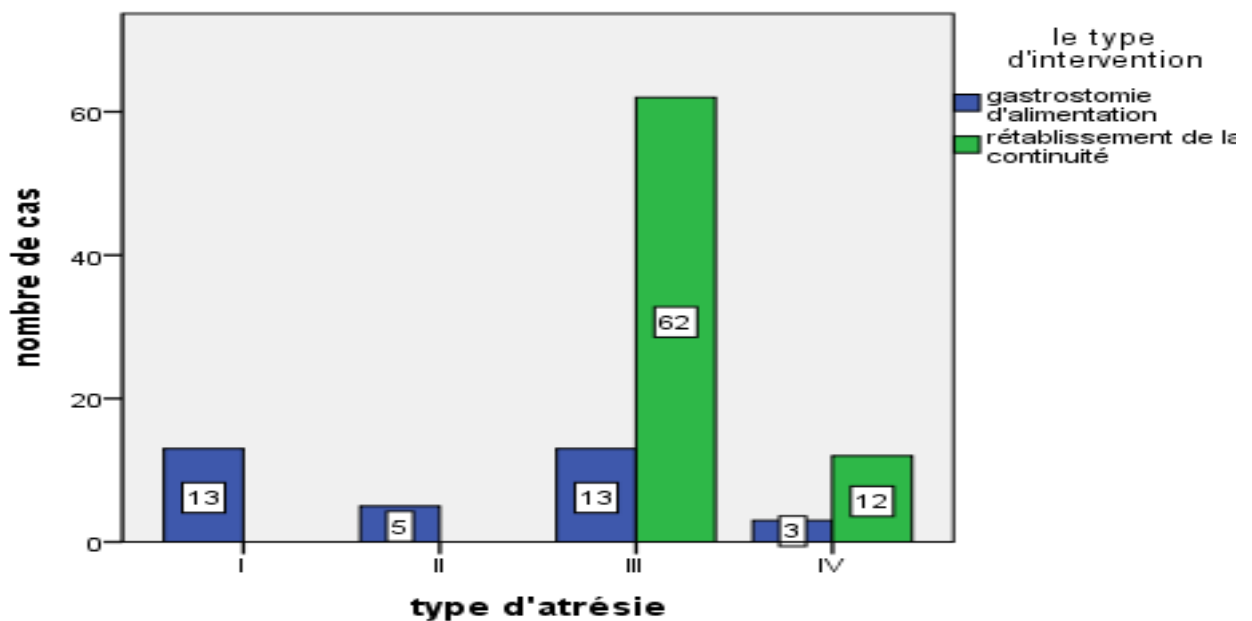


Figure 31 : Répartition des cas selon le type d'intervention chirurgicale pour chaque type anatomique.

10. L'évolution :

a) Les suites postopératoires :

Tous les patients ont été hospitalisés initialement, après l'intervention, en réanimation et la durée moyenne était de 9 jours avec des extrêmes de 2 jours à 25j. Durant cette hospitalisation, un ensemble de mesures ont été entrepris :

- installation des patients en position proclive dorsale de 45° avec légère flexion de la tête ;
- la mise en place d'une sonde d'aspiration ;
- l'antibioprophylaxie, le traitement à base d'IPP et d'antiémétique ont été systématiquement prescrits.
- l'opacification a été réalisée chez tous les patients qui ont eu une ATT.
- l'ablation de la sonde trans-anastomotique et du drain ont été faits après être assuré de l'absence de fistule ou de fuite sur les opacifications de contrôle.

Les suites postopératoires étaient simples chez 39 malades soit 32,5% alors que 81 malades (87,5%) ont présenté des complications.

Les complications	Nombre de cas	Pourcentage
Le lâchage anastomotique	13	10,73%
Sténose	6	6,66%
Pneumopathie	15	12,5%
Péritonite	4	3,3%
Infection nosocomiale	12	10%
Pneumothorax	16	13,3%
Pleurésie	3	2,91%
extravasation de la sonde de gastrostomie	3	2,91%
RGO	10	10,5%
Infection de la paroi	2	5,73%
médiastinite	3	2,91%
Septicémie	15	12,5%

Tableau 4 : les complications postopératoires.

b) L'évolution à moyen terme et à long terme :

Lors de l'exploitation des dossiers de nos patients, on a remarqué une absence des informations concernant le suivi à moyen terme et à long terme, sauf ceux qui ont été ré-hospitalisés pour l'une des complications ci-dessus :

A moyen terme, les complications étaient :

- une sténose anastomotique survenant dans 6 cas, révélée par une dysphagie et confirmée par la fibroscopie digestive haute. Ce malade a bénéficié des séances de dilatation avec une nette amélioration ;
- une pneumopathie sévère survenant chez 7 patients, dont 3 sont décédés dans un tableau de choc septique ;

A long terme on note que :

- 5 patients ont présenté un reflux gastro œsophagien (RGO) sans sténose anastomotique.
- 4 patients ont présenté un RGO avec dysphagie sur sténose anastomotique, ces cas ont bénéficié des séances de dilatation œsophagienne.

11. La mortalité :

a) Le taux de mortalité :

Le nombre de décès dans notre série est de 54 patients soit un taux de mortalité de 45.45%.

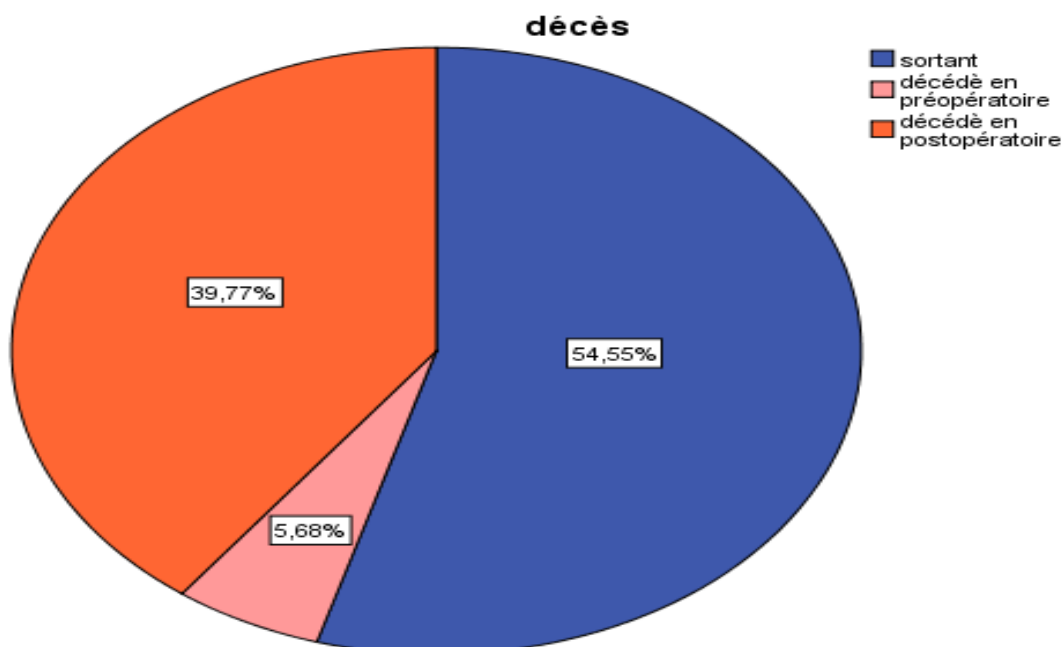


Figure 32: le taux de mortalité.

b) Le délai de survie :

Le délai moyen de survie était de 16 jours avec des extrêmes de 3 jours à 40 jours.

c) Description de la population des décédés :

❖ L'âge gestationnel et poids de naissance :

		Nombre de cas décédés	Pourcentage
Poids de naissance (Kg)	<1, 8	7	17,07%
	1,8 à 2,5	16	39,03%
	> 2,5	18	43,90%
	Indéterminés	12	
Age gestationnel	Prématuré	22	41,50%
	A terme	31	58,49%

Tableau 5 : Le poids de naissance et l'âge gestationnel des décédés

- 10,07% des nouveau-nés décédés avaient un poids de naissance inférieur à 1800g, 39,03% avaient un poids entre 1800g et 2500g, et il était supérieur à 2500g dans 43,9%.
- Parmi les 53 nouveau-nés décédés, 22(41,5%) étaient des prématurés, et 31 (58,49%) étaient nés à terme.

❖ Le délai de diagnostic :

Délai de diagnostic	Nombre de cas	Pourcentage
<24h	32	74,41%
24h et 72h	5	11,62%
>72h	6	13,95%
Indéterminés	10	

Tableau 6 : Le délai de diagnostic chez les décédés.

32 des 43 nouveau-nés décédés soit 69,81% ont été diagnostiqués dans les premières 24h.

❖ Les malformations associées :

Parmi les 54 nouveau-nés décédés, 49 ont bénéficié du bilan malformatif, ce dernier a montré que 31 patients ont une malformation associée soit 43,39%

11 polymalformées ;

Deux hernies diaphragmatiques ;

Deux MAR ;

Deux dextrocardies ;

Une atrésie duodénale ;

Une hypoplasie de tube digestif plus foramen ovale perméable et communication inter auriculaire ;

Une trachéomalacie ;

Un syndrome de jonction plus hypertension artérielle pulmonaire ;

Un rein ectopique ;

Un arc aortique droit plus agénésie rénale ;

❖ L'intervention chirurgicale :

47 des nouveau-nés opérés étaient décédés, dont 28 avaient subi une intervention en un seul temps, et 19 avaient bénéficié d'une gastrostomie d'alimentation.

❖ Complication post opératoire :

Parmi les 53 nouveau-nés décédés, 47 ont été opérés, dont :

- 2 avaient une péritonite ;
- Un patient avait une pleurésie plus lâchage des sutures ;
- Un autre cas avait un pneumothorax plus lâchage des sutures ;
- 18 patients avaient une septicémie d'origine nosocomiale ;
- 4 patient avaient une septicémie plus pneumothorax ;
- 8 avaient une infection nosocomiale dont 5 à localisation pulmonaire ;
- 6 patients avaient un pneumothorax ;
- 2 avaient une pneumopathie sévère.

II. 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.

1. ANALYSE EPIDEMIOLOGIQUE

a) Age gestationnel

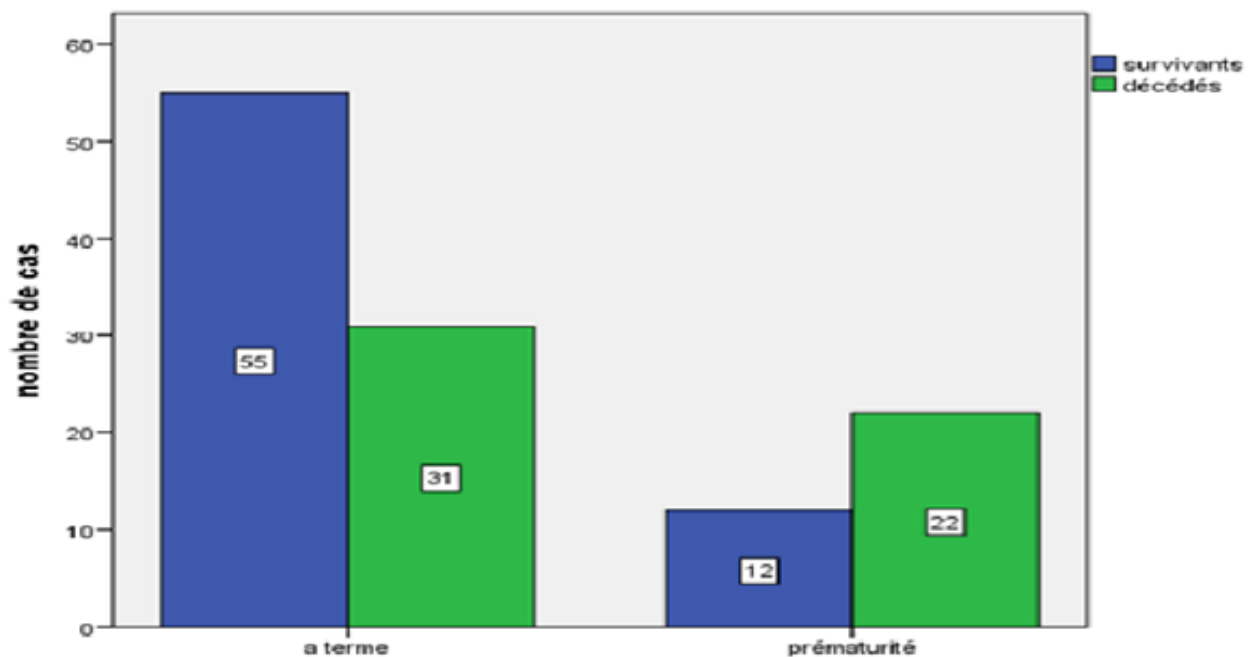


Figure 33 : Relation entre l'âge gestationnel et la survenue de décès.

Age gestationnel	Total	Décès	Risque relatif
Prématuré	34	22	1,79
A terme	86	31	
Total	120	53	

Tableau 7 : Relation entre l'âge gestationnel et la survenue de décès.

➤ Parmi les 53 patients décédés 22 étaient des prématurés Le risque relatif est 1,79.

b) Lieu de l'accouchement :

Accouchement	Total	Décès	Risque relatif
A domicile	9	5	1,25
Médicalisé	79	35	
Total	88	44	

Tableau 8 : Relation entre l'accouchement à domicile et le risque de survenue de décès.

c) Le sexe :

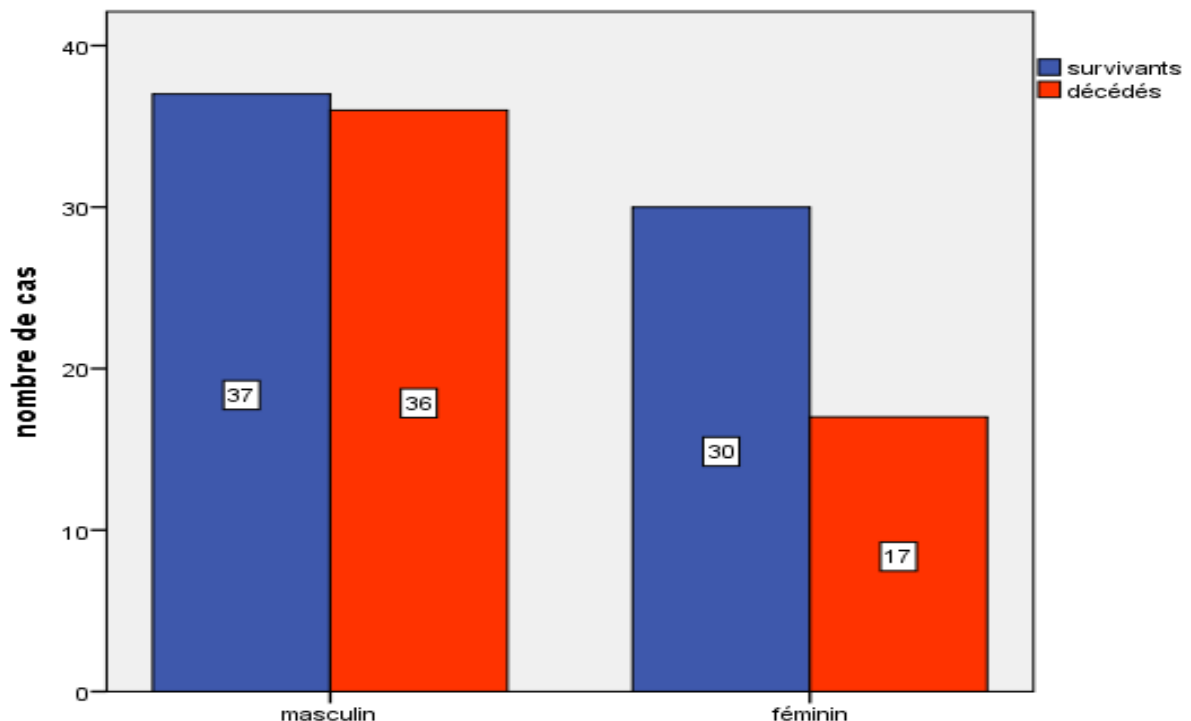


Figure 34 : Relation entre le sexe et la survenue de décès.

Sexe	Total	Décès	Risque relatif
Masculin	73	36	
Féminin	47	17	1,36
Total	120	53	

Tableau 9 : Relation entre le sexe et la survenue de décès.

- Le risque relatif est 1,36.

2. ANALYSE CLINIQUE

a) Poids de naissance :

Poids en KG	Total	Décès	Risque relatif
<2,5	43	23	
> 2,5	52	18	1,54
Total	95	41	

Tableau 10 : Relation entre l'hypotrophie et la survenue de décès

- Le risque relatif est 1,54 (un poids de naissance <2,5 kg multiplie par 1,54 le risque de survenue de décès chez les nouveau-nés atteints d'atrésie de l'œsophage).

b) Le délai du diagnostic et l'âge d'admission

Age du diagnostic	Total	Décès	Risque relatif
< 24h de vie	68	32	
> 24h de vie	32	11	1,32
Total	100	43	

Tableau 11 : Relation entre le délai du diagnostic et la survenue du décès

- 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.

3. Les malformations associées

Les malformations Associées	Total	Décès	Risque relatif
Présente	56	31	1,5
Absente	49	18	
Total	105	49	

Tableau 12 : Relation entre les malformations associées et la survenue de décès.

- Le risque relatif est 1,5. (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 49 nouveau-nés décédés, 31 avaient des malformations associées soit 63,26%.

4. Types d'atrésie de l'œsophage

Type d'atrésie de l'œsophage	Total	Décès	Risque relatif
I – II	20	10	1,10
III–IV	93	42	
Total	117		

Tableau 13 : Relation entre le type de l'atrésie de l'œsophage et la survenue de décès.

- Le risque relatif est de 1,10.
- Les types I et II sont de mauvais pronostics.

5. La classification pronostique de WATERSON

WATERSON * décès Crosstabulation

			décès		Total
			non	oui	
→ WATERSON	A	Le nombre des cas	18	7	25
		pourcentage des cas	72,0%	28,0%	100,0%
	B	Le nombre des cas	27	13	40
		pourcentage des cas	67,5%	32,5%	100,0%
	C	Le nombre des cas	10	27	37
		pourcentage des cas	27,0%	73,0%	100,0%
Total		Le nombre des cas	55	47	102
		pourcentage des cas	53,9%	46,1%	100,0%

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

- Le taux de mortalité selon les différents stades de la classification pronostique de WATERSON a été respectivement de 73 pour le stade C, 32,5 pour le stade B et 28 pour le stade A.
- Dans notre série on constate alors que le stade C de la classification de WATERSON est de mauvais pronostic.

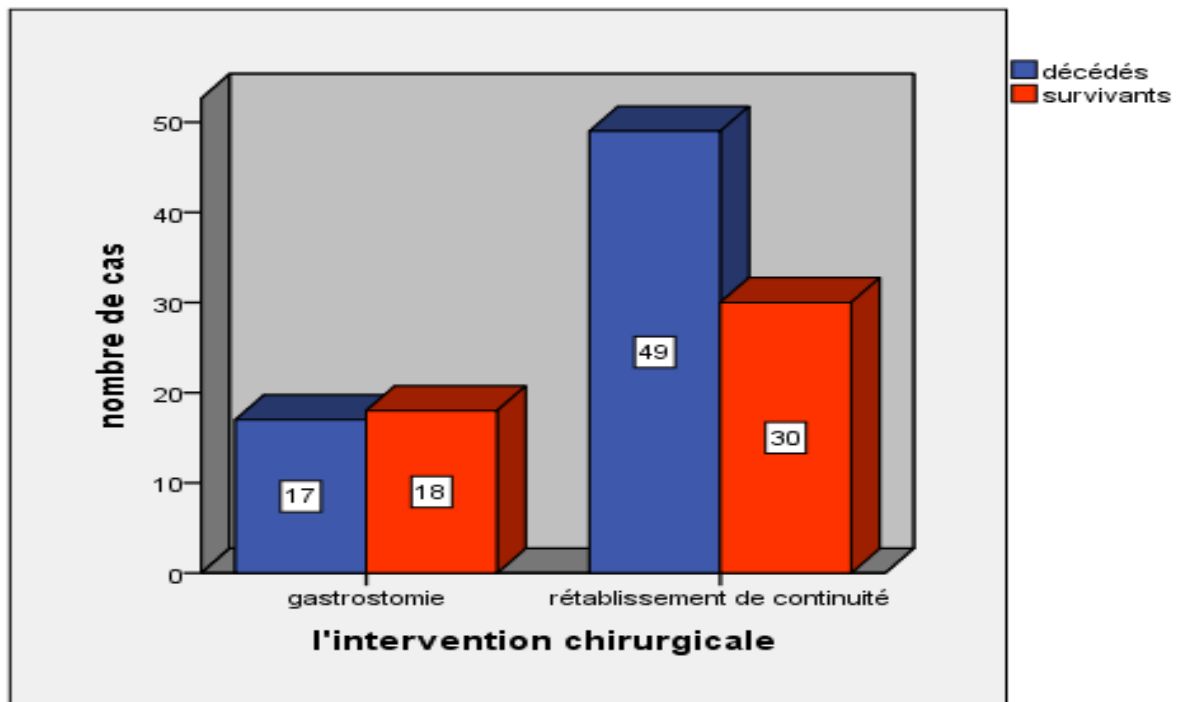
6. Analyse de la prise en charge thérapeutique :

a) Délai de la prise en charge chirurgicale.

Délai de la prise en charge chirurgicale	Total	Décès	Risque relatif
<48h de l'hospitalisation	92	33	
>48h de l'hospitalisation	22	13	1,64
Total	114	46	

Tableau 15 : Relation entre le délai de la prise en charge chirurgicale et la survenue de décès .

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

b) L'intervention chirurgicale :**Figure 35 : Relation entre le type d'intervention chirurgicale et la survenue de décès.**

Intervention	Total	Décès	Risque relatif
Gastrostomie d'alimentation	35	17	1,27
Cure complète	79	30	
Total	114	47	

Tableau 16 : Relation entre le type d'intervention chirurgicale et la survenue de décès.

- On constate un taux de décès plus important lors de la réalisation de la gastrostomie d'alimentation.
- Le risque relatif est de 1,27.



DISCUSSION



I. Epidémiologie

1. La fréquence :

a) A l'échelle mondiale :

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

Plusieurs registres européens et aux états Unis ont permis, depuis plusieurs années, une surveillance épidémiologique de la majorité des malformations congénitales dont l'atrésie de l'œsophage [81].

Les résultats de ces différents registres montrent l'absence de variation importante de l'incidence (ou de la prévalence) de cette malformation depuis 3 à 4 décennies :

- ✓ de 1980 à 1995 (27 registres) : elle concerne 2,12 pour 10 000 naissances vivantes
- ✓ de 1995 à 2009 (43 registres) : elle concerne 2,12 pour 10 000 naissances vivantes selon Eurocat [82,83].

Le registre Eurocat existe depuis 1979 avec actuellement la surveillance de plus de 1,7 million de naissances annuelles et regroupe des registres régionaux menant des études basées sur la population [84]. Les registres adhérents à Eurocat s'engagent à inclure toutes les anomalies congénitales du diagnostic pré ou post-natal, le nombre de naissances vivantes, les morts fœtales au-dessus de 20 SA, et les interruptions de grossesse pour anomalies congénitales.

La prévalence de l'AO a été étudiée récemment par une étude spécifique au sein d'EUROCAT, montrant :

- ✓ une prévalence globale de 2,36 pour 10 000 naissances.
- ✓ une variation régionale de 1,27 à 4,55 pour 10 000 naissances.
- ✓ une stabilité depuis plus de 2 décennies.
- ✓ Le taux de prévalence le plus haut en Europe a été enregistré en Finlande : 4,1 pour 10.000 naissances.

Le registre national de l'AO en France a été créé en 2008 par le Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage (CRACMO). Il s'agit d'un registre à l'échelle nationale s'intéressant uniquement à l'AO. Son but est d'évaluer la prévalence de

cette malformation congénitale chez les enfants nés vivants en France et son évolution dans le temps. Il collecte également les informations anténatales, les prises en charge néonatales ainsi que le suivi pendant 1 an de tous les patients porteurs d'une AO en France, ce qui le distingue des autres registres européens ou nord-américains.

- ✓ La prévalence en 2008 était de 1,97 pour 10 000 naissances vivantes en France.

National Birth Defects Prevention Network (NBDPN) est un organisme américain créé en 1997 par les *Centers for Disease Control and Prevention (CDC)*. Les données proviennent de 45 programmes de surveillance dans 30 états. La *NBDP Study* est une étude observationnelle, basée sur la population et cas contrôle de femmes ayant procréé aux États-Unis.

National Birth Defects Prevention Network a calculé la prévalence de l'atrésie de l'œsophage de 2003 à 2007.

- ✓ La prévalence de l'atrésie de l'œsophage était de 2,12 pour 10 000 naissances.
- ✓ Le taux était variable selon les régions entre 0,96 et 4,53 pour 10 000 naissances [85].

Une étude épidémiologique large a été récemment faite en fédération de Russie sur la période de 2000 à 2013, les données ont été obtenues à partir de registre des malformations congénitales basé sur la population dans 24 régions le nombre totale de naissance était de 6 478 706.

- ✓ La prévalence de l'atrésie de l'œsophage était de 2,03 pour 10 000 naissances.
- ✓ Le taux était variable selon les régions entre 1,26 et 2,81 pour 10 000 naissances [86].

Au niveau international, The International Clearinghouse for Birth Defect Surveillance and Research (ICBDSR) a calculé la prévalence de l'atrésie de l'œsophage pendant une période de 10 ans de 1987 à 2007, 18 registres ont participé à cette étude de différentes régions géographiques (Europe, Canada, USA, Amérique Latin.....).

- ✓ La prévalence de l'atrésie de l'œsophage était de 2,44 pour 10 000 naissances.
- ✓ Le taux était variable selon les régions entre 1,77 et 3,68 [87].

Registre (période d'observation)	Nombre de registre	Prévalence Pour 10 000	CI	Notes
Fédération de Russie (2000-2013)	24	2,03	1,92-2,15	Sans IMG
EUROCAT (2001-2012)	40	2,36	2,16-2,56	Avec IMG
EUROCAT (2001-2012)	40	2,19	1,97-2,41	Sans IMG
EUROCAT (1987-2006)	23	2,43	2,30-2,57	Avec IMG
NBDPN (2003-2007)	14	2,12	1,96-2,29	Sans IMG
ICBDSR (1987-2007)	18	2,44	2,2 -2,45	Sans IMG

IMG : interruption médicale de grossesse.

TABLEAU 17 : la prévalence de l'atrésie de l'œsophage selon les études.

f) A l'échelle nationale :

Au Maroc, l'AO reste mal estimé en raison du petit nombre d'études faites et qui sont toutes dominées par rapports de cas et des petites séries.

	Notre ancienne série (de Chahid 1998) [88]	Notre Ancienne Série (de EL Maaroufi 2006) [89]	Série de Masmoudi (réanimatio n néonate Rabat(2007) [90]	Notre série 2016	Série de Loughlimi Marrakech 2012 [91]	Série de Marzouki Fes 2014 [92]
Nombre de cas	50/3ans	46/3ans	62/3ans	120/6ans	31/2ans	46/3ans
Fréquetnce /an	16,66/an	15,33/an	20,33/an	20/an	15,5/an	15,33/an

TABLEAU 18 : L'incidence annuelle dans certaines séries marocaines.

- ✓ Tenant compte des données du tableau 17, le taux d'incidence dans notre série ainsi que la série de Masmoudi (20cas/an) sont les plus élevé en comparaison avec les incidences de la pathologie dans les autres séries marocaines (15,3 cas par an à 20,33 cas par an).
- ✓ Ces variations de l'effectif des cas selon les séries et de la fréquence d'AO sont dues à des variations des modalités de recrutement, de l'expérience et la réputation des centres hospitaliers; la fréquence étant élevée dans les centres considérés comme référence en

chirurgie pédiatrique. Ces variations avec nos anciennes séries sont dues au degré de connaissance de cette affection dans le milieu médical et paramédical, d'où l'importance d'entreprendre des efforts de formation et de sensibilisation auprès des professionnels de santé.

2. Le sexe :

Nom d'auteur	Année	Nombre de cas	Sexe ratio
Notre Série	2016	120	1,55
Série de Cassina Italie [93]	2016	407	1,69
Série de Sfeir France [94]	2015	638	1,3
Série Yu Feng Chine [47]	2016	130	1,4
Série de Natalia Russie [86]	2016	1235	1,25
Notre ancienne série El Maaroufi [89]	2006	46	1,2
Série de Loughlimi Marrakech [91]	2012	31	1,6
Série de Marzouki Fes [92]	2014	46	1,42

TABLERAU 19 : tableau comparant le sexe ratio dans notre série avec d'autres séries.

- ✓ Dans la majorité des séries on note une prédominance masculine comme le montre plus en détails le tableau n°18, bien que certaines études ont déclaré qu'il n'y a pas de prédominance de sexe pour l'atrésie de l'œsophage [95,96]
- ✓ Dans notre série, on note une prédominance masculine. En effet, le sexe masculin était intéressé dans 60,8% des cas avec un sexe ratio de 1,55.

3. Le terme :

Nom d'auteur	Année	Nombre de cas	Taux de prématurité
Notre Série	2016	120	28,33%
Série de Cassina Italie [93]	2016	407	36,4%
Série de Sfeir France [98]	2013	307	35%
Osei-Nketiah Ghana [97]	2016	85	9,3%
Série Troebs Germany [99]	2016	30	40%
Notre ancienne série El Maaroufi [89]	2006	46	19,5%
Série de Loughlimi Marrakech [91]	2012	31	3%
Série de Marzouki Fes [92]	2014	46	28,26%

TABLEAU 20 : tableau comparant le taux de prématurité dans notre série avec d'autres séries.

- Presque un tiers des nouveau-nés porteurs d'une atrésie de l'œsophage naissent avant le terme (âge gestationnel < 37 SA), cette proportion augmente en cas d'anomalies associées. Cette prématurité est probablement liée à l'hydramnios associé à l'atrésie de l'œsophage.
- Dans notre série, le taux de prématurité était de 28,33% ce qui rejoint les résultats trouvés par les autres auteurs.
- On note que deux séries faisaient l'exception, la série de Loughlimi avec un taux de prématurité était seulement de 3% et la série d'Osei-Nketiah avec un taux égal à 9,3%.

4. Poids de naissance

-Le poids de naissance est un élément très important à étudier, puisqu'il constitue avec d'autres paramètres des éléments pronostics.

-Waterston et al [100] sont les premiers à avoir évalué la survie des atrésies de l'oesophage en fonction du poids de naissance. Dans leur article, ils reprennent la série des 218 patients pris

en charge au Great Ormond Street Hospital depuis le début des succès chirurgicaux dans cette pathologie. Les taux de survie obtenus (30% pour les moins de 2500g et 12,5 % pour les moins de 1800g) sont significativement inférieurs à celui obtenu pour les enfants de plus de 2500g sans pathologie pulmonaire ou malformation congénitale associée, qui est de 94 %.

-Le pronostic des nouveau-nés de très petit poids de naissance porteurs d'une atrésie de l'œsophage s'est amélioré au cours de ces dernières années :

- Chez les enfants entre 1000 et 1500g, le taux de survie est actuellement comparable à celui des nouveau-nés à terme, quelle que soit la prise en charge chirurgicale initiale [101].
- Les nouveau-nés de moins de 1000g restent par contre une population à risque, avec un taux de mortalité significativement supérieur de l'ordre de 50 %. Chez ces enfants, quoi que Choudhury [102] et al ont montré qu'un faible poids de naissance (B1500 g) n'a pas d'impact sur la survie.

-Le taux d'atrésie de l'œsophage est significativement élevé chez les nouveau-nés avec un faible poids de naissance [95,96] ceci peut être lié à la présence d'autres anomalies congénitales associées [95].

-Les résultats de notre étude comme dans d'autres études récentes (tableau n°21) ne rejoignent pas ces données puisque 55% de nos patients avaient un poids de naissance $\geq$ 2500g.

Auteurs	Année	Nombre de cas	Poids moyen de naissance
Notre Série	2016	120	2700g
Série de Brethet Canada [106]	2015	76	2530g
Série de Sfeir France [98]	2013	307	2561g
Osei - Nketiah Ghana [97]	2016	85	2730g
Série Yu Feng Chine [47]	2016	130	2830g
Notre ancienne série El Maaroufi [89]	2006	46	2562g
Série de Loughlimi Marrakech [91]	2012	31	2580g
Série de Marzouki Fes [92]	2014	46	2460g

TABLEAU 21 : Comparaison du poids moyen de nos malades avec celui des autres séries.

- On remarque que le poids moyen de nos malades est proche de celui trouvé dans les autres séries.

5. L'âge maternel :

La relation entre l'âge maternel et le risque de l'atrésie de l'œsophage a fait l'objectif de plusieurs études, mais les résultats obtenus étaient partiellement contradictoires. Certaines études ont montré un taux élevé de la malformation chez les nouveau-nés des femmes avec des âges extrêmes [103], d'autres auteurs ont prouvé que le risque de l'anomalie est plus élevé chez les mères âgées de >35ans [104], alors que certaines études n'ont trouvé aucune relation entre l'âge maternel et l'atrésie de l'œsophage [105].

Auteurs	Année	Nombre de cas	pourcentage des mères âgées de moins de 35 ans
Notre Série	2016	120	69,39%
Série de Natalia Russie [86]	2016	1235	78,4%
Série de Vermes Hongrie [46]	2015	221	78,73%
Série de Cassina Italie [93]	2016	407	72,4%
Série Yu Feng Chine [47]	2016	130	77,69%
Série de Masmoudi Rabat [90]	2007	62	75,79%

TABLEAU 22 : Comparaison du pourcentage des mères de nos cas ayant moins de 35 ans avec celui des autres séries.

- Ces séries ont montré que la majorité des mères avaient moins de 35 ans, on note que dans notre série ce taux est un peu plus bas de celui retrouvé dans les autres séries.

6. La parité :

La parité semble avoir un impact sur le risque de l'atrésie de l'œsophage. Plusieurs études faites ont montré qu'une faible parité chez la mère augmente le risque de survenue de l'anomalie chez l'enfant comme le montrent les études ci-dessous, alors qu'une étude faite sur 60 malades, a trouvé un taux élevé de l'anomalie dans les cas avec une parité < 1 ou > 3 [40].

Auteurs	Année	Nombre de cas	pourcentage des premiers-nés
Notre Série	2016	120	55,49%
Série de Natalia Russie [86]	2016	1235	59,78%
Série de Vermes Hongrie [46]	2015	221	56,1%
Série Yu Feng Chine [47]	2016	130	72,3%

TABLEAU 23 : Comparaison du taux des premiers-nés dans notre série avec celui des autres séries.

➤ La parité dans notre étude est très rapprochée des autres études réalisées.

7. Classification anatomique :

Auteurs	Type I	Type II	Type III	Type IV
Notre Série	13,39%	4,46%	67,86%	14,29%
Série de Sfeir France 2015 [94]	8%	3%	88%	
Série de Garabedian France 2014	9,61%	1%	86,53%	2,14%
Série de Brethet Canada 2015 [106]	10%	2%	81%	7%
Série May Long Royaume-Uni 2016 [107]	11%	4%	85%	
Série Elmaaroufi Rabat 2006 [89]	4,5%		89%	2%
Série de Loughlimi Marrakech 2012 [91]	7%		93%	
Série de Marzouki Fes 2014 [92]	15,2%	4,4%	60,9%	19,5%

TABLEAU 24 : les types anatomiques selon Ladd dans les différentes séries.

- Dans notre série, le type III de Ladd était la forme anatomique la plus fréquente, retrouvée dans 67,86% des cas, ce taux est un peu plus bas de celui retrouvé dans les autres séries. (Tableau n°23)

II. Diagnostic positif

1. Le diagnostic prénatal

a) Echographie fœtale

L'œsophage normal n'est habituellement pas visualisé lors des échographies de dépistage. En effet, sa lumière est collabée et ses parois sont d'échogénicité similaire à celle des organes adjacents. Son étude doit répondre à des critères de validité tels que ceux décrits par Develay-Morice et al [109]. L'œsophage normal doit apparaître sous la forme de plusieurs feuillets alternant hyper- et hypoéchogénicité (la musculature apparaissant hypoéchogène) entre la trachée et l'aorte et la lumière de l'œsophage doit être à égale distance de la paroi antérieure de l'aorte (jonction crosse de l'aorte–aorte descendante) et de la paroi postérieure de la trachée (carène).

L'atrésie de l'œsophage est habituellement suspectée au troisième trimestre de la grossesse devant la découverte échographique de signes indirects tels que l'hydramnios et un estomac absent ou de petite taille, signes peu spécifiques de l'AO [108]. Dans les cas avec fistule (la majorité), l'estomac peut être visible car rempli par le liquide pulmonaire provenant de la fistule. Même en l'absence de fistule, l'estomac peut être partiellement rempli par les sécrétions de la muqueuse gastrique [110]. L'hydramnios n'est pas non plus un signe spécifique d'AO. Il survient le plus souvent après 24 semaines d'aménorrhée (SA) expliquant ainsi le DAN souvent tardif [111].

Inversement, la quantité de liquide amniotique peut être normale en cas d'AO. Dans l'étude de Brantberg et al sur 48 AO, dont 44% dépistées en anténatal, seules 58% d'entre elles présentaient un hydramnios [111].

La valeur prédictive positive de la combinaison de ces deux signes (hydramnios et estomac non vu ou de petite taille) est faible entre 40 et 56 %, avec de nombreux faux positifs [110].

En effet, un estomac petit ou absent et un hydramnios peuvent être observés dans d'autres pathologies à l'origine de trouble de la déglutition comme des maladies neuromusculaires, des anomalies du système nerveux central ou de la face [113].

Dans l'étude de Choudry et al., l'AO n'a été confirmée que dans 2 des 25 cas d'estomac absent ou petit associé à d'autres anomalies avec un taux global de faux positif de 77,5% (47% en cas de suspicion de forme isolée et 92% en cas de suspicion de forme associée) [114].

Le diagnostic anténatal échographique peut être amélioré par la visualisation d'une image liquidienne cervicale ou médiastinale correspondant à la dilatation du cul de sac supérieur (CDS) borgne de l'œsophage lors des mouvements de déglutition ("pouch sign" des anglo-saxons).

Ce signe pourrait donc être visualisé dans la plupart des AO avec ou sans fistule et peut être considéré comme pathognomonique de l'AO [110].

Dans la littérature, les 26 cas d'AO suspectés en anténatal par la visualisation de cette image liquidienne se sont confirmés en postnatal [110]. Cependant, Solt et al retrouvaient une disparition secondaire entre 21 et 33 SA chez 6 fœtus présentant un "pouch sign" cervical mis en évidence entre 18 et 29 SA [115]. Aucun des enfants n'était porteur d'une AO à la naissance. Les faux positifs existent donc aussi pour ce signe et pourraient être dus à une dilatation transitoire de l'hypopharynx secondaire à un défaut de péristaltisme transitoire (17). Dans l'étude de Brantberg et al, sur 21 cas d'atrésie de l'œsophage diagnostiqués en prénatal, seuls 43% avaient un cul de sac œsophagien dilaté [111].

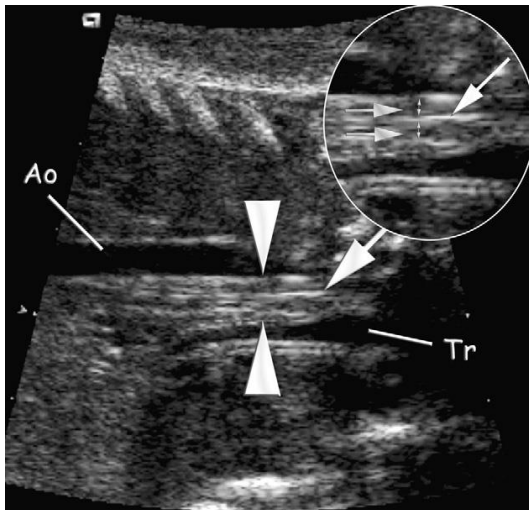
Donc l'absence de visualisation du cul de sac dilaté n'exclut pas l'atrésie de l'œsophage [109,111].

Yagel décrit dans un cas clinique l'utilisation de l'échographie 3D avec acquisition du volume puis visualisation secondaire du pouch sign après traitement secondaire de l'image [116]. L'utilisation des modes 3 et 4D en échographie pourrait permettre de diminuer le temps d'examen et d'augmenter la sensibilité.

D'autres auteurs ont essayé d'évaluer en anténatal le pronostic, notamment par la mesure de la taille du défaut dont on sait qu'il a un impact majeur sur la chirurgie à la naissance. Cette

mesure peut être évaluée sur une coupe sagittale du thorax de façon directe par la visualisation de l'interruption des lignes hyperéchogènes (signal de l'œsophage) ou de façon indirecte par le signe de "l'empreinte trachéale". Ce signe correspond à une bascule postérieure de la trachée au niveau du défaut, cette bascule étant possible en raison d'anomalies de la paroi trachéale en cas d'AO [117]. La taille du défaut est alors exprimée en nombre de vertèbres. Quarello et al ont étudié 7 fœtus suspects d'AO en échographie. En postnatal, un défaut est considéré comme long s'il est supérieur ou égal à la hauteur de trois vertèbres. Dans cette étude, un faux positif a été observé. Il s'agissait pourtant d'un fœtus présentant une absence d'estomac associé à un hydramnios sans visualisation du CDS supérieur dilaté. Le défaut avait été évalué à trois vertèbres en anténatal.

En conclusion, l'association des trois signes (hydramnios, estomac absent ou de petite taille et présence d'un cul de sac supérieur dilaté), surtout s'ils persistent lors d'examen échographiques successifs, augmente la sensibilité du DAN. La valeur prédictive positive de cette association est comprise entre 60 à 100% avec 80 à 100% de sensibilité [112,113]. Ainsi, à chaque fois qu'une atrésie de l'œsophage est suspectée en raison d'un hydramnios associé à un estomac absent ou de petite taille, une exploration attentive de la région cervicale et du thorax fœtal devrait être réalisée sur des examens échographiques répétés et prolongés pour améliorer le DAN d'atrésie de l'œsophage.



Il apparaît entre l'aorte (Ao) et la trachée (Tr), entre les deux triangles. Sa lumière est indiquée par la flèche oblique. Les deux doubles flèches sont placées sur la musculature œsophagienne (apparaissant hypo échogène) et indiquent l'égale distance que l'on doit retrouver entre aorte, lumière œsophagienne et trachée.

Figure 36 : Aspect normal de l'œsophage.

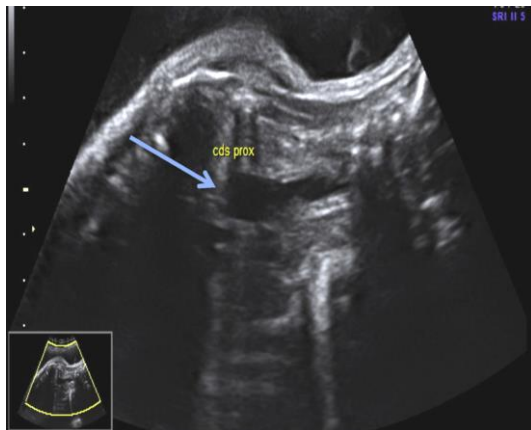


Figure 37 Cul-de-sac supérieur Pouch sign.



Figure 38 : Hydramnios et non visualisation de l'estomac

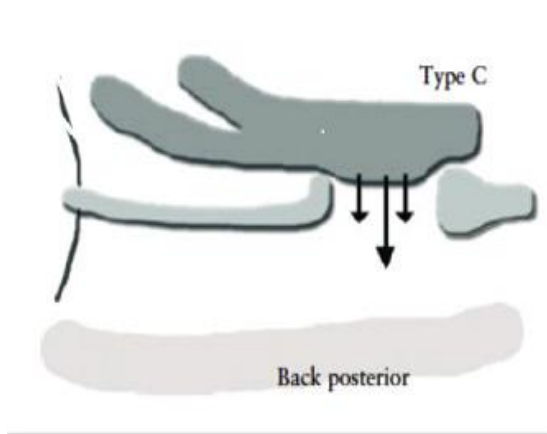


Figure 39 : Mesure anténatale du défaut [108]



b) Place de l'IRM

L'IRM permet de s'affranchir des difficultés liées à la position fœtale et à l'échogénicité maternelle. Son objectif est à la fois de confirmer la suspicion d'AO, mais aussi de rechercher des anomalies associées de diagnostic échographique difficile, comme les malformations de la charnière ano-rectale ou encore pour le syndrome CHARGE. Le plan sagittal est d'acquisition plus aisée.

Pour Langer et al. le diagnostic d'atrésie de l'œsophage est posé en cas de non visualisation de la partie intra thoracique de l'œsophage en séquence pondérée T2 (100% de sensibilité, 80% de spécificité et 83 % de VPP sur une série de 10 AO suspectées en échographie et 5 confirmées) [112].

Cependant, dans l'étude de Lévine et al sur 85 IRM pour anomalies thoraciques, l'oesophage n'était pas suivi dans sa totalité dans 64% des cas [118]. En conséquence, la non visualisation d'une partie de l'œsophage comme seul critère diagnostique de l'AO conduirait à de nombreux faux positifs.

Dans l'étude de C. Garabedian, trois fœtus avaient une AO: dans un cas la portion thoracique de l'œsophage était visualisée alors que dans les deux autres cas l'œsophage n'était pas vu. D'autres signes ont été décrits en IRM comme la dilatation de l'hypopharynx, l'absence de l'estomac ou la visualisation directe de la fistule (un cas clinique) [108].

La visualisation de la dilatation du cul de sac œsophagien supérieur est certainement plus facile en IRM (figure 4) et les séquences d'IRM fonctionnelles permettent une amélioration du diagnostic par la visualisation des mouvements de déglutition du fœtus et la mise en évidence de la dilatation du CDS supérieur [108].

Cependant, l'IRM, tout comme l'échographie, a des limites liées à la nécessité d'observer des mouvements de déglutition du fœtus lors de l'examen ou à la présence de mouvements actifs fœtaux nombreux du fait d'un hydramnios, ce qui peut augmenter la durée d'examen ou être à l'origine d'artéfacts [119]. Lorsqu'un amniodrainage est indiqué, la réalisation de ce geste le jour précédent l'IRM peut permettre de faciliter l'acquisition des séquences IRM.

c) Rôle de l'analyse biochimique du liquide amniotique

Du fait des anomalies de déglutition observées dans l'atrésie de l'œsophage, il est possible d'étudier les modifications des enzymes digestives dans le liquide amniotique à partir de 18 SA [108].

Dans une étude de Czerkiewicz et al, 44 fœtus porteurs d'une AO ont été comparés avec 88 cas d'hydramnios et 88 cas de fœtus ayant une quantité normale de liquide amniotique [120]. Les protéines dans le liquide amniotique, l'alpha foetoprotéine (AFP) et les enzymes digestives incluant les gamma-glutamyl transpeptidase (GGTP) étaient dosées pour chacun des fœtus. Un indice d'AO a été élaboré ($AFP \times GGTP$). En utilisant un seuil de 3, il permet le diagnostic de l'AO avec 98% de sensibilité et 100% de spécificité, quel que soit le type anatomique.

Ces résultats sont extrêmement intéressants dans la mesure où une amniocentèse est souvent réalisée en cas de suspicion d'AO pour vérifier l'absence d'anomalie chromosomique.

L'analyse du liquide amniotique peut être aussi réalisée lors d'un amniodrainage dans un contexte de menace d'accouchement prématuré. Toutefois une étude prospective est nécessaire afin d'évaluer l'impact de cette analyse biochimique du liquide amniotique sur le diagnostic anténatal de l'AO.

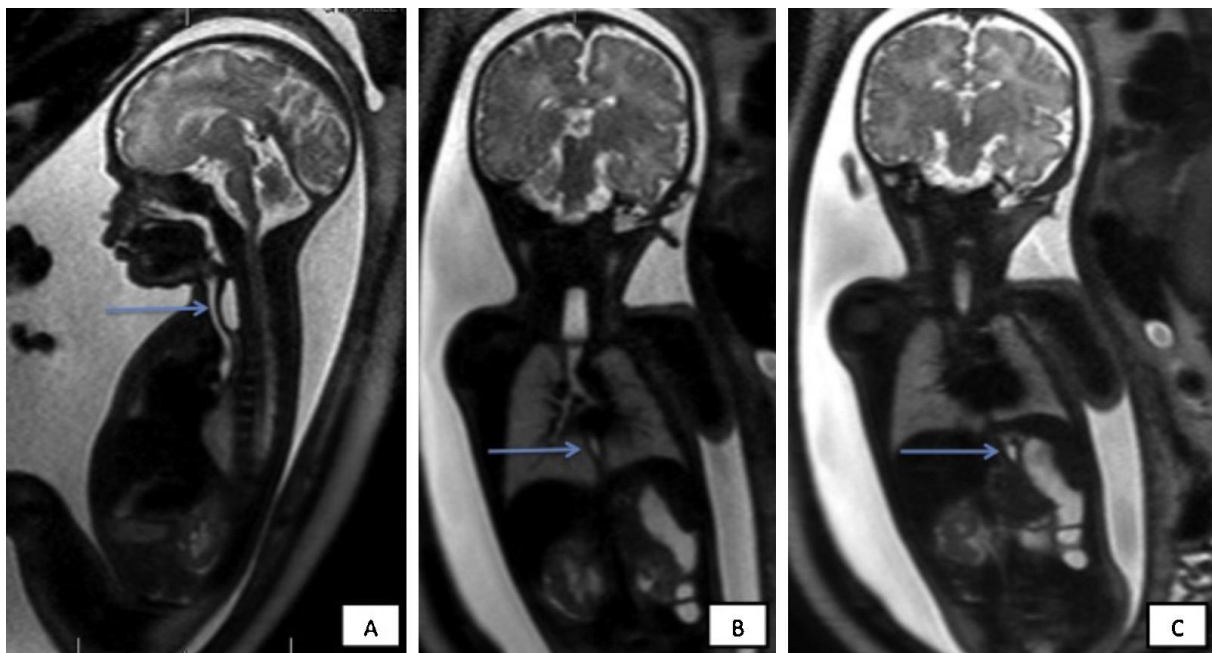


Figure 40 IRM séquence T2. A. Cul-de-sac supérieur (→). B. Bas oesophage (→). C. Petites estomac (→).

Nom d'auteur	Année	Nombre de cas	Taux de diagnostic anténatal
Notre Série	2016	120	8,86%
EUROCAT	2012	1222	36,5%
Série de Sfeir France [98]	2013	307	20%
Série de Garabedian France [108]	2014	469	24,3%
Osei-Nketiah Ghana [97]	2016	85	0%
Série de Brethet Canada [106]	2015	76	38%
Notre ancienne série El Maaroufi [89]	2006	46	4%
Série de Loughlimi Marrakech [91]	2012	31	0%
Série de Marzouki Fes [92]	2014	46	6,25%

TABLEAU 25 : taux de diagnostic prénatal dans plusieurs séries.

- Notre série rejoint les séries marocaines et les séries des pays en voie de développement avec un taux de dépistage anténatale qui ne dépasse pas 9%. En revanche, ce taux est égal à 36,5% selon EUROCAT.

2. Le diagnostic postnatal :

a) Clinique :

❖ a- A la naissance :

L'atrésie de l'œsophage est une malformation à rechercher systématiquement lors de l'examen initiale de tout nouveau-né en salle de travail. Seul un diagnostic ultra-précoce, avant toute manifestation clinique, et à fortiori avant toute tentative d'alimentation, permet de mettre en route sans délais les mesures destinées à protéger les poumons qui est un élément capital du pronostic. [2]

La détection de la perméabilité de l'œsophage est donc réalisée de la façon suivante [2]. On introduit délicatement dans la bouche du nouveau-né une sonde gastrique (type Salem charrière 10). Cette sonde doit progresser sur une longueur préalablement calculée en mesurant la distance du tragus à l'ombilic. Une fois la sonde introduite dans l'estomac, il est indispensable d'effectuer le « test à la seringue ». Ce dernier consiste à injecter 10 à 20 ml d'air à l'aide d'une seringue connectée à la sonde de Salem et à ausculter la région épigastrique pour s'assurer que l'air passe bien dans l'estomac et que la sonde ne s'est pas enroulée dans l'œsophage ou dans la bouche. Ce test reste impératif car la simple aspiration à la seringue permet le plus souvent de ramener ce qu'on croit être du liquide gastrique mais qui n'est en cas d'atrésie, qu'une accumulation de salive dans le cul-de-sac supérieur de l'œsophage.

En cas d'atrésie de l'œsophage, la sonde donne l'impression de buter contre un obstacle qu'il ne faut surtout pas tenter de vaincre en raison du risque de perforation œsophagienne.

Lorsque la sonde s'enroule dans le cul-de-sac supérieur (car ce dernier est souvent distendu), c'est le test à la seringue qui fait le diagnostic.

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

- Un enroulement de la sonde dans le cul de sac supérieur ou dans le pharynx 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 [2,5].

A l'inverse, il peut arriver que la sonde bute alors qu'il n'existe pas d'atrésie. Ce peut être le cas d'une sonde rigide ou trop pointue [2].

Auteurs	Année	Nombre de cas	Pourcentage de diagnostic précoce <24h
Notre Série	2016	120	68%
Série de Pedersen [133]	2012	1222	83,4%
Série de Sfeir France [98]	2013	151	83,1%
Osei - Nketiah Ghana [97]	2016	85	7,69%
Notre ancienne série El Maaroufi [89]	2006	46	54%
Série de Loughlimi Marrakech [91]	2012	31	6,5%
Série de Marzouki Fes [92]	2014	46	47,83%

Tableau 26 : Tableau comparatif du taux du diagnostic précoce de nos malades avec celui des autres séries.

➤ On note une amélioration du pourcentage des cas, qui ont été diagnostiqués précocement par rapport à notre ancienne série de 2006. Ce pourcentage est élevé par rapport aux autres séries marocaines ainsi que celle de Ghana. En revanche, il reste diminué en comparaison avec les séries des pays développés.

❖ b- Diagnostic tardif :

Si la perméabilité œsophagienne n'a pas été vérifiée à la naissance, le nouveau-né devient symptomatique dans les premières heures de vie et les symptômes classiques apparaissent :

- ✓ L'hyper salivation malgré des aspirations itératives ;
- ✓ L'encombrement broncho-pulmonaire ;
- ✓ Les accès de cyanose parfois provoqués par le changement de position du nouveau-né ;
- ✓ Les accès de toux et de suffocation aux tétés, si l'alimentation est débutée ;
- ✓ La détresse respiratoire ;
- ✓ La distension abdominale ;

A ce stade, une pneumopathie de déglutition vient alourdir la prise en charge d'où l'intérêt d'un diagnostic précoce [2]. Un diagnostic retardé jusqu'à l'apparition des signes cliniques n'est plus acceptable dans la pratique pédiatrique actuelle selon L. spitz [5].

b) Radiologie

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.

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

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).

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 [121].

La radiographie permet donc de :

- ✓ Confirmer le diagnostic.
- ✓ Apprécier le niveau du CDS supérieur et ainsi d'estimer l'écart entre les deux segments : proximal et distal.
- ✓ Préciser le type anatomique.
- ✓ Apprécier l'état pulmonaire.
- ✓ Visualiser une malformation associée vertébrale ou costale.
- ✓ Apprécier la silhouette cardiaque et la position de l'arc aortique.

Toute injection de produit de contraste dans le cul de sac supérieur est inutile et dangereuse à cause du risque de fausse route et d'inondation pulmonaire.



Figure 41: une radiographie thoracique chez un malade de notre série montrant un enroulement de la sonde au niveau du CDS supérieur.

III. Les malformations associées :

L'atrésie de l'œsophage est souvent associée à d'autres malformations congénitales. La fréquence de ces malformations rapportée dans les différentes séries, variaient de 35% à 67% des cas. Cette fréquence justifie de les chercher de principe en prénatal à l'échographie

obstétricale à chaque fois le diagnostic d'AO est suspecté, et après la naissance par un bilan systématique.

Dans notre série de 59% nos patients avaient une malformation congénitale associée, ce taux est proche de ceux trouvés par les autres séries, sauf dans la série de Série de Osei-Nketiah/Ghana 2015.

1. Les malformations cardiovasculaires :

Leurs fréquences rapportées dans les différentes séries varient de 32% à 66%. Elles sont très variables, mais les plus fréquentes sont la communication interventriculaire (CIV), la tétralogie de fallot, la communication inter-auriculaire et le canal artériel. Certaines cardiopathies sont particulièrement graves : canal atrio-ventriculaire, ventricule unique, hypoplasie du cœur gauche..., et peuvent être responsables de décès avant toute cure chirurgicale de l'atrésie de l'œsophage ou dans les suites postopératoires [2], D'où l'intérêt de les rechercher avant l'intervention à l'examen clinique, à la radiographie thoraco –abdominale et à l'échographie cardiaque.

Les anomalies des gros vaisseaux mettent plus rarement en jeu le pronostic vital mais peuvent être source de difficultés opératoires. Elles sont souvent la conséquence d'une anomalie de développement de l'arc aortique : arc aortique droit (AAD), double arc aortique, artère sous-clavière droite rétro-œsophagienne.

Plusieurs séries montrent que ces anomalies sont souvent associées avec une AO avec un long gap, aux anomalies cardiaques sévères et au syndrome de VACTREL. Cette association soulève l'hypothèse qu'un mécanisme commun peut conduire à toutes ces malformations :

- ✓ Les défauts de la crête neuronale qui sont impliqués à la fois dans les voies digestives et le développement du cœur peuvent jouer un rôle comme il a été proposé dans le modèle animal [122].
- ✓ Une autre hypothèse suggère que ces anomalies vasculaires peuvent même être incriminées dans la survenue d'AE par la pression exercée par ces vaisseaux sur les organes médiastinaux [123].

Les anomalies vasculaires ont une symptomatologie variable, elles peuvent être asymptomatiques comme elles peuvent se manifester par un tableau respiratoire sévère ou une

dysphagie et elles sont rarement diagnostiquées en préopératoire par l'échographie ou le transit pharyngo-œsophagien [106].

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 [124].

2. Les malformations musculo-squelettiques

Leur fréquence varie entre 10% et 18%.

Les anomalies vertébrales associées à l'atrésie de l'œsophage sont généralement limitées à la région thoracique [5]. Il peut s'agir d'anomalies vertébrales numériques ou morphologiques associées ou non à des anomalies costales.

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) [125].

3. Les malformations gastro-intestinales :

Leur fréquence varie de 8% à 39% dans les différentes séries. Ces malformations sont particulièrement à type de : malformations ano-rectales et les atrésies duodénales.

La fréquence de la sténose hypertrophique de pylore est de 7,5% selon une étude établie sur une large population [126], cette fréquence est 30 fois plus élevée par rapport à la population générale. La symptomatologie clinique était essentiellement à type de vomissement et d'intolérance alimentaire [127].

La littérature a défini la fréquence de malrotation entre 3-5%, cette anomalie peut être asymptomatique comme elle peut être diagnostiquée suite à l'apparition du volvulus qui constitue sa complication létale, une étude récente a montré que cette malrotation est plus fréquente en cas d'AO de type III, 83% des patients ayant une malrotation sont de type III [128].

Quelques rares cas d'hernie diaphragmatique associée à une atrésie de l'œsophage ont été rapportés [129], cette association reconnue d'être mortelle.

D'autres anomalies occasionnellement associées ont été rapportées : Atrésie duodénale, duplication œsophagienne kystique, diverticule de Meckel, atrésie du grêle ou du colon, dilatation segmentaire du grêle et la maladie de Hirschprung [130].

4. Les malformations urogénitales :

La fréquence varie de 8% à 21%.

Les malformations urinaires sont extrêmement diverses et intéressent tout le tractus urinaire, elles sont représentées par l'agénésie rénale unilatérale ou bilatérale, le rein polykystique, le rein en fer à cheval et les anomalies de l'uretère [131]. Actuellement l'échographie rénale suffit à dépister les uropathies qui, seules, justifient un bilan urologique plus complet [1].

Les malformations génitales sont dominées par les cryptorchidies, les hypospadias, les anomalies du développement sexuel et elles s'intègrent généralement dans le cadre d'une association syndromique.

5. Les malformations respiratoires hautes :

La fréquence de ces anomalies reste mal connue. Très peu d'études ont été réalisées pour évaluer l'incidence de ces anomalies, elles sont principalement : la trachéomalacie ; la laryngomalacie ; le diastème ; la paralysie trachéale et la sténose sous glottique. [1], deux études récentes ont montré une incidence élevée des anomalies laryngo-trachéale chez les enfants ayant une AO.

La pathologie respiratoire reste la première cause de morbidité et de mortalité précoce chez les patients porteurs d'AO, elle peut être réduite par le diagnostic et la PEC précoce [132].

Les autres malformations

On distingue :

- ❖ Les malformations du système nerveux : Hypoplasie du corps calleux, la myéломéningocèle, microcéphalie, hydrocéphalie. Elles représentent 7.1% [131].
- ❖ Les malformations de bas appareil respiratoire : l'agénésie pulmonaire [131].
- ❖ L'atrésie des choanes
- ❖ Les malformations oro-faciales : dysmorphie faciale, bec de lièvre, narine surnuméraire, frein lingual [131].

Auteurs	Les malformations							
	Cardiaques	Digestives	Uro-génitales et rénales	Squelettiques et des extrémités	Neurologiques	Faciales	VACTREL	% des malforma- tions
Notre Série	51,42%	15,23%	19,04%	9,52%	9,52%	6,06%	9%	59%
Série de Garabedian France 2014 [108]	54,24%	16,17	22,44%	50%	8,49%	7,16%	16,62%	57%
Série de Osei-Nketiah Ghana 2015 [97]	32,5%	21,4%	1,3%	6,3%			7,05%	35%
Série de Cassina Italie 2016 [93]	52,7%	31,9%	26,9%	34,1%		6%	12,9%	57%
Série d'Anne Hsen [132]	66,2%	69%	29%			6%	40%	67%
Notre ancienne série ELmaaroufi 2006 [89]	21%	28%	14%	2%	7%	4,34%	8,5%	49%
Série de Loughlimi Marrakech 2012 [91]	22,6%	6,5%	13%	16%		12,9%	6,45%	42%
Fès 2014 [92]	31,7%	2,64%	17,04%	8,15%	6,61%	17,20%	2,17%	60,9%

Tableau 27 : Répartition des malformations associées dans notre série comparée avec d'autres études

IV. Diagnostic différentiel [89, 121,125]

Le diagnostic différentiel se pose aux 2 périodes diagnostiques : c'est-à-dire en prénatale et en post natal

Prénatal :

Le diagnostic différentiel est celui de l'hydramnios dont les causes sont très nombreuses.

En post-natal :

Les différents diagnostics différentiels de l'atrésie de l'œsophage en période post-natal sont :

1. Les anomalies iatrogènes

Le diagnostic différentiel se pose avec la perforation iatrogénique de l'œsophage ou de pharynx par la sonde nasogastrique lors de l'examen systématique de nouveau-né, lors d'une manœuvre obstétricale, d'une intubation traumatique urgente ou d'aspirations pharyngées agressives.

Dans ces cas la salive est sanglante.

L'examen du pharynx, correctement exposé avec un laryngoscope et aspiré, permet facilement de voir la plaie pharyngée.

Si le pharynx paraît normal, une œsophagoscopie au fibroscope souple est réalisée sans anesthésie, elle permet de voir la perforation et de vérifier la perméabilité œsophagienne.

A la radiographie standard le diagnostic différentiel avec une perforation œsophagienne iatrogène doit être évoqué lorsque la position de la sonde digestive est inhabituelle : situation trop haute ou trop basse par rapport à T2-T4, trop postérieur, difficulté à visualiser le cul-de-sac supérieur après l'injection d'air, voir pneumo-médiastin ou pneumothorax.

2. Les anomalies spontanées

Sténose congénitale de l'œsophage : il existe trois types, se manifeste par des vomissements répétés, une dysphagie ou des signes respiratoires en rapport avec des inhalations répétées, le diagnostic est souvent retardé et l'opacification œsophagienne demeure l'examen clé du diagnostic.

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.

Les duplications œsophagiennes tubulaires : Ces lésions sont souvent asymptomatiques et sont le plus souvent identifiées par hasard à l'autopsie. Cependant, des signes peuvent apparaître en rapport à la compression des structures avoisinantes. Il peut s'agir d'une compression trachéale avec un stridor, d'une compression bronchique avec une gêne respiratoire. L'œsophage lui-même peut être comprimé avec apparition de nausées et de vomissements.

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.

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.

V. Le bilan préopératoire :

Le séjour du nouveau-né dans l'unité de réanimation permet après la mise en condition, de rassembler les éléments du bilan préopératoire

L'objectif principal de bilan préopératoire est d'identifier les malformations associées qui vont guider les indications chirurgicales.

Donc on cherche principalement les malformations qui vont participer à la gestion de l'acte chirurgical, par la suite on peut étaler ce bilan [134].

Le bilan malformatif

1. L'examen clinique

On reconnaît facilement :

- Une dysmorphie faciale qui peut évoquer une anomalie chromosomique ou d'autres anomalies morphologiques.
- Une imperforation anale.
- Une agénésie radiale.

- Une ambiguïté sexuelle.
- Une atrésie des choanes.
- Une abolition des poulx fémoraux [2].

2. La radiographie thoraco abdominale de face

Elle permet de :

Rechercher une image en double bulle caractéristique d'atrésie duodénale,

Déceler les malformations costo- vertébrales, une anomalie de la silhouette cardiaque en faveur d'une cardiopathie congénitale ou absence du bouton aortique à gauche évoquant un arc aortique droit [2].

3. L'échocardiographie

Elle permet de :

Déceler les cardiopathies congénitales qui sont les plus fréquemment associées à cette pathologie, d'autant plus les cardiopathies congénitales cyanogènes avec lésions canalaire-dépendantes qui peuvent nécessiter une gestion anesthésique particulière ou une chirurgie cardiaque préalable.

En outre, l'échocardiographie recherche les malformations des gros vaisseaux notamment la présence d'un arc aortique droit qui se reproduit dans 4% des cas [135].

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

L'importance d'échocardiographie préopératoire ordinaire est mise en évidence par plusieurs études [134] tandis que d'autres présentent des données pour modérer cette proposition, la présence à l'échocardiographie préopératoires d'une cardiopathie congénitale et/ou d'un AAD change rarement le plan opérationnel, y compris le choix de thoracotomie droite ou gauche dans les cas associés AAD [134].

4. L'échographie abdominale

Elle apprécie la morphologie du duodénum quand une atrésie duodénale est suspectée à la radiographie standard ou autre malformation gastro-intestinale associée.

Elle permet de vérifier la présence des deux reins, de diagnostiquer une malformation rénale et de dépister une dilatation des voies urinaires [89].

Elle constitue avec l'échocoeur et la radiographie standard des examens de routine chez tout nouveau-né ayant une atrésie de l'œsophage [134].

5. Le scanner tridimensionnel [136,137].

L'utilité de la tomodensitométrie préopératoire en cas d'AO avec fistule oesotrachéale reste controversée.

Plusieurs études ont été réalisées pour bien élucider les avantages et les inconvénients de cette imagerie dans la prise en charge d'AO avec fistule oesotrachéale.

Le scanner permet :

- une bonne précision des traits anatomiques complexes de la malformation ;
- l'appréciation du gap existant entre les deux CDS ;
- la recherche des malformations associées ;
- l'estimation de la distance entre la fistule et le cardia avec précision.

Ces paramètres permettent ainsi une meilleure orientation avant la chirurgie, mais leurs rentabilités peuvent être gérées au cours de l'acte chirurgical. En outre, le coût reste élevé sans oublier les effets néfastes des radiations ionisantes.

Ainsi, les problèmes de coût et de sécurité emportent sur son efficacité, donc l'utilisation de scanner tridimensionnel ne peut pas être généralisée comme bilan préopératoire standard en cas d'AO.

Table 2 Review of literature.

S No	Author	Year	CT Technique	Other Abnormalities	Radiation Hazard	Cost Effectiveness	Cardiac Anomalies	Sedation
1	Johnson et al	1985	Axial images	None	Concern shown	None	None	No mention
2	Tam et al	1987	Midline sagittal	None	Superior to axial	None	None	No mention
3	Lam et al	1999	3D CT	None	No mention	None	None	Sedated
4	Fitoz et al	2000	3D CT	Tracheomalacia in two	Dose mentioned but no concern	None	None	Not used
5	Luo et al	2002	3D CT	None	No mention	None	None	No mention
6	Ratan et al	2004	Midline sagittal	4 ARM, 1 Absent radius, 3 vertebral anomalies	Concern shown	Concern shown	None	Not used
7	Mahalik et al	2012	3D CT	3 ARM, 1 butterfly vertebra	Deemed hazardous	Concern shown	TOF, PDA, double SVC	20 Sedated 10 not
8	Su et al	2012	Helical CT	8 (Musculoskeletal, gastrointestinal, chromosomal)	Dose mentioned and concern shown	None	9 Cardiac anomalies	Not used

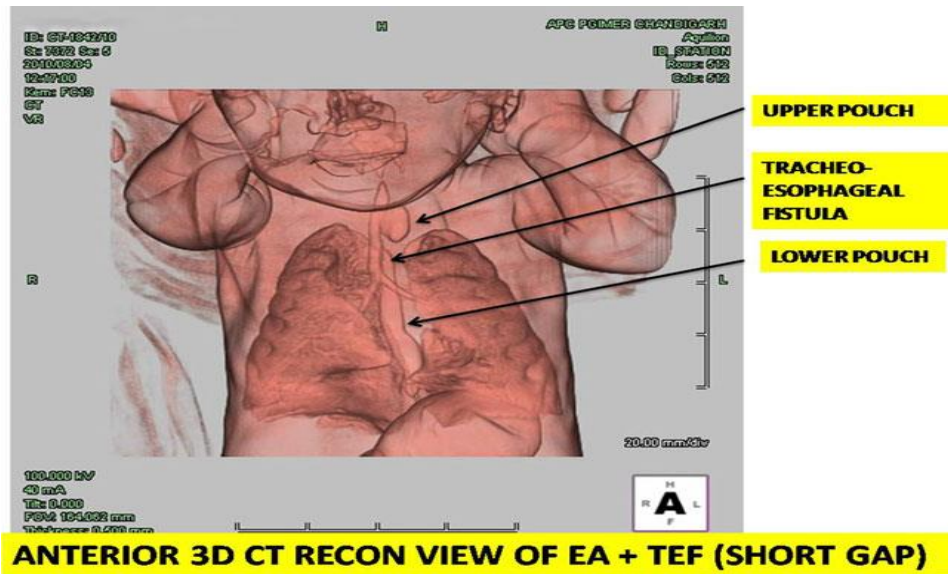


Figure 42 : visualisation d'une AO avec FOT par le scanner tridimensionnel (vue antérieur)

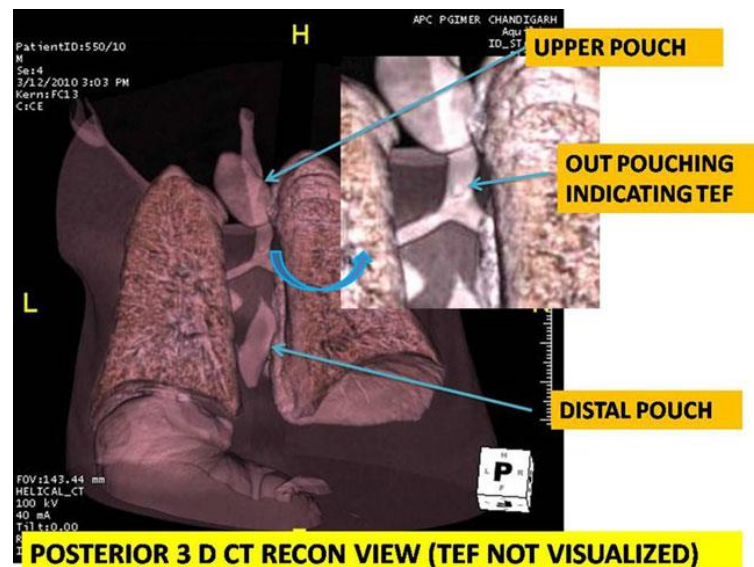


Figure 43 : non visualisation d'une AO avec FOT par le scanner tridimensionnel (vue postérieure)

6. Endoscopie préopératoire

L'indication de trachéobronchoscopie préopératoire reste toujours controversée. Certains auteurs optent pour sa réalisation systématique en préopératoire avec un taux de 43-60% de chirurgiens pédiatres seulement qui utilisent cet examen [138,139].

Elle permet d'avoir un impact sur la prise en charge dont 21-45 % des cas d'AO, par la possibilité de visualiser la fistule œso-trachéale et de préciser son siège exact au niveau de l'arbre trachéobronchique surtout si sa position est inhabituelle la trachéobronchoscopie

cherche également d'autres malformations d'arbre trachéobronchique, et moins généralement de fissure ou sténose subglottique trachéobronchique [140].

La présence de trachéomalacie peut alerter des cliniciens au besoin du moyen non-invasif après extubation

La trachéobronchoscopie préopératoire permet d'exclure la présence d'une fistule proximale dans les atrésies œsophagiennes pure dont 20-33% cas [140].

L'œsophagoscopie peut constituer une alternative à la bronchoscopie, elle permet d'exclure une fistule proximale et de préciser la longueur du CDS supérieur.

L'intubation endoscopique préopératoire de fistule oesotrachéale est réalisée dans le but de faciliter la réparation chirurgicale par une sonde de Fogarty, l'occlusion de cette fistule par le ballon aide la ventilation et le drainage gastrique trans-trachéal sélectif comme le montrent certaines études [134].

La bronchoscopie doit être réalisée sous anesthésie générale en mode ventilation spontanée, en préopératoire immédiat juste avant l'intubation et la thoracotomie [134]. Son utilisation doit être prudente chez les nouveau-nés prématurés ou ceux avec des troubles respiratoires, vu qu'ils peuvent ne pas tolérer la ventilation spontanée. Il est préférable d'utiliser une bronchoscopie rigide, pour éviter les troubles ventilatoires que peut entraîner une fibroscopie flexible, mais des complications telles que la désaturation en oxygène, une ventilation inadéquate, un traumatisme des voies respiratoires, laryngospasme ou bronchospasme ont été connues pour se produire à la fois avec la bronchoscopie rigide et flexible [134].

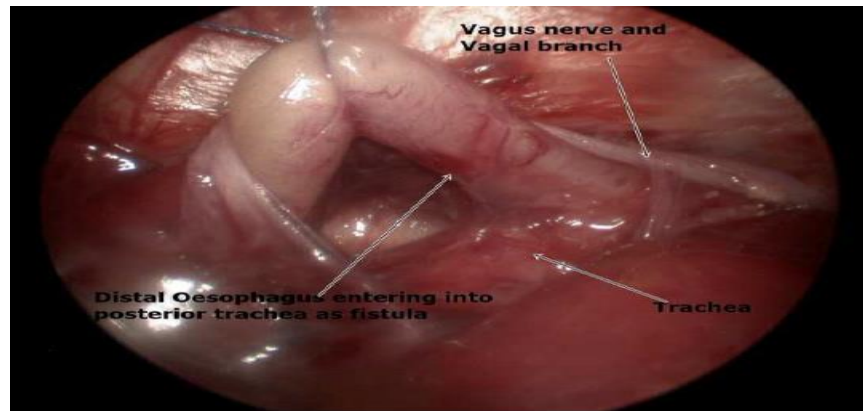


Figure 44 : image bronchoscopique visualisant une FOT distale.

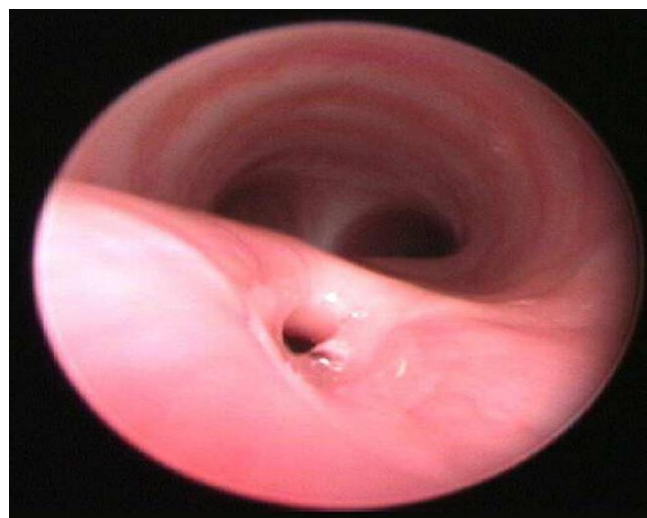


Figure 45 : image bronchoscopique visualisant une FOT proximale.[5]

7. L'échographie médiastinale :

Une étude a été faite par Gassner et Galey dans le but d'évaluer l'apport de l'échographie médiastinale couplée à l'échographie abdominale dans le diagnostic d'une atrésie de l'œsophage et dont les résultats étaient très satisfaisants : sur 16 malades avec une atrésie de l'œsophage confirmée par la radiographie ou avec fistule œso-trachéale isolée, l'échographie a permis de poser le diagnostic d'une atrésie type III dans 12 cas et type I dans un cas, deux FOT supérieurs ont été diagnostiqués d'abord par l'échographie médiastinale et confirmés plus tard par fluoroscopie. Dans deux cas trois avec FOT isolée, la localisation de la fistule a été faite par échographie en détectant les bulles d'air en mouvement, La longueur du CDS supérieur et les caractéristiques de sa paroi, la position de la crosse aortique, ainsi que des malformations associées, ont pu être documentées chez tous les malades [141].

L'échographie médiastinale peut être proposée pour apprécier la longueur du CDS supérieur et ses rapports avec la crosse de l'aorte, avec un abord supra ou latéro-sternale. Il est utile d'instiller un peu de sérum physiologique par la sonde dans le cul-de-sac supérieur pour mieux le mettre en évidence [142]. Cet examen n'est pas actuellement de la pratique courante et sa place reste à préciser.

❖ Le reste de bilan malformatif

La radiographie du rachis doit être réalisée si une anomalie vertébrale a été suspectée sur la radiographie thoraco-abdominale ;

- **L'échographie transfontanellaire** est indiquée en cas de prématurité, à la recherche d'une hémorragie intra-ventriculaire. Il permet également de mettre en évidence une malformation cérébrale [5] ;
- **Le caryotype** doit être fait s'il y a présence de plusieurs malformations associées avec une dysmorphie évocatrice d'une anomalie chromosomique particulière [5]. Selon certains auteurs, il doit être systématiquement réalisé [2].

❖ Autres bilans:

Un bilan sanguin doit être systématiquement réalisé avant l'intervention, ce bilan doit comporter : numération formule sanguine, groupage, ionogramme, les gaz du sang, le bilan d'hémostase, la protéine C réactive et des prélèvements bactériologiques périphériques.

L'état pulmonaire doit être apprécié vu que la présence d'un état pulmonaire altéré peut interdire tout traitement chirurgical temporairement.

Au terme de ce bilan, le chirurgien dispose de tous les éléments du choix de la tactique thérapeutique et d'une première évaluation pronostique :

- Type anatomique d'atrésie en particulier l'existence ou non d'une fistule oesotrachéale inférieure ;
- Age gestationnel et poids de naissance ;
- Etat pulmonaire
- Existence ou non d'une malformation pulmonaire congénitale associée, en particulier cardiaque pouvant mettre en jeu le pronostic vital.
- C'est en fonction de ces critères que les différentes classifications pronostiques ont été établies

VI. Traitement chirurgical :

1. Buts :

- ❖ Ligature de la FOT pour supprimer toute communication entre l'œsophage et l'arbre trachéobronchique ;
- ❖ Restauration de la continuité œsophagienne qui peut être différée en fonction de l'état de santé de nouveau-né et le type anatomique de l'AO ;
- ❖ Assurer une alimentation entérale précoce [134].

2. Déroulement de l'intervention et techniques chirurgicales :

a) 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

b) 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 [143].

c) La thoracotomie :

La voie d'abord la plus utilisée est une thoracotomie postéro-latérale droite au niveau du 4ème espace intercostal, sans résection costale Les différents plans musculaires sont parfois incisés mais il est préférable de les refouler sans sectionner leurs fibres musculaires afin de minimiser les séquelles musculo-squelettiques. La thoracotomie gauche doit être utilisée en cas d'un arc aortique droit.

d) L'abord du médiastin :

L'abord du médiastin peut se faire par voie transpleurale ou extrapleurale, le choix entre ces deux méthodes est l'objet de controverse [2] ; La voie transpleurale est rapide et elle permet une meilleure exposition du médiastin mais elle expose à plus de risque infectieux en cas de lâchage anastomotique et entraîne une symphyse pleurale qui peut gêner un éventuel deuxième temps opératoire [2] alors que la voie extrapleurale est plus longue, mais elle a l'avantage de protéger la cavité pleurale et minimiser les conséquences infectieuses en cas de lâchage anastomotique [144,5]

e) Le repérage et la ligature de la fistule

La ligature de FTO se fait par des points de sutures absorbables ou non absorbable. Il est important de s'assurer qu'aucune bronche de l'aorte n'a été disséquée d'une façon iatrogène [134].

Certains auteurs préconisent une trachéoscopie préopératoire pour optimiser le repérage et la ligature de la FOT mais cette technique n'est pas encore largement adoptée [145].

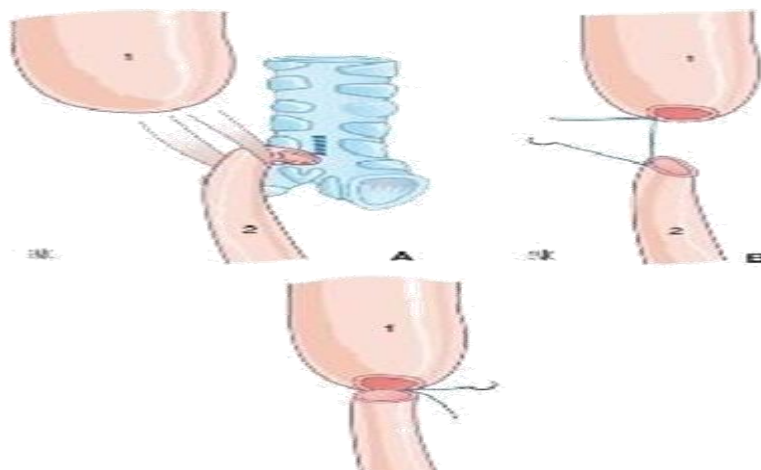
f) La dissection de CDS

Il est préférable de réaliser la dissection de CDS avant la ligature de FOT.

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 suffisamment mobilisée pour permettre une anastomose avec l'œsophage distal. La dissection de CDS se poursuit jusqu'à ce que sa longueur adéquate soit obtenue ou que la poche soit disséquée au maximum, et cette dissection doit être prudente car le CDS est très adhérent à la face postérieure de la trachée. Enfin, le CDS est incisé pour être prêt à l'anastomose [134].

g) La réalisation de l'anastomose œsophagienne

L'anastomose œsophago-œsophagienne est réalisée par des points séparés en utilisant du fil résorbable 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 [134].



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

Figure 46 : Cure chirurgicale d'une atrésie de l'œsophage de type III.

h) Atrésie de l'œsophage avec un long gap

La gestion chirurgicale de l'OA avec un long gap demeure un défi important [146].

À l'heure actuelle, il n'y a pas de consensus sur la définition de l'OA avec un long gap.

Plusieurs discussions sont concentrées uniquement sur l'OA pure, [147] bien qu'une méta-analyse récente confirme que plusieurs cas d'AO avec un long-gap se produit avec une FOT distal. [148] Il existe un consensus donnant la priorité à la conservation de l'œsophage natif, plutôt que de procéder d'emblée avec un remplacement œsophagien.

En revanche, d'autres études avaient conclu que la conservation de l'œsophage natif est probablement nuisible au bien-être de l'enfant. [149]

Différentes méthodes ont été développées pour surmonter les difficultés opératoires en matière de l'abord chirurgical de l'AO avec un long gap [134]:

La dissection et la mobilisation de la partie distale de l'œsophage en utilisant des myotomies circulaires [154].

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 [157].

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 lié 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 [156].

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 [157].

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.

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 [157].

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

❖ L'allongement de l'œsophage:

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 [157].

❖ 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.

❖ 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 [157].

❖ 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 [157].

g) 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 [158].

L'intervention est réalisée sous anesthésie générale avec intubation trachéale. Les opioïdes à base de fentanyl sont parfois préférées [134].

Afin de réaliser la meilleure exposition possible, l'enfant est placé dans une position intermédiaire entre le décubitus latéral gauche et le décubitus ventral, ce qui permet la bascule antérieure du poumon et une meilleure vision du site opératoire [134].

Trois trocars sont introduits pour accéder à la cavité thoracique. Le premier trocart, 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.

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

.

L'anastomose à points séparés est ensuite réalisée au vicryl 5.0 micro pointe après mise en place d'une sonde de nutrition entérale. Seule l'étape de suture est plus difficile à réaliser en thoroscopie, mais est accessible et reproductible après formation dans des centres experts en laparoscopie.

Puis la mise en place du drain thoracique en fin d'opération [134].

Les bénéfices attendus de la réparation par thoroscopie sont :

Eviter les séquelles musculo-squelettiques de la thoracotomie : La moitié des enfants opérés d'atrésie de l'oesophage par thoracotomie vont développer une scoliose supérieure à 10° d'angulation, avec un risque de 13 par rapport à la population générale [147]. Plus de la moitié des patients présentent des anomalies vertébrales, prédominant au niveau cervical, et la plupart ne sont pas diagnostiquées à la naissance ou pendant la croissance. La thoroscopie, par le bénéfice pariétal qu'elle apporte, pourrait être d'un réel apport. Cependant, les indications chirurgicales de ces scolioses sont rares. Le risque de scolioses imputables à la synostose costale seule, secondaire à la thoracotomie, est d'environ 30 % selon la littérature [148].

Le bénéfice réel et évident de la thoroscopie est la petite taille des cicatrices, presque invisibles à 1 mois postopératoire.

La qualité de l'image (haute définition) fournie par la caméra et l'optique 5 mm 30 ° ainsi que le grossissement permettent une vision parfaite des structures anatomiques, des 2 culs-de-sac œsophagiens et de l'innervation œsophagienne à préserver. Ceci permet de limiter le traumatisme tissulaire des berges anastomotiques par l'instrumentation, et la traction sur une trachée déjà malformée lors de la ligature de la fistule [159].

L'approche perpendiculaire de la fistule permet sa dissection in situ avec une localisation du point d'entrée dans la partie membraneuse de la trachée.

La dissection de CDS est aussi améliorée avec la capacité de s'étendre en haut dans le cou si nécessaire.

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 [134].

Une enquête récente auprès des chirurgiens pédiatriques a révélé que la thoracotomie est pratiquée par 94% des chirurgiens, [150] bien que ce nombre soit réduit à seulement 50% lorsque l'enquête concerne des chirurgiens qui s'intéressent à la chirurgie mini-invasive [151].

Cette technique n'est pas indiquée pour les atrésies de l'œsophage avec une longue distance entre les 2 culs-de-sac ; 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 [134].

Des soucis ont été soulevés concernant le stress physiologique exprimé par les nouveau-nés au cours de ce type de chirurgie, sous forme d'une hypercapnie entraînant une acidose et l'hypoperfusion cérébrale ; c'est pour cela qu'une enquête a été réalisée à l'aide de la spectroscopie infrarouge, et qui a montré que la thoracoscopie n'est pas associée à la présence d'une hypoxie cérébral [134].



Figure 47 : Installation



Figure 48 : Instrumentation

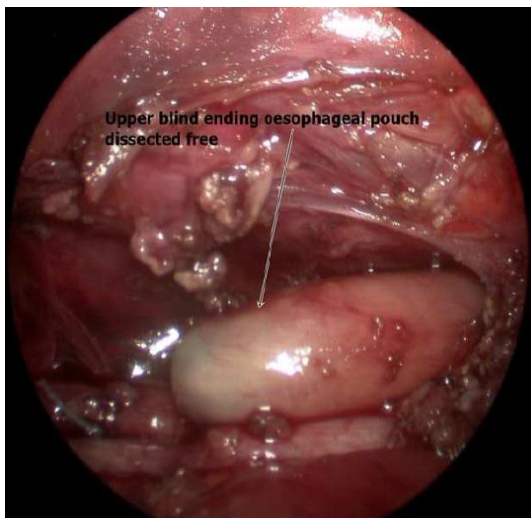


Figure 49 : Dissection de la FOT

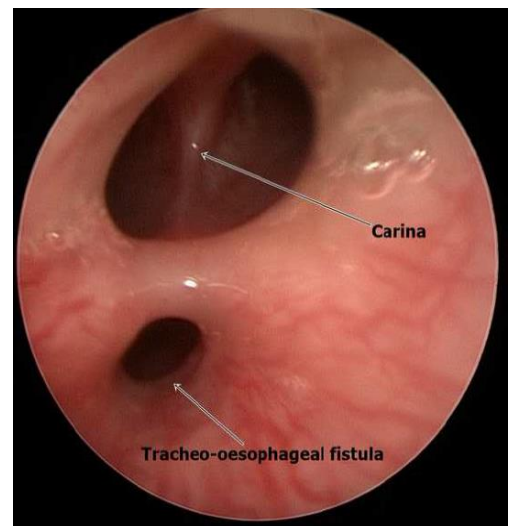


Figure 50 : Dissection de CDS

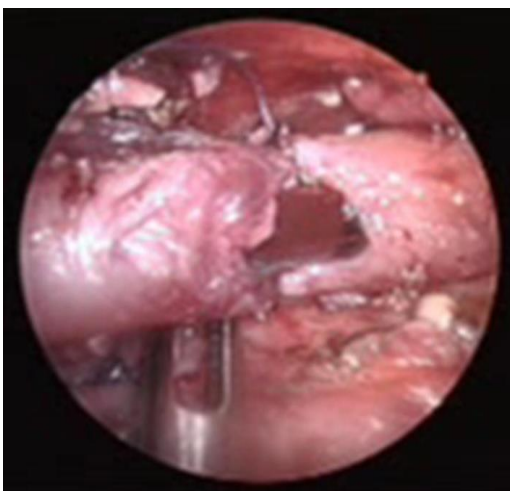
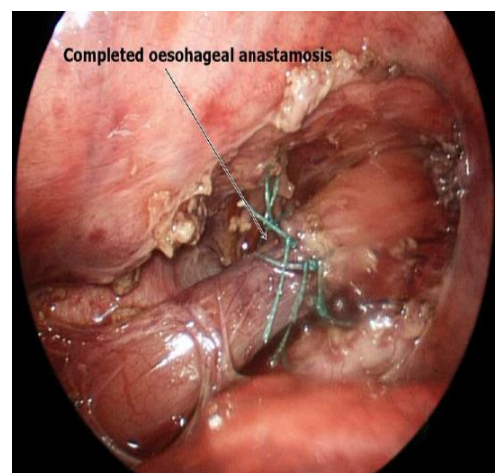


Figure 51 : Passage de la sonde trans-anastomotique



Fg 52 : Anastomose oesophago-oesophagien.

VII. 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.

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

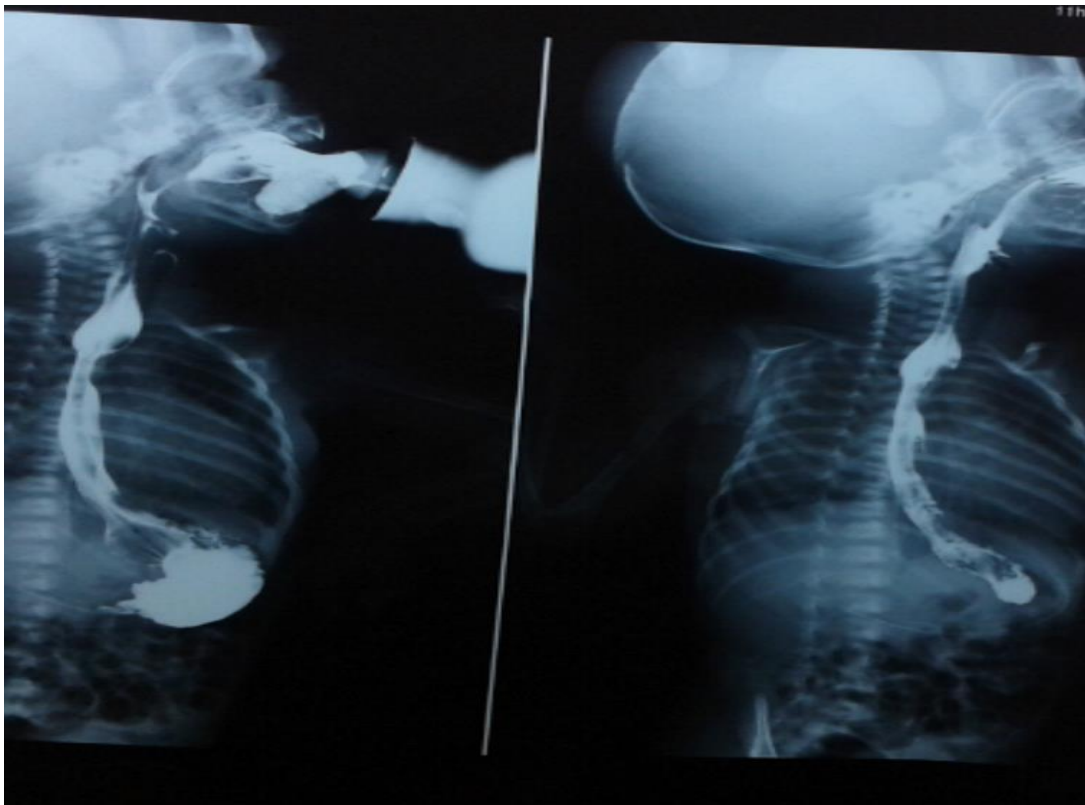


Figure 53 : Radiographie thoraco-abdominale réalisé à j 20 du post opératoire d'un nouveau-né ayant une atrésie de l'œsophage type III

VIII. COMPLICATIONS POST OPERATOIRES

❖ Précoces :

Les trois principales complications postopératoires de la chirurgie de l'AO à moyen et à long terme sont : les fuites anastomotiques [181,182] ; les sténoses anastomotiques [181] et les

récidives de la FOT [182]. Ces incidences ont été révélées par des études récentes de cohorte prospectives multicentriques, britanniques et allemandes. [160,161]

1. Les fuites anastomotiques

Elles surviennent chez 3 à 20 des patients [162] ces incidences reflètent l'utilisation systématique de l'opacification digestive au 5ème jour de postopératoires pour examiner le site d'anastomose plutôt que la performance des techniques utilisées.

Le principal facteur qui influence la survenue d'un lâchage est le degré de tension exercée sur l'anastomose [162].

Les fuites importantes se produisent dans 3-5 et se manifestent tôt (<4 heures) avec une détérioration aigue, y compris un pneumothorax compressif et un sepsis. Une décompression thoracique urgente est nécessaire dans ce cas. La reprise chirurgicale par thoracotomie avec ou sans oesophagostomie est réservée en cas de rupture anastomotique complète ; de pneumothorax incontrôlé et en cas de médiastinite [162]

L'utilisation du glycopyrrolate, qui réduit la production de salive a été suggérée afin d'aider à la fermeture de la FOT [163].

Les principales séquelles à long terme des fuites anastomotiques comprennent un risque accru de sténose gênante ou de récidence de FOT. [162]

2. Sténose anastomotique :

La sténose anastomotique est fréquente, elle se produit chez le tiers des cas [134].

Les facteurs de risque qui ont été impliqués dans la survenue de la sténose, sont la tension et la fuite anastomotique, ainsi que le reflux gastro-œsophagien et l'existence d'une ancienne fuite anastomotique [162,165].

Elle est suspectée devant l'apparition d'une hypersialorrhée, 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.

Le traitement des sténoses anastomotiques est la dilatation , soit endoscopique au cours d'une œsophagoscopie rigide, utilisant des bougies semi-rigides (Savary-Gillard) de calibre de plus en plus grand , soit dilatation par ballonnet , introduit sous fluoroscopie ou endoscopie flexible , le ballon est soigneusement placé au centre de la sténose et le contraste est progressivement instillé sous pression jusqu'à ce que le « le waisting » de la sténose soit aboli à la fin de la procédure [165,166].

3. Récidive de la fistule oeso-trachéale

La récidive de la fistule est une complication rare mais morbide, elle se manifeste par des infections thoraciques récurrentes et des événements aigus mettant en jeu le pronostic vital et difficile à diagnostiquer. [167]

Le traitement peut être effectué par voie ouverte ou endoscopique, comprenant l'ablation thermique par laser ou diathermie suivie d'une occlusion avec de la fibrine ou colle cyanoacrylate [168]. L'efficacité de sa gestion par voie endoscopique demeure encore un sujet de controverse. Une revue récente a révélé que son abord chirurgical par thoracotomie reste plus efficace par rapport à l'endoscopie avec une morbidité diminuée. [169] Cependant, la nature moins invasive de la prise en charge endoscopique reste une option appropriée pour un patient bien choisi.

4. La paralysie récurrentielle :

Elle est rapportée chez environ 3 à 4% des patients en post opératoire en cas AO [170].

L'étiologie présumée est une lésion peropératoire de nerf laryngé. Néanmoins la paralysie récurrentielle congénitale a également été rapportée dans OA d'où l'importance d'une trachéobronchoscopie préopératoire.

Cette paralysie peut se manifester par un stridor précoc ou une extubation échouée [171].

La paralysie récurrentielle unilatérale est gérable et peut même se résoudre spontanément, alors que lorsqu'elle est bilatérale elle nécessite une trachéostomie [171].

❖ Tardives

1. Reflux gastro-œsophagien [172]

Le RGO, principale complication dans l'atrésie de l'oesophage, peut persister au-delà de l'âge de la marche.

IL est nécessaire de traiter systématiquement tous les patients ayant une atrésie de l'oesophage dès la naissance et au moins jusqu'à l'âge de 18 mois pour éviter les complications précoces.

Il est nécessaire de maintenir l'âge de la pH-métrie à 18 mois mais il faut la contrôler régulièrement en cas de RGO acide pathologique.

Un nombre important de ces patients nécessitera une chirurgie anti-reflux. Une attention particulière doit être portée aux patients dénutris et ceux ayant eu une anastomose sous tension car ils semblent plus à risque d'être opérés.

La prévalence du RGO étant élevée et variant dans le temps, il est donc nécessaire d'évaluer régulièrement ces enfants cliniquement, mais aussi par des examens complémentaires comme la pH-métrie, la FOGD et la pH-impédancemétrie. La FOGD permet de dépister des oesophagites, la pH-impédancemétrie des reflux non acides.

A la lumière des éléments actuels, un suivi régulier et au long cours de ces patients est donc nécessaire. L'enjeu thérapeutique est donc de trouver le traitement du RGO le plus efficace avec le moins d'effets secondaires, mais aussi de réaliser un suivi adéquat.

2. La trachéomalacie

La trachéomalacie est définie comme un collapsus localisé ou généralisé de la lumière responsable d'une obstruction trachéale. Elle est considérée comme pathologique quand l'obstruction excède 50 % de la lumière.

Une trachéomalacie est présente chez 75 % des patients avec AO et fistule oesotrachéale, mais elle est sévère et responsable de malaises graves avec bradycardie chez seulement 15 à 33 % des enfants [173].

Elle est classiquement intégrée au syndrome malformatif dans la mesure où on constate des anomalies de la structure trachéale (en forme de « U » plutôt qu'en « C »), avec augmentation de la membrane postérieure au détriment des cartilages [174].

Une trachéomalacie 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 infectieux broncho-pulmonaires.

Elle est aggravée par le RGO, les fausses routes, la distension sus-anastomotique de l'œsophage (Compression postérieure), ou encore les rapports vasculaires (Compression antérieure par l'aorte ou le tronc artériel brachiocéphalique).

La trachéomalacie a tendance à s'améliorer avec le temps et le traitement des facteurs associés comme le RGO. Dans les formes sévères, qui se traduisent par des manifestations respiratoires graves, parfois des malaises, la pose d'un stent ou plus souvent un traitement chirurgical (aortopexie, fundoplication) peut être nécessaire [173].

3. Devenir orthopédique

Une déformation de la cage thoracique a été rapportée chez 20 % des patients et une scoliose chez 10 % à 50 % [174]. La déformation thoracique n'a pas de conséquence sur la fonction ventilatoire, mais uniquement une conséquence esthétique. 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'AO comparés à la population générale et est associé dans près de 50 % à des anomalies vertébrales [175].

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'AO (thoracoscopie, voie axillaire) est important pour la prévention de cette complication et la thoracotomie sans section musculaire (saved muscle thoracotomy) est de rigueur pour la majorité des équipes [176]. Les séries les plus récentes ne retrouvent pratiquement plus de scoliose liée à la thoracotomie [177].

4. 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 énergétiques, 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 [178].

5. Les troubles de la motricité œsophagienne :

Des anomalies de la motricité œsophagienne, ainsi que du tonus et de la relaxation, sont observées chez la majorité des patients opérés à la naissance d'une AO. Une dysphagie est fréquemment observée chez ces patients, parfois plusieurs années après la chirurgie ; les épisodes de dysphagie touchant dans certaines séries jusqu'à 45 % des enfants à l'âge de cinq ans [179]. Ces troubles de la motilité sont responsables également des troubles de déglutition rencontrés chez ces enfants.

Des études manométriques ont montré que les troubles de la motilité sont présents avant le traitement chirurgical, liés à une rupture dans la continuité des fibres nerveuses de la paroi œsophagienne et après la chirurgie, ils sont favorisés par la fibrose.

6. 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'influencait 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 aient 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 [179].

Une autre étude récente très large a été acceptée en 2015 regroupant tous les articles qui ont traité ce sujet et qui ont été publiés sur Pubmed, Cinahl et PsycINFO durant 10 ans (1995-2005). La méta-analyse de ces derniers a objectivé une réduction de la qualité de vie liée aux problèmes de santé chez les patients qui ont été opérés pour AO [178].

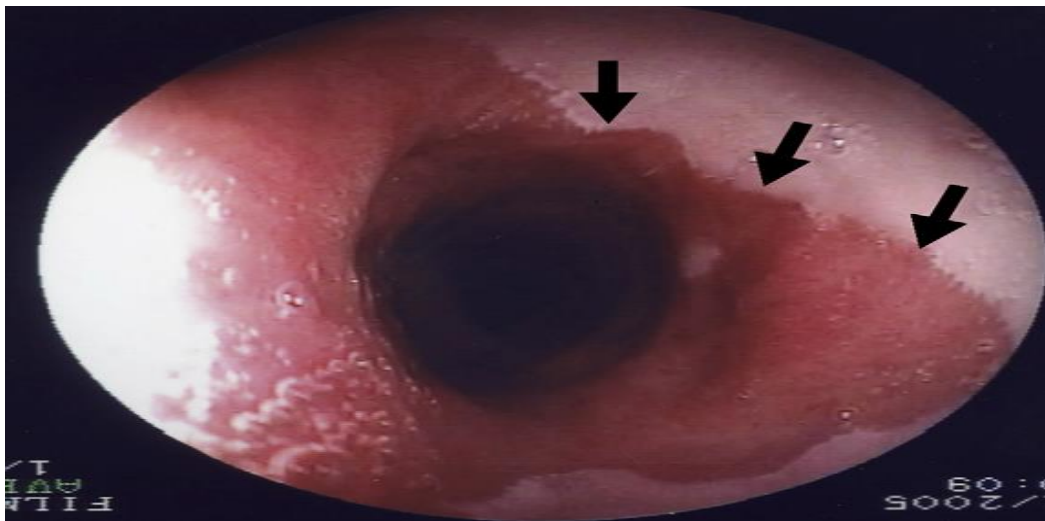


Figure 54 : Aspect endoscopique d'un endobrachyoesophage (les flèches marquent la jonction entre la muqueuse oesophagienne rose pâle et l'endobrachyoesophage rose saumon).

Auteurs	fuite	Repéroration de la fistule	sténose	RGO
Notre Série	10,73%	0%	6,66%	10,5%
Série de Osei - Nketiah Ghana 2016 (8 cas) [81]	11,4%	1,4%	10%	
CRACMO registre de France 2014 (314 cas) [89]	8%	4%	22%	
Série de Sodhi et al 2013 (220 cas) [89]	11,9%	8%	33,7%	13,9%
Notre ancienne série El Maaroufi 2016 (46 CAS) [89]	17,5%	17,5%	17,5%	17,5%
Série de Loughlimi Marrakech 2012 (31 cas) [91]	25%	2%	8%	0%
Série de Marzouki Fes 2014 (46 cas) [92]	14%	4%	9%	8%

Tableau 28 : La fréquence des malformations associées dans les différentes séries

- Les résultats de notre série ne sont pas trop significatifs vu l'absence des informations concerna
- nt le suivi à moyen et à long terme, constaté lors de l'exploitation des dossiers de nos patients, à l'exception de ceux qui ont été ré-hospitalisés pour l'une des complications ci-dessus.

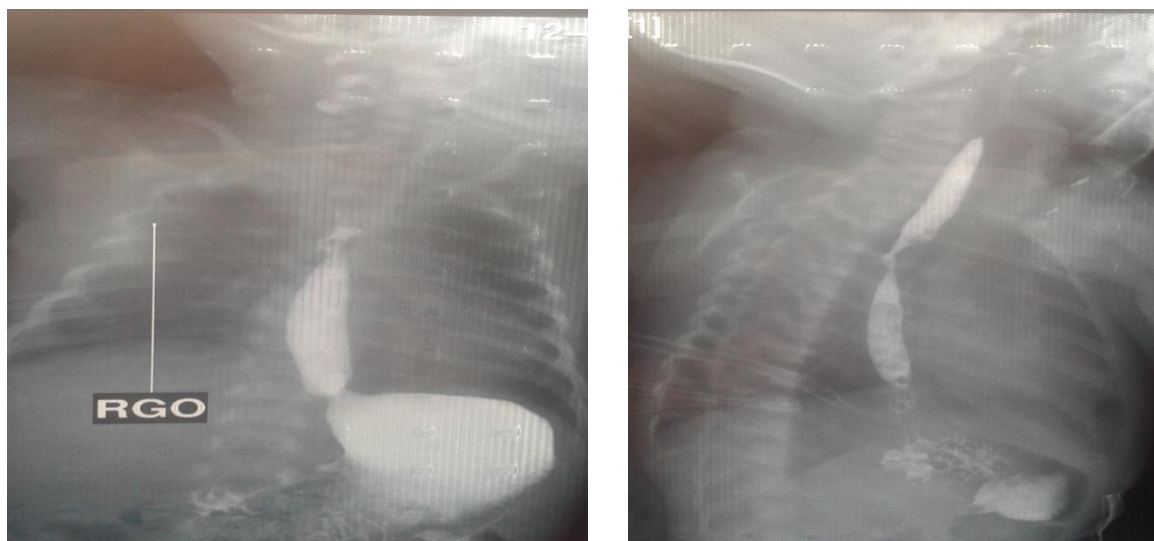


Figure 55 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant une sténose œsophagienne en post opératoire d'une atrésie de l'œsophage.

IX. Le pronostic :

1. Les classifications pronostiques :

a) La classification de Waterston :

Le pronostic des patients, ayant une atrésie de l'œsophage, dépendent de plusieurs facteurs. Ces facteurs font l'objet de plusieurs classifications pronostiques. En 1962, Waterston et al ont proposé une classification basée sur le poids de naissance, les anomalies associées et la présence ou non d'une pneumonie. 3 groupes ont été identifiés :

Groupe A	PN > ou = 2500g, SANS pneumopathie ni malformation associée
Groupe B	PN > ou = 2500g, AVEC pneumopathie ou malformation associée PN compris entre 1800g et 2500g, SANS pneumopathie ni malformation associée
Groupe C	PN compris entre 1800g et 2500g, AVEC pneumopathie ou malformation associée PN < 1800g

PN : Poids de naissance.

Tableau 29 : Classification de Waterston [100].

b) Classification de Spitz

Dans les années 90, les progrès de la réanimation néonatale, de la chirurgie et de l'anesthésie pédiatrique ont permis à Spitz [183] d'écarter certains facteurs qui ne sont plus définis comme

des facteurs de risque dans les sociétés économiquement développées, et d'en déterminer d'autres. Selon lui, c'est maintenant la présence ou l'absence d'une malformation cardiaque grave associée à un très petit poids de naissance, qui définissent le risque de décès. Il a donc établi une nouvelle classification déterminant le taux de survie :

Groupe 1	PN > 1500g SANS malformation cardiaque grave	Survie 97 %
Groupe 2	PN > 1500g AVEC malformation cardiaque grave PN < 1500g SANS malformation cardiaque grave	Survie 59 %
Groupe 3	PN < 1500g AVEC malformation cardiaque grave	Survie 22 %

Tableau 30 : Classification de Spitz de 1994

Spitz et ses collègues ont montré une amélioration du pronostic pour chaque catégorie en étudiant leur série de patients [184]:

Groupe 1 : 98 %

Groupe 2 : 82 %

Groupe 3 : 50 %

Dans cette dernière étude, les différences de survie entre chaque groupe étaient significatives et les auteurs concluaient donc que leur classification était toujours applicable.

Malgré tout, la diminution de l'écart entre les taux de survie des groupes 1 et 2 ont conduit d'autres équipes à revoir leurs propres séries, et à proposer une modification de cette classification.

c) Classification de Sinha

Sinha et al [185] en 2007 proposent une classification modifiée à partir de celle de Spitz :

Les groupes 1 et 2 de Spitz sont regroupés en un seul, de très bon pronostic et le groupe 3 de Spitz reste de mauvais pronostic :

Groupe 1	Poids inférieur à 1500g OU anomalie cardiaque grave	98 % de survie
Groupe 2	Poids inférieur à 1500g ET anomalie cardiaque grave	33 % de survie

Tableau 31 : Classification de Sinha

Chacun des auteurs précisent que ces classifications n'ont pour but que d'évaluer les chances de survie d'un enfant à la naissance et ainsi de mieux informer ses parents. Ces classifications établies à partir de revues rétrospectives ne servent pas à déterminer l'attitude thérapeutique, cependant Waterston proposait d'adapter la prise en charge chirurgicale en fonction du groupe pronostique de l'enfant.

d) La classification de Montréal

En 1993, Poenaru et Labarge ont proposé une classification simple (classification de Montréal), en se basant sur deux éléments essentiels la dépendance à la ventilation mécanique et les anomalies congénitales associées, qui sont considérées comme étant de grande signification pronostique. Les patients sont ainsi classés en :

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
Groupe II	présence d'une dépendance ventilatoire et de malformations majeures, ou présence d'une malformation mortelle quel que soit le statut pulmonaire [186]

Tableau 32 : Classification de Montréal

2. La mortalité :

La survie des nouveau-nés opérés pour une atrésie de l'œsophage, a connu une nette amélioration dans ces dernières années. Les taux de survie rapportés dans les différentes séries, sont de 90% en cas de malformations associées sévères, et de presque 100% chez les nouveau-nés à terme sans aucune malformation associée. [81,191-188]

Nom d'auteur	Année	Nombre de cas	Taux de survie
Notre Série	2016	120	54,55%
CRACMO registre de France [81]	Depuis 2008	1222	95%
Série de Burge France [191]	2013	155	95%
Série de Osei-Nketiah Ghana [97]	2016	85	44%
Série de Matthew Canada [190]	2015	120	87%
Notre ancienne : série de Chahid [88]	1998	50	22%
Notre ancienne série El Maaroufi [89]	2006	46	50%
Série de Loughlimi Marrakech [91]	2012	31	35,5%
Série de Marzouki Fes [92]	2014	46	28,3%

Tableau 33 : le taux de survie dans les différentes séries

- Dans notre série, la mortalité reste encore élevée puisque le taux de survie n'était que de 54,55%, alors qu'il dépasse 90% dans les séries des pays développés.
- On note aussi, une nette amélioration du taux de survie de nos patients par rapport à notre ancienne série de 1998, alors que ce taux a resté presque stationnaire en comparaison à notre ancienne série de 2006.

Auteurs	WATERSTEN A	WATERSTEN B	WATERSTEN C
Notre Série (120 cas)	28%	32,5%	73%
Niramis 2013 (132 cas) [187]	0%	8%	51%
Deurloo 2002 (357 cas) [188]	14%	12%	49%
Turner 2014 (1219 cas)[189]	1%	13%	46%
Osei-Nketiah Ghana 2016 (85 cas) [97]	41%	71%	56%
Série Elmaaroufi Rabat 2006 (46) [89]	100%	30%	59%
Série de Loughlimi 2012 (31 cas) [91]	27%	62%	100%
Série de Marzouki 2014 (46 cas) [92]	45%	74%	100%

Tableau 34 : La mortalité dans les différentes séries répartie selon les différents groupes pronostiques de Waterston

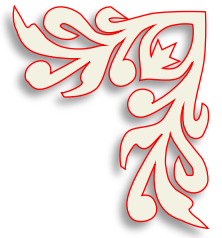
- On note dans notre actuelle série, une augmentation du taux de décès, dans les groupes B et C par rapport à notre ancienne série de 2006.
- On remarque aussi que le taux de décès dans les trois groupes A ; B et C chez nos malades est plus élevé par rapport aux séries de TURNER (1219 cas) et de NIRAMIS (132 cas) et de Deurloo (375 cas).

X. Recommandations :

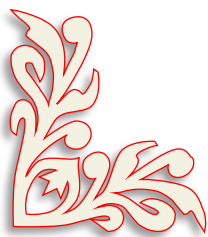
Pour améliorer le pronostic de l'AO dans notre contexte, il faut :

- ❖ Organiser des consultations spécialisées pour un bon suivi de grossesse ainsi que la réalisation systématique d'une échographie anatomique pour un éventuel diagnostic prénatal de l'AO.

- ❖ 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 d'accouchement, par l'épreuve à la sonde.
- ❖ 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
- ❖ Instaurer des mesures rigoureuses pour lutter contre les infections nosocomiales.
- ❖ Dépister toutes les malformations associées.
- ❖ Dépistage et prise en charge adéquate des complications post opératoires précoces.
- ❖ Mettre en place un dispositif d'annonce, et dispenser une information adaptée et personnalisée aux parents, idéalement par un document écrit reprenant les éléments particuliers de surveillance, qui serait adressé également à son medecin traitant dès la première sortie de l'hôpital
- ❖ Mettre en place une surveillance multidisciplinaire du patient.
- ❖ Bien tenir et remplir les dossiers des malades avec toutes les informations concernant leurs séjours à l'hôpital et leurs suivis.
- ❖ Créer un registre à l'échelle nationale, s'intéressant à l'AO en collaboration avec tous les centres hospitaliers prenant en charge cette malfotmation au Maroc, dans le but :
 - D'évaluer sa prévalence chez les enfants nés vivants.
 - De dépister toute variation dans le temps.
 - D'optimiser la prise en charge.
 - D'assurer le suivi à moyen et à long terme.



CONCLUSION



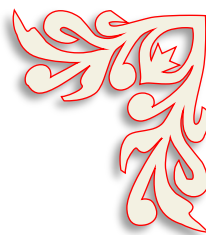
L'atrésie de l'œsophage est une malformation congénitale dont le diagnostic peut être suspecté en anténatal et confirmé à la naissance par une vérification systématique de la perméabilité œsophagienne en salle d'accouchement.

Le traitement de cette malformation est chirurgical, après l'instauration des mesures de réanimation, ce traitement consiste en un rétablissement de la continuité œsophagienne en utilisant plusieurs techniques chirurgicales.

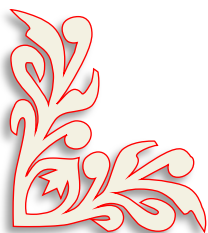
Au terme de ce travail on note que :

- Le taux de diagnostic prénatal est toujours bas et le diagnostic postnatal ne se fait qu'après l'apparition des signes cliniques en l'absence de la vérification systématique de la perméabilité œsophagienne dans nos salles d'accouchement chez la moitié de nos malades.
- La mortalité dans notre série, reste élevée et la principale cause de décès était d'origine infectieuse en milieu de réanimation, chose qui nous empêche d'évaluer, de façon objective, les résultats de la chirurgie.

En conclusion, les résultats de notre prise en charge diagnostique et thérapeutique se sont améliorés, malgré le recul par rapport aux séries des pays développés, 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.



ANNEXE



Fiche d'exploitation

IDENTIFICATION DE PATIENT :

- ✓ N° dossier :
 ✓ Année : ☐ 2010 ☐ 2011 ☐ 2012 ☐ 2013 ☐ 2014 ☐ 2015
 ✓ Nom et prénom :
 ✓ Age d'entrée : H ou J de vie
 ✓ Sexe : ☐ M ☐ F
 ✓ Origine géographique :
 ✓ Date d'admission :
 ✓ Date de sortie :

DONNÉES ANAMNESTIQUES :

MOTIF D'ADMISSION :

ANTÉCÉDENTS :

- ✓ Grossesse :
 • Consanguinité des parents ☐ oui ☐ non
 Si non le degré :
 • Suivie
 • Diagnostic anténatal ☐ oui ☐ non
 ✓ Naissance :
 • Lieu d'accouchement :
 - ☐ CHU ☐ CHP
 - ☐ Privé ☐ Domicile
 • Modalité d'accouchement :
 ☐ Voie basse ☐ Voie haute
 Indication de la voie haute :
 • Terme (SA) :
 • RCIU : ☐ oui ☐ Non ☐ Inconnu
 • Apgar 1' : Apgar 5' : Apgar 10' :
 • Age de la mère à la naissance :
 • Diagnostic de l'AO à la naissance :
 Si non l'âge de diagnostic par rapport à la naissance :
 • Signes fonctionnels :
 • Détresse respiratoire : ☐ oui ☐ non
 • Hyper sialorrhée : ☐ oui ☐ non
 • Vomissement : ☐ oui ☐ non
 • Autres :

EXAMEN CLINIQUE

- Poids : Taille :
 • Epreuve à la sonde :
 • Dysmorphie faciale : ☐ oui ☐ non
 • Autres anomalies à l'examen :
 • Moment de diagnostic : ☐ anténatal ☐ à la naissance ☐ post natale

EXAMEN PARACLINIQUE

- Radio thoraco abdominal à l'admission :
 • Foyer pulmonaire :
 • Aération digestive :
 • Type d'atrésie : ☐ I ☐ II ☐ III ☐ IV
 • Bilan malformatif

- ETF :
- Echographie abdomino-pelvienne :
- Echo-cœur :
- Malformations associées :
- Neurologique :
- Digestives :
- Cardiaque :
- Osseuse :
- Rénale :
- Autres :
- Association syndromique ; ☐ oui ☐ non ☐ inconnu
- Syndrome de VACTREL : ☐ oui ☐ non ☐ inconnu

TRAITEMENT

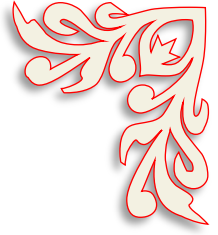
- Durée de séjour en réanimation en préopératoire
- Patient opéré : ☐ oui ☐ non
- Date rapport aux jours de vie
- Date par rapport à l'hospitalisation
- Type d'intervention : ☐ gastrostomie ☐ rétablissement de la continuité
- Voie d'abord : ☐ thoracotomie ☐ thoracoscopie
- Fermeture de fistule ☐ Oui ☐ Non
- Anastomose œso-oesophagienne ☐ Oui ☐ Non
- Standard : ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu
- Tension : ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu
-
- Autre(s) intervention(s) correctrice(s)
- Oeso-cervicostomie ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu
- Plastie colique ☐ Oui ☐ Non
- Tube gastrique ☐ Oui ☐ Non
- Durée de séjour en réanimation en post opératoire :

COMPLICATIONS

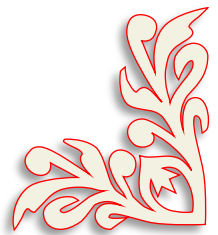
- A court terme :
- Infectieuse : ☐ oui ☐ non
- Si oui : délai par rapport A l'acte chirurgical
- Type d'anomalie
- Respiratoire : ☐ oui ☐ non
- Si oui : délai par rapport A l'acte chirurgical
- Type d'anomalie
- Digestive : ☐ oui ☐ non
- Si oui : délai par rapport A l'acte chirurgical
- Type d'anomalie
- Opacification digestive ☐ oui ☐ non
- A moyen et long terme :
- RGO ☐ oui ☐ non
- Trachéomalacie ☐ oui ☐ non
- Autres

EVOLUTION

- Alimentation orale ☐ oui ☐ non
- Nutrition entérale ☐ oui ☐ non
- Traitement : Prokinétique ☐ oui ☐ non ☐ Inconnu
- Antisécrotoire ☐ oui ☐ non ☐ Inconnu
- Décès ☐ oui ☐ non
- Sortie ☐ oui ☐ non
- Durée d'hospitalisation



RESUMES



RESUME

Titre : Atrésie de l'œsophage au service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques du Centre Hospitalier Universitaire Ibn Sina-Rabat (à propos de 120 cas)

Auteur : Manal MAHMOUDI

Directeur de these : Professeur ZERHOUNI Hicham

Mots clés : atrésie, œsophage, nouveau-né

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une malformation congénitale définie par l'interruption de la continuité œsophagienne avec formation de deux culs de sac, l'un supérieur et l'autre inférieur, associée souvent à une fistule œso-trachéale (FOT). 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.

Notre étude porte sur 120 cas d'atrésie de l'œsophage colligés au service des urgences chirurgicales pédiatriques du CHU de Rabat, sur une période allant du 1^{er} janvier 2010 à 31 décembre 2015. Elle a pour but d'établir les aspects épidémiologiques diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques au sein de notre service, en les comparants aux données de la littérature.

L'AO avec FOT inférieure était le type le plus fréquent, retrouvé dans 77 cas (67,9%). Le sexe masculin était le plus touché (61%). 11 cas (8,86%) ont été diagnostiqués en prénatale. Le délai moyen du diagnostic était de 2 jours. Le poids moyen était de 2700g. Les malformations associées étaient retrouvées dans 59% des cas, les plus fréquentes étaient les malformations cardiovasculaires. Une anastomose termino-terminale d'emblée a été réalisée chez 82 patients. la pneumonie et le sepsis surtout d'origine nosocomiale étaient les complications postopératoires les plus fréquentes (37%). Le taux de mortalité était de 45,45%, la principale cause de décès étant le choc septique.

A la lumière de cette étude, nous avons montré que le pronostic de l'AO, dans notre contexte, reste encore péjoratif, même s'il est légèrement amélioré. Cela nous incite à fournir plus d'effort par un diagnostic précoce et par l'amélioration du plateau technique de nos structures sanitaires pour la prise en charge de cette anomalie tout en s'acharnant à l'instauration rigoureuse des mesures d'hygiène hospitalière.

Abstract

Title: Esophageal atresia at the service of Pediatric Surgical Emergencies of the University Hospital Center Ibn Sina-Rabat (about 120 cases)

Author: Manal MAHMOUDI

Director of thesis: professor ZERHOUNI Hicham

Keywords: Atresia, esophagus, newborn

Esophageal atresia (EA) is a congenital anomaly defined by interruption of the continuity of the esophagus with formation of two dead ends, one upper and one lower, often associated with an tracheoesophageal fistula (TEF). 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.

Our study focuses on 120 cases of EA, collected at the pediatric surgical emergencies of the University Hospital Center in Rabat, over a period from the first January 2010 to 31 December 2015. It aims to establish the epidemiology, diagnostic, therapeutic and prognostic aspects in our service, by comparing them with literature data.

EA with lower TEF was the commonest type, found in 77 cases (67,9%). Males was most affected (61%). Prenatal diagnosis was made for 11 cases (88,6%). The mean age of diagnosis was 2 days after birth. The average birth weight was 2700g. Associated anomalies were found in 59% of cases, the commonest was the cardiac anomalies. Primary anastomosis was performed in 82 patients. Pneumonitis and sepsis mainly of nosocomial origin were the most common early postoperative complication (37%). The mortality rate was 45.45%, the leading cause of death was septic shock.

In the light of this study, we have shown that the EA prognosis, in our context, is still pejorative, although it is slightly improved. This encourages us to provide more of effort by an early diagnosis and by the improvement of the technical platform of our sanitary structures to take charge of this anomaly while striving for the rigorous introduction of hospital hygiene measures.

ملخص

العنوان: رتق المرئ داخل مصلحة المستعجلات الجراحية للأطفال بمستشفى ابن سينا - الرباط

المؤلفة : منال محمودي

مدير الأطروحة: الأستاذ الزرهوني هشام

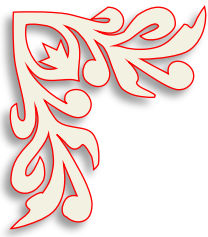
الكلمات الرئيسية : حديثي الولادة، رتق، المرئ

رتق المرئ تشوه خلقي يتميز بانقطاع استمرارية المرئ مع تشكل كيسين، واحد علوي والآخر سفلي و غالبا ما يكون. هناك ناسور بين المرئ و القصبة الهوائية. يعتبر هذا المرض حالة جراحية طارئة، يصعب تشخيصها بواسطة الموجات فوق الصوتية قبل الولادة. إذ يتم التشخيص غالبا في غرفة الولادة باستعمال الأنبوب المعدي.

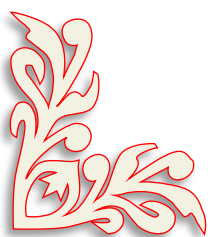
تضمنت دراستنا 120 حالة لرتق المرئ، مسجلة بمصلحة المستعجلات الجراحية للأطفال، بالمركز الاستشفائي الجامعي ابن سينا بالرباط، خلال الفترة الممتدة من فاتح يناير 2010 حتى تم دجنبر 2015. هدفها هو دراسة بعض الخصائص الديموغرافية لهذه العينية و التطرق إلى الوسائل التشخيصية و العلاجية و كذا البحث عن العناصر الإنذارية لهذه العلة و مقارنتها بالأبحاث العلمية.

رتق المرئ المصحوب بناسور سفلي كان هو النوع الأكثر انتشارا، حيث وجد في 77 حالة. الذكور هم الأكثر إصابة من الإناث بنسبة 61%. تم تشخيص 11 حالة قبل الولادة (8,86%). معدل أجل التشخيص هو يومين. متوسط الوزن عند الولادة 2700 غ. التشوهات الخلقية المرافقة لرتق المرئ وجدت لدى 59% من الحالات كما تم تسجيل أن تشوهات القلب و الأوعية كانت الأكثر انتشارا. تم إجراء مفاغرة أولية عند 82 مريضا. المضاعفات الأكثر ظهورا بعد الجراحة هي الإلتهاب الرئوي و تعفن الدم (37%). السبب الرئيسي للوفاة كان الصدمة الانتانية.

على ضوء هذه الدراسة يتبين أن نتائجا لا تزال متردية شيئا ما. رغم التحسن الطفيف الذي عرفته. و هذا ما يدفعنا لا محالة إلى المزيد من العطاء، الذي يشمل التشخيص المبكر، تطوير الإمكانيات في مرافقنا الصحية مع وضع شروط صارمة للحفاظ على النظافة و التعقيم في كل الوحدات الإستشفائية.



REFERENCES



1. **Spitz L.** *Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience.* *J Pediatr Surg.* 2006 Oct;41(10):1635-40.
2. **McHeik J-N, Levard G.** *Malformations congénitales de l'œsophage EMC Gastroentérologie.* 2006 Jan;1(3):1-15.
3. **Orphanet :** http://www.orpha.net/consor/cgibin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=887
4. **Keckler SJ, St Peter S, Valusek P.** *VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature.* *Pediatr Surg Int* (2007) 23:309-313
5. **Spitz L.** *Oesophageal atresia.* *Orphanet Journal of Rare Disease* 2007 ;2 :24.
6. **Durston W.** *A narrative of a monstrous birth in Plymouth. October 22 1670: Together with the anatomical observations taken thereupon.* *Philos Trans R Soc:*1670-1671, 5: 2096-8)
7. **Gibson T.** *The anatomy of humane bodies epitomized.* 5 ed. London, England Awnsham and Churchill; 1697
8. **Hill TP.** *Congenital malformation.* *Boston Med Surg J* 1840;21:320 - 1.
9. **Steele C.** *Case of deficient œsophagus.* *Lancet* 1904;1:361.
10. **Simpson-Smith A.** *Quoted by Williams DI in: A tradition of surgery. Simpson Smith Memorial Lecture, Institute of Child Health, London, England; 1981.*
11. **Lanman TH.** *Congenital atresia of the esophagus.* *Arch Surg* 1940;41:1060 - 83
12. **Levin NL.** *Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula.* *J Thorac Cardiovasc Surg* 1941;10:648-57
13. **Ladd WE.** *The surgical treatment of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistulas.* *N Engl J Med* 1944;230:625 - 37.
14. **Haight C, Towsley HA.** *Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. Extrapleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments.* *Surg Gynecol Obstet* 1943; 76:672 - 88.
15. **Replogle R.L.** *Esophageal atresia : plastic sump catheter for drainage of the proximal pouch.* *Surgery* 1963 ; 54 : 296-297

16. **Howard R., Myers N.A.** Esophageal atresia : a technique for elongating the upper pouch. *Surgery* 1965 ; 58 : 725-727
17. **Hasse W.** Bouginage of the upper and lower segment of the œsophagus in œsophageal atresia type Z *Kinderchir* 1975 ; 17 : 170-173
18. **Livaditis A.** Esophageal atresia: A method of over-bridging large segmental gaps. *Z Kinderchir* 13:298-306, 1973
19. **Foker J.E., Linden B.C., Boyle E.M.** development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Annals of Surgery* 1997 ; 226 : 533-543
20. **Kimura K., Nishijima E., Tsugawa C.** Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia : experience with 12 patients. *Journal of Pediatric Surgery* 2001 ; 36:1725-1727
21. **Puri P., Blake N., O'Donnell B., Guiney E.J.** Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1981 Apr;16(2):180-3.
22. **Hallal H., Kalfa N., Lopez M.** Benefits of the thoracoscopic approach for short or long gap esophageal atresia. *J Laparœndosc Adv Surg Tech A.* 2005 ; 15(6) :673-7)
23. **Holcomb GW, 3rd, Rothenberg SS, Bax KM et al.** Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula: a multi-institutional analysis. *Ann Surg.* 2005 Sep;242(3):422-8; discussion 8-30.
24. **Maghsoudlou P, Eaton S, De Coppi P.** Tissue engineering of the esophagus. *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (2014) 127-134
25. **Larsen WJ.** Embryologie humaine LARSEN. 2ème éd ; 2003. www.amazon.fr/livres
26. **Oddsberg J.** Etiological aspects of oesophageal atresia. These Doctorat Médecine, Stockholm; 2010, ISBN 978-91-7409-838-9.
27. **Doucet-Bertrand V.** Atrésies de l'œsophage et fistules congénitales. [en ligne]. Disponible sur : <http://www.sfpradiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUTIM98/BERTIM98.HTM>.
28. **Sadler TW, Langman J.** Embryologie médicale. Paris: Masson ;1996.
29. **Lirussi Borgnon J., Sapin E.** Anomalies congénitales de l'oesophage. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-017-A-10, 2011.

30. **cheik JN, Levard G.** Pathologie chirurgicale congénitale de l'œsophage. *Encycl Méd Chir Paris, Pédiatrie, 4-017-A-10, 2001,26 pages.*
31. **Caix M., Descottes B., Rousseau D., Grousseau D.** La vascularisation artérielle de l'oesophage thoracique moyen et inférieur *Anat. Clin. 1981 ; 3: 95-106 [cross-ref]*
32. **Gartner LP, Hiatt JL.** Atlas en couleur d'histologie. Paris: Pradel; 1997. p. 260-1.
33. **Moreau S·Goullet de Rugy M·Babin E·Valdazo A et Delmas P.** Anatomie et physiologie de l'oesophage·EMC. Paris, Oto-rhino-laryngologie, 20-800-A-10,1999,6p
34. **Durand, Fonatnier S.** Anatomie chirurgicale de l'œsophage·EMC(Elsevier Masson, SAS· Paris),Techniques chirurgicales, Appareil digestif,40-170,2007.
35. **J·34-M· Prades, A· Asanau.** Anatomie et physiologie de l'oesophage· EMC - Oto-rhino-laryngologie 2011:1-14 [Article 20-800-A-10].
36. **Sanders I., Mu L.** Anatomy of the human internal superior laryngeal nerve *Anat. Rec. 1998 ;252 646-656 [cross-ref].*
37. **Lahlaidi· A.** Anatomie topographique de l'abdomen· Première édition (1986)· p. 97-108.
38. **/ATLAS d'anatomie NETTER.** p. 228 - 236.
39. **De Jong EM, Felix JF, De Klein A, Tibboel D.** Etiology of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: "Mind the Gap". *Curr Gastroenterol Rep 2010;12:215-222.*
40. **Felix JF, Tibboel D, De Klein A.** Chromosomal anomalies in the aetiology of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *European Journal of Medical Genetics 2007; 50: 163-175.*
41. **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.*
42. **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.*
43. **Erwin Brosens, Florian Marsch, Elisabeth M de Jong.** Copy number variations in 375 patients with oesophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula *Eropean Journal of Human Genetics advance online publication, 20 July 2016;·2016·86*

44. **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.*
45. **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.*
46. **Gabor Vermes, Akos Matrai, Andrew E. Czeizel, and Nandor Acs.** *Maternal Factors in the Origin of Isolated Oesophageal Atresia: A Population-Based Case-Control Study. Birth Defects Research (Part A) 103:804-813, 2015.VC 2015 Wiley Periodicals, Inc.*
47. **Yu Feng, Runsen Chen, Xiaonan Li, and Xuming Mo.** *Environmental Factors in the Etiology of Isolated and Nonisolated Esophageal Atresia in a Chinese Population: a Case-Control Study. Birth Defects Research (Part A) 00:000-000, 2016.VC 2016 Wiley Periodicals, Inc.*
48. **Grimson RC.** 1979. *Association of influenza with congenital tracheoesophageal fistula and oesophageal atresia: an analysis of clusters.* Raleigh, NC: NC Department of Human Resources PHSE Studies.
49. **Oddsberg-J., Yunxia Lu, Jesper Lagergren.** *Maternal diabetes and risk of esophageal atresia. Journal of Pediatric Surgery (2010) 45. p. 2004-8.*
50. **Ozimek CD, Grimson RC, Aylsworth AS.** 1982. *An epidemiologic study of tracheo-oesophageal fistula and esophageal atresia in North Carolina. Teratology 25:53-59.*
51. **David TJ, O'Callaghan SE.** 1974. *An epidemiological study of oesophageal atresia. Br J Prev Soc Med 28:172-176.*
52. **McCartney G, Bouttell J, Craig N, et al.** 2016. *Explaining trends in alcohol-related harms in Scotland 1991-2011 (II): policy, social norms, the alcohol market, clinical changes and a synthesis. Public Health 132:24-32.*
53. **Huisman M, Van Lenthe FJ, Giskes K, et al ;** 2012. *Explaining socio-economic inequalities in daily smoking: a social-ecological approach. Eur J Public Health 22:238-243.*
54. **O'Leary CM, Elliott EJ, Nassar N, Bower C.** 2013. *Exploring the potential to use data linkage for investigating the relationship between birth defects and prenatal alcohol exposure. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 97:497-504.*

55. **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.
56. **Myers MF, Li S, Correa-Villasenor A, et al.** 2001. Folic acid supplementation and risk for imperforate anus in China. *Am J Epidemiol* 154:1051-1056.
57. **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.
58. **R. Sfeira, L. Michauda, J. Salleronb, B. Dagrya, F. Gottranda.** *Épidémiologie de l'atrésie de l'œsophage.* ELSEVIER MASSON (2012) 19: 54-55.
59. **Mccheik JN, Levard G.** *Pathologie chirurgicale congénitale de l'œsophage.* *Encycl Méd Chir* (Editions scientifiques et Médicale Elsevier SAS) Paris, Pédiatrie, 4-017-A-10, 2001,26 pages.
60. **Werlin SL, Dodds WJ, Hogan WJ, et al.** Esophageal function in esophageal atresia. *Dig Dis Sci* 1981;26:796-800.
61. **Romeo G, Zuccarello B, Proietto F, et al.** Disorders of the esophageal motor activity in atresia of the esophagus. *J Pediatr Surg* 1987;22:120-124.
62. **Dutta HK, Grover VP, Dwivedi SN, et al.** Manometric evaluation of postoperative patients of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Eur J Pediatr Surg* 2001;11:371-376.
63. **Montgomery M, Witt H, Kuylensstierna R, et al.** Swallowing disorders after esophageal atresia evaluated with videomanometry. *J Pediatr Surg* 1998;33:1219-1223.
64. **Di Pace MR, Caruso AM, Farina F, et al.** Evaluation of esophageal motility and reflux in children treated for congenital diaphragmatic hernia with the use of combined multichannel intraluminal impedance and pH monitoring. *J Pediatr Surg* 2011;46:1881-1886.
65. **Sule Yalcin, Numan Demir, Selen Serel, Tutku Soyer, F. Cahit Tanyel.** *The Evaluation of Deglutition with Videofluoroscopy after Repair of Esophageal Atresia and/or Tracheoesophageal Fistula.* *Journal of Pediatric Surgery* 2015
66. **Kovesi T, Rubin S.** Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *Chest.* 2004 Sep 1;126(3):915-25.

67. **Orringer MB, Kirsh MM, Sloan H.** Long-term esophageal function following repair of esophageal atresia. *Ann Surg.* 1977 Oct;186(4):436-43.
68. **Chetcuti P, Myers NA, Phelan PD, Beasley SW.** Adults who survived repair of congenital oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *BMJ.* 1988 Jul 30;297(6644):344-6.
69. **Nakazato Y, Landing BH, Wells TR.** Abnormal Auerbach plexus in the esophagus and stomach of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 1986 Oct;21(10):831-7.
70. **Boleken M, Demirbilek S, Kirimiloglu H, Kanmaz T, Yucesan S, Celbis O, et al.** Reduced neuronal innervation in the distal end of the proximal esophageal atretic segment in cases of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula. *World J Surg.* 2007 Jul;31(7):1512-7.
71. **Sillén U, Hagberg S, Rubenson A, Werkmäster K.** Management of esophageal atresia: review of 16 years' experience. *J Pediatr Surg.* 1988 Sep;23(9):805-9.
72. **Van Wijk M, Knüppe F, Omari T, de Jong J, Benninga M.** Evaluation of gastroesophageal function and mechanisms underlying gastroesophageal reflux in infants and adults born with esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2013 Dec;48(12):2496-505.
73. **Montedonico S, Diez-Pardo JA, Possögel AK, Tovar JA.** Effects of esophageal shortening on the gastroesophageal barrier: an experimental study on the causes of reflux in esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1999 Feb;34(2):300-3.
74. **Jolley SG, Herbst JJ, Johnson DG, Book LS, Matlak ME, Condon VR.** Patterns of postcibal gastroesophageal reflux in symptomatic infants. *Am J Surg.* 1979 Dec;138(6):946-50.
75. **Yanchar NL, Gordon R, Cooper M, Dunlap H, Soucy P.** Significance of the clinical course and early upper gastrointestinal studies in predicting complication associated with repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2001 May;36(5):815-22.
76. **Cheng W, Spitz L, Milla P.** Surface electrogastrography in children with esophageal atresia. *Pediatr Surg Int.* 1997;12(8):552-5.
77. **Vogt EC.** Congenital esophageal atresia. *Am J of Roentgenol* 1929;22:463-465.
78. **Gross RE.** The surgery of infancy and childhood. Philadelphia , WB Saunders; 1953.

79. **Lambrecht W, Kluth D.** Esophageal atresia: a new anatomic variant with gasless abdomen. *J Pediatr Surg* 1994;29:564-565.
80. **Paul R V Johnson.** Ooeosphageal atresia. Review of infant surgery (2005) volume 1 issue 5.
81. **R. Sfeira, L. Michauda, J. Salleronb, B. Dagrya, F. Gottranda.** Épidémiologie de l'atrésie de l'œsophage. Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'oesophage (CRACMO), Lille, France, *Pédiatrie* 2012;19:54-55
82. <http://www.eurocat-network.eu/accessprevalencedata/prevalencetables>
83. **Oddsberg J, Lu Y, Lagergren J.** Aspects of esophageal atresia in a population-based setting: incidence, mortality, and cancer risk. *Pediatr Surg Int* 2012;28:249- 57.
84. **Boyd PA, Haeusler M, Barisic, et al.** The EUROCAT network – organization and processes. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2011;91(Suppl 1):52- 15.
85. **[No authors listed].** Selected birth defects data from population-based birth defects surveillance programs in the United States, 2003-2007. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2010;88:1062-174.
86. **Nataliya S. Demikova, Yulia V. Vydrych, Marina A. Podolnaya1, Aleksandra S. Lapina1,** Prevalence and Descriptive Epidemiology of Esophageal Atresia in the Russian Federation. *Birth Defects Research (Part A)* 00:000-000, 2016.
87. **Nassar N, Leoncini E, Amar E, et al.** 2012. Prevalence of esophageal atresia among 18 International birth defects surveillance programs. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 94:893-899.
88. **CHAHID NAIMA.** Atrésie de l'œsophage ; Thèse pour le doctorat en médecine ; Rabat, 1998 N°143.
89. **EL MAAROUFI LOUBNA.** Les atrésies de l'œsophage : Evaluation du traitement chirurgical ; Thèse pour le doctorat en médecine ; Rabat 2006 N°407.
90. **MESMOUDI MOHAMED.** Atrésie de l'œsophage : Etude des facteurs pronostics ; Thèse pour le doctorat en médecine ; Rabat 2007 N°23.
91. **Hasna LOUGHLIMI.** La prise en charge de l'atrésie de l'oesophage au service de chirurgie pédiatrique générale du CHU de Marrakech; Thèse pour le doctorat en médecine ; Marrakech 2012 N°91.

92. **MARZOUKI ZINEB**. ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE (A propos de 46 cas) ; Thèse pour le doctorat en médecine ; Fès 2014 N°32.
93. **Matteo Cassina, Michele Ruol, Riccardo Pertile, Paola Midrio**, Prevalence, Characteristics, and Survival of Children with Esophageal Atresia: A 32-Year Population-Based Study Including 1,417,724 Consecutive Newborns ; Italie ; Birth Defects Research (Part A) 00:000-000, 2016.
94. **Rony Sfeir, Laurent Michaud, Duyti Sharma, Florence Richard, Frédéric Gottrand**. National Esophageal Atresia Register. France ; Eur J Pediatr Surg 2015;25:497-499.
95. **Forrester MB, Merz RD**. Epidemiology of oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula in Hawaii, 1986-2000. Public Health 2005;119:483-8.
96. **Gracia H, Gutiérrez MF**. Multidisciplinary management of patients with oesophageal atresia. Bol Med Hospit Infant Mex 2011; 68:432-439.
97. **Samuel Osei-Nketiah, Afua A. J. Hesse, William Appeadu-Mensah**. Management of oesophageal atresia in a developing country: Is primary repair forbidden ; Ghana. Afr J Paediatr Surg 2016;13:114-9.
98. **Rony Sfeir, Arnaud Bonnard, Naziha Khen-Dunlop, Frederic Auber**, Esophageal atresia: Data from a national cohort ; 0022-3468/ 2013 France.
99. **Ralf-Bodo Troebbs, Jan Wald**. Early Morbidity and Perioperative Course of Neonates with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula in a Tertiary Pediatric Surgical Center. Open Journal of Pediatrics, 6, 191-202. Germany 2016.
100. **Waterston DJ, Carter RE, Aberdeen E**. oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. Lancet. 1962 Apr 21;1(7234):819-22. 21 Pedersen
101. **Sara ETIENNEA**. trésie de l'oesophage chez les enfants de très petit poids de naissance : Prise en charge chirurgicale et étude des facteurs pronostiques ; Thèse pour le doctorat en médecine ; l'Université Claude Bernard Lyon1 France ; N° 190.
102. **Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, Murphy JP, Snyder CL, Sigalet DL**. Survival of Patients With Esophageal Atresia: Influence of Birth Weight, Cardiac Anomaly, and Late Respiratory Complications. Journal of Pediatric Surgery 1999; 34: 70-74.
103. **Harris J, Kallen B, Robert E**. Descriptive epidemiology of alimentary tract atresia. Teratology 1995;52:15-29.

104. Robert E, Mutchinick O, Mastroiacovo P, Knudsen LB, Daltveit AK, Castilla EE, et al. An international collaborative study of the epidemiology of esophageal atresia or stenosis. *Reprod Toxicol* 1993;7:405-21.
105. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. EUROCAT Working Group. *Arch Dis Child* 1993;68:743-748.
106. Stephanie Berthet, Estelle Tenisch, Marie Claude Miron. Vascular Anomalies Associated with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula 2015;166:1140-4 CANADA
107. Long Anna-May, Tyraskis Athanasios, Allin Benjamin, Burge David M, Knight Marian, Oesophageal Atresia with no Distal Tracheoesophageal Fistula: Management and Outcomes from a Population-Based Cohort, *Journal of Pediatric Surg* 2016;11:008.
108. Charles Garabedian. Le diagnostic anténatal modifie-t-il la prise en charge néonatale et le devenir à 1 an des enfants suivis pour atrésie de l'oesophage? Thèse pour le doctorat en médecine ; l'Université de LILLE 2 France ; N° 190.
109. Develay-Morice JE, Rathat G, Duyme M, Hoffet M, Fredouille C, Couture A, et al. Ultrasonography of fetal esophagus: healthy appearance and prenatal diagnosis of a case of esophagus atresia with esotracheal fistula. *Gynecol Obstet Fertil* 2007;35:249-57.
110. Has R, Günay S. Upper neck pouch sign in prenatal diagnosis of esophageal atresia. *Arch Gynecol Obstet* 2004;270:56-8.
111. Brantberg A, Blaas HGK, Haugen SE, Eik-Nes SH. Esophageal obstruction-prenatal detection rate and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:180-7.
112. Langer JC, Hussain H, Khan A, Minkes RK, Gray D, Siegel M, et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging. *J Pediatr Surg* 2001;36:804-7.
113. Shulman A, Mazkereth R, Zalel Y, Kuint J, Lipitz S, Avigad I, et al. Prenatal identification of esophageal atresia: the role of ultrasonography for evaluation of functional anatomy. *Prenat Diagn* 2002;22:669-74.
114. Choudhry M, Boyd PA, Chamberlain PF, Lakhoo K. Prenatal diagnosis of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia. *Prenat Diagn* 2007;27:608-10.
115. Solt I, Rotmensch S, Bronshtein M. The esophageal "pouch sign": a benign transient finding. *Prenat Diagn* 2010;30: 845-8.

116. **Yagel S, Sonigo P, Rousseau V, Sarnacki S, Cohen S, Benachi A.** Esophageal atresia diagnosed with three-dimensional ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26: 307–8.
117. **Quarello E, Saada J, Desbriere R, Rousseau V, De Lagausie P, Benachi A.** Prenatal diagnosis and evaluation of defect length in esophageal atresia using direct and indirect (tracheal print) signs. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011;38:225–8.
118. **Levine D, Barnewolt CE, Mehta TS, Trop I, Estroff J, Wong G.** Fetal thoracic abnormalities: MR imaging. *Radiology* 2003;228:379–88.
119. **Matsuoka S, Takeuchi K, Yamanaka Y, Kaji Y, Sugimura K, Maruo T.** Comparison of magnetic resonance imaging and ultrasonography in the prenatal diagnosis of congenital thoracic abnormalities. *Fetal Diagn Ther* 2003;18:447–53.
120. **Czerkiewicz I, Dreux S, Beckmezian A, Benachi A, Salomon LJ, Schmitz T, et al.** Biochemical amniotic fluid pattern for prenatal diagnosis of esophageal atresia. *Pediatr Res* 2011;70: 199–202.
121. **LeFlot L, Pietrera P, Brun M.** Pathologie de l'œsophage chez l'enfant. Chateil J-F. *EMC-Radiologie 2* (2005). p. 494-526.
122. **Otten C, Migliazza L, Xia H, Rodriguez JI, Diez-Pardo JA, Tovar JA.** Neural crest-derived defects in experimental esophageal atresia. *Pediatr*
123. **Canty TG Jr, Boyle EM Jr, Linden B, Healey PJ, Tapper D, Hall DG, et al.** Aortic arch anomalies associated with long gap esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1997;32:1587-91.
124. **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
125. **Lirussi J, Borgnon E, Sapin E.** Anomalies congénitales de l'œsophage. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* 2011.
126. **Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, Heij HA, Aronson DC.** Esophageal atresia: Historical evolution of management and results in 371 patients. *Ann Thorac Surg* 2002;73:267-72.
127. **Anindya Chattopadhyay.** Pyloric stenosis in a patient with pure esophageal atresia: A difficult diagnosis. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2014;19:112-4.

128. **M. Pachl • S. Eaton • E. M. Kiely • D. Drake •** *Esophageal atresia and malrotation: what association? Department of Paediatric Surgery, Institute of Child Health and Great Ormond Street Hospital, London, UK, 2014*
129. **Takehara H, Komi N, Okada A.** *Left diaphragmatic hernia associated with lower esophageal atresia. Pediatr Surg Int 1993;8:339-340.*
130. **Leslie Knod a, Alexander J. Bondoc a, Aaron P. Garrison b, Andrea Bischoff a,** *Concurrent esophageal atresia with tracheoesophageal fistula and Hirschsprung disease. Pediatric Surgery Center, Akron Children's Hospital, USA. 2015*
131. **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.*
132. **Anne Hseu, Thomas Recko, Russell Jennings, and Roger Nuss,** *Upper Airway Anomalies in Congenital Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia Patients Annals of Otology, Rhinology & Laryngology 2015, Vol. 124(10) 808-813*
133. **Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E, EUROCAT Working group.** *Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. Arch Dis Child. 2012 Mar;97(3):227-32.*
134. **Warwick J Teague, Jonathan Karpelowsky.** *Surgical management of oesophageal atresia 51526-0542(16)30004-5 /2016*
135. **Parolini F, Armellini A, Boroni G, Bagolan P, Alberti D:** *The management of newborns with esophageal atresia and right aortic arch: A systematic review or still unsolved problem. J Pediatr Surg 2015.*
136. **Saurabh Garge, K.L.N. Rao, Monika Bawa** *The role of preoperative CT scan in patients with tracheoesophageal fistula: A review Department of Pediatric Surgery, Advanced Pediatric Centre, PGIMER, Chandigarh 0022-3468/2013*
137. **Santosh Kumar Mahalik • Kushaljeet Singh Sodhi • K. L. Narasimhan • K. L. N. Rao** *Role of preoperative 3D CT reconstruction for evaluation of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula (2012) 28:961-966*
138. **Zani A, Eaton S, Hoellwarth ME, Puri P, Tovar J, Fasching G, Bagolan P, Lukac M, Wijnen R, Kuebler JF et al:** *International survey on the management of esophageal atresia. Eur J Pediatr Surg 2014, 24:3-8.*

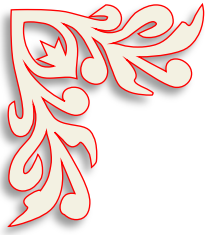
139. Lal D, Miyano G, Juang D, Sharp NE, St Peter SD: Current patterns of practice and technique in the repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: an IPEG survey. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2013, 23:635-638.
140. Sharma N, Srinivas M: Laryngotracheobronchoscopy prior to esophageal atresia and tracheoesophageal fistula repair--its use and importance. *J Pediatr Surg* 2014, 49:367-369.
141. Gassner I, Geley TE: Sonographic evaluation of oesophageal atresia and trachea oesophageal fistula. *Pediatr Radiol* 2005 ;35:159-64.
142. Gracia H, Gutiérrez MF: Multidisciplinary management of patients with oesophageal atresia. *Bol Med Hospit Infant Mex* 2011; 68:432-439.
143. Holland J A, Fitzgerald DA: Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Paediatric Respiratory Reviews* 11 (2010):p. 100-107
144. Laberge JM, Blair GK: Thoracotomy for repair of esophageal atresia: not as bad as they want you to think! *Dis Esophagus* 2013, 26:365-371.
145. Deanovic D, Gerber AC, Dodge-Khatami A, Dillier CM, Meuli M, Weiss M: Tracheoscopy assisted repair of tracheo-esophageal fistula (TARTEF) : a 10- year experience. *Paediatr Anaesth* 2007, 17:557-562.
146. Loukogeorgakis SP, Pierro A: Replacement surgery for esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg* 2013, 23:182-190.
147. Bagolan P, Valfre L, Morini F, Conforti A: Long-gap esophageal atresia: traction-growth and anastomosis - before and beyond. *Dis Esophagus* 2013, 26:372-379.
148. Friedmacher F, Puri P: Delayed primary anastomosis for management of longgap esophageal atresia: a meta-analysis of complications and long-term outcome. *Pediatr Surg Int* 2012, 28:899-906.
149. Spitz L: Esophageal replacement: overcoming the need. *J Pediatr Surg* 2014, 49:849-852.
150. Lee HQ, Hawley A, Doak J, Nightingale MG, Hutson JM: Long-gap oesophageal atresia: comparison of delayed primary anastomosis and oesophageal replacement with gastric tube. *J Pediatr Surg* 2014, 49:1762-1766.

151. **Rothenberg SS, Flake AW.** Experience with Thoracoscopic Repair of Long Gap Esophageal Atresia in Neonates. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2
152. **Holland AJ, Ron O, Pierro A, Drake D, Curry JI, Kiely EM, Spitz L.** Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg* 2009, 44:1928-1932.
153. **Ron O, De Coppi P, Pierro A.** The surgical approach to esophageal atresia repair and the management of long-gap atresia: results of a survey. *Semin Pediatr Surg* 2009, 18:44-49.
154. **Holland J.A, Fitzgerald DA.** Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Paediatric Respiratory Reviews* 11 (2010).p. 100-107.
155. **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.
156. **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.
157. **Lirussi J., Borgnon, E.Sapin.** Anomalies congénitales de l'œsophage. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale* 2011.
158. **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.
159. **C.-O. Muller, A. Bonnard** Apport de la thoracoscopie dans le traitement de l'atrésie de l'œsophage *Archives de Pédiatrie* 2014;21:122-123.
160. **Allin B, Knight M, Johnson P, Burge D, on behalf of BAPS-CASS:** Outcomes at one-year post anastomosis from a national cohort of infants with oesophageal atresia. *PLoS One* 2014, 9:e10614
161. **Dingemann C, Dietrich J, Zeidler J, Blaser J, Gosemann JH, Ure BM, Lacher M:** Early complications after esophageal atresia repair: analysis of a German health insurance database covering a population of 8 million. *Dis Esophagus* 2015.
162. **Zhao R, Li K, Shen C, Zheng S:** The outcome of conservative treatment for anastomotic leakage after surgical repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2011, 46:2274-2278

163. **Mathur S, Vasudevan SA, Patterson DM, Hassan SF, Kim ES:** Novel use of glycopyrrolate (Robinul) in the treatment of anastomotic leak after repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2011, 46:e29-32.
164. **Said M, Mekki M, Golli M, Memmi F, Hafsa C, Braham R, Belguith M, Letaief M, Gahbiche M, Nouri A et al:** Balloon dilatation of anastomotic strictures secondary to surgical repair of oesophageal atresia. *Br J Radiol* 2003, 76:26-31.
165. **Baird R, Laberge JM, Levesque D:** Anastomotic stricture after esophageal atresia repair: a critical review of recent literature. *Eur J Pediatr Surg* 2013, 23:204-213.
166. **Levesque D, Baird R, Laberge JM:** Refractory strictures post-esophageal atresia repair: what are the alternatives? *Dis Esophagus* 2013, 26:382-387.
167. **Coran AG:** Diagnosis and surgical management of recurrent tracheoesophageal fistulas. *Dis Esophagus* 2013, 26:380-381.
168. **Lal DR, Oldham KT:** Recurrent tracheoesophageal fistula. *Eur J Pediatr Surg* 2013, 23:214-218.
169. **Aworanti O, Awadalla S:** Management of recurrent tracheoesophageal fistulas: a systematic review. *Eur J Pediatr Surg* 2014, 24:365-375.
170. **Morini F, Iacobelli BD, Crocoli A, Bottero S, Trozzi M, Conforti A, Bagolan P:** Symptomatic vocal cord paresis/paralysis in infants operated on for Page 26 of 32 ?esophageal atresia and/or tracheo-esophageal fistula. *J Pediatr* 2011, 158:973-976.
171. **Mortellaro VE, Pettiford JN, St Peter SD, Fraser JD, Ho B, Wei J:** Incidence, diagnosis, and outcomes of vocal fold immobility after esophageal atresia (EA) and/or tracheoesophageal fistula (TEF) repair. *Eur J Pediatr Surg* 2011;21:386-388.
172. **Marion LEBRETON-MOUSSAC** INCIDENCE ET FACTEURS DE RISQUE DE PERSISTANCE DU REFLUX GASTRO-OESOPHAGIEN DANS L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE DE TYPE III OU IV, THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE. UNIVERSITE LILLE 2 DROIT ET SANTE 2015
173. **Fayoux P, Sfeir R:** Management of severe tracheomalacia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;52(Suppl. 1):33-4.
174. **Kovesi T, Rubin S:** Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *Chest* 2004;126:915-25.

175. *Sistonen SJ, Helenius I, Peltonen J, et al. Natural history of spinal anomalies and scoliosis associated with esophageal atresia. Pediatrics 2009;124:e1198-204.*
176. *Kalman A, Verebely T. The use of axillary skin crease incision for thoracotomies of neonates and children. Eur J Pediatr Surg 2002;12:226-9.*
177. *Burford JM, Dassinger MS, Copeland DR, et al. Repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula via thoracotomy: a contemporary series. Am J Surg 2011;202:203-6.*
178. *Gottrand, R. Sfeir, C. Thumerelle, L. Devenir a` moyen et long terme des enfants atteints d'atrésie de l'œsophage F. 0929-693X/-2012*
179. *Gottrand F, Sfeir R, Coopman S, Deschildre A, Michaud L. Atrésie de l'oesophage: devenir des enfants opérés. Archives de pédiatrie 2008 ;15 :1837-1842.*
180. *Michaela Dellenmark-Blom. John Eric Chaplin. Vladimir Gatzinsky Health-related quality of life among children, young people and adults with esophageal atresia: a review of the literature and recommendations for future research (2015) 24:2433-2445*
181. *Yeung A, Butterworth SA: A comparison of surgical outcomes between inhours and after-hours tracheoesophageal fistula repairs. J Pediatr Surg 2015, 50:805-808.*
182. *Malakounides G, Lyon P, Cross K, Pierro A, De Coppi P, Drake D, Kiely E, Spitz L, Curry J: Esophageal Atresia: Improved Outcome in High-Risk Groups Revisited. Eur J Pediatr Surg 2015.*
183. *Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. Œsophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. J Pediatr Surg. 1994 Jun;29(6):723-5.*
184. *Lopez PJ, Keys C, Pierro A et al. Œsophageal atresia: improved outcome in high-risk groups? J Pediatr Surg. 2006 Feb;41(2):331-4*
185. *Sinha CK, Haider N, Marri RR, Rajimwale A, Fisher R, Nour S. Modified prognostic criteria for œsophageal atresia and tracheo-œsophageal fistula. Eur J Pediatr Surg. 2007 Jun;17(3):153-7.*
186. *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. 15.*
187. *Niramis R, Tangkhabuanbut P, et al. Clinical outcomes of esophageal atresia: comparison between the Waterson and the Spitz classifications. Ann Acad Med. 2013;42(6):297-300.*

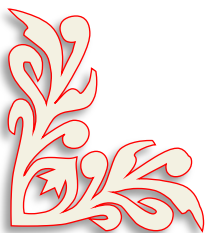
188. *Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, Heij HA, Aronson DC. Esophageal atresia: Historical evolution of management and results in 371 patients. Ann Thorac Surg. 2002;73:267-72.*
189. *Turner B, Dasgupta R, Brindle ME. A contemporary prediction rule for esophageal atresia (EA) and tracheo-esophageal fistula (TEF). J Pediatr Surg. 2014;49:1758-61.*
190. *Matthew J. Hartley, Nicholas P.M. Smith, Bruce Jaffray Statistical modelling of survival for babies with oesophageal atresia 50022-3468(15)00771-X*
191. *D.M. Burge, K. Shah, P. Spark, N. Shenker, M. Pierce, J. J. Kurinczuk, E. S. Draper Contemporary management and outcomes for infants born with oesophageal atresia*

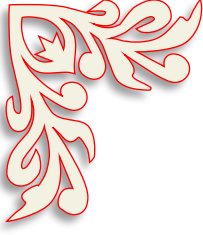


Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- ✓ Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- ✓ Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- ✓ Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- ✓ Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- ✓ Les médecins seront mes frères.*
- ✓ Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- ✓ Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- ✓ Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- ✓ Je m'y engage librement et sur mon honneur.*





قسم أبقراط

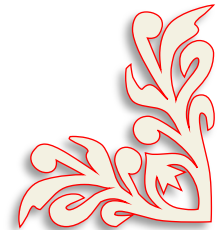
بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ✓ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- ✓ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- ✓ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
- ✓ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- ✓ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- ✓ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- ✓ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- ✓ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- ✓ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- ✓ بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري.

والله على ما أقول شهيد.



جامعة محمد الخامس – الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 26

سنة: 2017

مرق المريء داخل مصلحة المستعجلات الجراحية للأطفال بمستشفى ابن سينا – الرباط

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الانسة: منال محمودي

المزادة في 5 غشت 1991 بوجدة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: حديثي الولادة – مرق – المريء

اللجنة

رئيس

السيد: فؤاد الطيبي

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: هشام الزرهوني

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: منير كسرى

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيدة: هدى اوبجة

أستاذة مبرزة في جراحة الأطفال

السيدة: أحلام مصادقة

أستاذة مبرزة في الإنعاش و التخدير