



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+023801+ | +015115+ A +0.0X0+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2021

Thèse N° 309/21

LE SUIVI ENDOSCOPIQUE DES ENFANTS OPÉRÉS D'UNE ATRÉSIE DE L'ŒSOPHAGE
(à propos de 44 CAS)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 08/12/2021

PAR

M. Mansar Mohamed Ali

Né le 10 Octobre 1994 à LA MARSATUNISIE

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Atrésie de l'œsophage - Dysphagie - Sténose anastomotique - Dilatation endoscopique

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA PRÉSIDENT et RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie
M. BOUABDALLAH YOUSSEF
Professeur de chirurgie pédiatrique
Mme. LAKHDAR IDRISSE MOUNIA JUGES
Professeur de pédiatrie
Mme. HMAMI FOUZIA.....
Professeur de Pédiatrie

Dédicaces

A mon très cher père Aneur

Tout l'encre du monde ne pourrait suffire pour exprimer mes sentiments envers un être très cher. Vous avez toujours été mon école de patience, de confiance et surtout d'espoir et d'amour. Vous êtes et vous resterez pour moi ma référence, la lumière qui illumine mon chemin. Ce travail est le résultat de l'esprit de sacrifice dont vous avez fait preuve, de l'encouragement et le soutien que vous ne cessez de manifester. Voilà que ton fils vient de soutenir sa thèse et devenir ce que vous avez tant rêvé et espéré. Je ne pourrais jamais assez vous remercier pour tout ce que vous m'avez appris, tout ce qui a fait de moi l'homme que je suis. J'espère que vous y trouverez les fruits de votre semence et le témoignage de ma grande fierté de vous avoir comme père. J'implore Dieu, tout puissant, de vous accorder une bonne santé, une longue vie et beaucoup de bonheur.

A ma très chère mère Radhya

Aucune dédicace très chère maman, ne pourrait exprimer la profondeur des sentiments que j'éprouve pour toi, tes sacrifices innombrables et ton dévouement firent pour moi un encouragement. Tu as guetté mes pas, et m'a couvé de tendresse, ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études. Vous m'avez aidé et soutenu pendant de nombreuses années avec à chaque fois une attention renouvelée. Puisse Dieu, tout puissant te combler de santé, de bonheur et te procurer une longue vie.

A mon épouse Sana

Pour l'amour et l'affection qui nous unissent. Je ne saurais exprimer ma profonde reconnaissance pour le soutien continu dont tu as toujours fait preuve. Tu m'as toujours encouragé, incité à faire de mon mieux, ton soutien m'a permis de réaliser le rêve tant attendu. Je te dédie ce travail avec mes vœux de réussite, de prospérité et de bonheur. Je prie Dieu le tout puissant de préserver notre attachement mutuel, et d'exaucer tous nos rêves.

A ma grande sœur Mouna

*J'en aurais long et beaucoup à dire, mais ce que je ressens le besoin de faire, c'est de te dire **merci**. Pour plein de choses, mais pour une en particulier, celle d'avoir toujours cru en moi.*

Tu es la personne qui me voit aller depuis ma naissance et qui m'a fait passer par une gamme d'émotions et de savoir, qui m'a fait aussi grandir comme jamais. Tu as bien accompli ton rôle. Tu as toujours les mots qu'il faut. Merci de me donner le petit coup de pouce dont j'ai besoin pour continuer d'avancer. Merci de me suivre et de m'encourager dans mes projets et dans mes rêves. Tu me fais toujours sentir que tu es derrière moi et que tu crois en moi et ton support fait une grande différence dans ma vie. Je prie Dieu le tout puissant de préserver votre attachement réciproque toi et Mourad, et d'offrir à Zeineb et Eya un avenir prospère.

A ma Sœur Sabra

Aucune dédicace ne peut exprimer mon amour et ma gratitude de t'avoir comme sœur. Je ne pourrais jamais imaginer la vie sans toi, tu comptes énormément pour moi, tu es la sœur qui assure son rôle comme il faut, je n'oublierais jamais ton encouragement et ton soutien le long de mes études, je t'estime beaucoup et je t'aime beaucoup. Je te souhaite beaucoup de succès, de prospérité et une vie pleine de joie et de bonheur. J'espère de tout mon cœur que Aws et Meriem vous offrent la fierté toi et Zied.

A mon frère Marwen et à ma très chère Elissa

Ces quelques lignes, ne sauraient traduire le profond respect que je te porte. Ta bonté, ton précieux soutien, ton encouragement tout au long de mes années d'étude, ton amour et ton affection, ont été pour moi l'exemple de persévérance. Je trouve en toi le conseil du frère et le soutien de l'ami. Que ce travail soit l'expression de mon estime pour toi et que Dieu te protège, t'accorde santé, succès et plein de bonheur dans ta vie.

A mon frère Hamza et son épouse Rania, et mon adorable neveu Naim.

En signe de l'affection et du grand amour que je vous porte, les mots sont insuffisants pour exprimer ma profonde estime. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma profonde affection et de mon attachement indéfectible. Que Dieu vous accorde santé, succès et félicité pour faire de vous un couple uni et heureux à jamais. Que Dieu protège Naim et le bénisse.

A la mémoire de mon grand-père paternel Nassr, à mon grand-père maternel Mediouni et mes grand-mères maternelles et paternelles. Puisse Dieu vous avoir en sa sainte miséricorde et que ce travail soit une prière pour vos âmes.

A mes tantes et oncles paternels et leurs conjoints. A mes tantes et oncles maternels et leurs conjoints A mes cousins et à mes cousines. A mon oncle Hédi en particulier, son épouse Latifa et leurs enfants : Kacem, Bilel, Sameh et Asma.

A mon beau père Lotfi et à ma belle-mère Sonia

Je profite de la présente occasion pour vous remercier pour tout le soutien, la sympathie et l'amour que vous m'accordez. Vous êtes une famille exceptionnelle qui sait toujours comment procurer la joie et le bonheur. Que Dieu le tout puissant vous comble de santé, de bonheur et vous prouve une longue vie pleine de joie. Que dieu bénisse Wael, Khouloud et Héli.

A Brahim :

Tu es plus qu'un ami, tu es un frère camarade, toujours disponible. Tes conseils sont en or, et ta croyance en moi était un point décisif dans ma vie. Tu me pousse toujours en avant, Je prie dieu de vous accorder toi et Khouloud réussite, succès et bonheur.

A mes chers amis,

Surtout : Ezer, Marwen, Firas, Mohammed, Amin, Mekki, Ghalayini, Wassim, Ihssen, Hédi, Wejden, Farah, Rahma... En souvenir des moments heureux passés ensemble, avec mes vœux sincères de réussite, bonheur, santé et de prospérité. Et à Dr Mkadem Kenza pour son aide et sa disponibilité inconditionnelles, tous ceux qui j'ai omis involontairement de citer.

Remerciements

**A notre maître rapporteur de thèse et président de jury Monsieur le Professeur Hida
Moustapha Professeur de Pédiatrie**

Mes sincères remerciements pour bien vouloir présider notre jury de thèse. Je suis très sensible à l'honneur que vous m'avez fait en me confiant ce sujet. Votre modestie et votre simplicité font de vous en plus de vos qualités professionnelles, une référence de bon sens de compétence. La gentillesse et la bienveillance avec lesquelles vous avez guidé mes pas dans ce travail ont suscité ma bonne volonté de donner de mon mieux. Veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma haute considération, ma profonde reconnaissance et ma sincère gratitude.

**A notre maître et juge de thèse, Monsieur le Professeur Abou Abd Allah. Y Professeur
de Chirurgie pédiatrique**

Vous nous offrez le grand honneur et le grand plaisir. Vos qualités humaines et professionnelles sont connues de tous et susciteront toujours notre admiration. Veuillez trouver dans ce travail le témoignage de notre gratitude et notre profond respect.

**A notre maître et juge de thèse, Madame le Professeur Hmami. F Professeur de
Néonatalogie.**

Je tiens à vous exprimer toute ma reconnaissance pour l'honneur que vous me faites de bien vouloir juger ma thèse. Vos qualités humaines et professionnelles, font de vous un enseignant aimé de tous. Veuillez trouver dans ce travail le témoignage de ma profonde estime et mon grand respect.

A notre maître et juge de thèse Madame le professeur Idrissi Professeur de Pédiatrie.

Vous nous avez fait un grand honneur en acceptant de siéger parmi les membres de jury de cette thèse. Nous avons beaucoup apprécié votre vigueur scientifique et votre dynamisme professionnel. Veuillez trouver ici, cher maître, le témoignage de notre profonde gratitude et nos vifs remerciements.

À tous, les membres de l'équipe médicale et du personnel soignant, ainsi qu'à nos patients anonymes dont les observations normales ou pathologiques figurent ici, nous adressons nos sincères remerciement.

PLAN

I. Introduction	20
II. Rappel	21
A. Historique	21
B. Embryologique	26
C. Anatomie	28
D. Physiopathologie	32
E. Classification	34
F. Diagnostic	35
F-1 – Diagnostic anténatal	35
F-2 – Diagnostic post-natal	36
III. Patients et méthodes	38
A. Type et durée de l'étude	38
B. Population d'étude	38
C. Procédure d'étude	38
D. Procédure d'endoscopie et de dilatation œsophagienne	42
1. Matériels utilisés	42
2. Préparation du matériel	43
3. Préparation des patients	43
4. Déroulement de la séance de F.O.G.D	43
5. Description de la technique de la dilatation	44
6. Surveillance post-dilatation	44
IV. Résultats	45
A. Données épidémiologiques	45
1. Nombre de patients	45
2. Age des patients	45
3. Sex-ratio	46

4. Origine géographique	46
5. Evolution du nombre de patients	47
B. Diagnostic	47
C. Consanguinité	48
D. Données néonatales	48
1. Déroulement de l'accouchement.....	48
2. Malformations associées	49
3. Malformations associées et Consanguinité	50
E. Le type anatomique de l'AO.....	51
F. PEC chirurgicale	51
G. Le suivi	52
1. Suivi global	52
2. Suivi des patients déclarés guéris	59
2.1. Suivi clinique	60
2.2. Suivi endoscopique	61
V. Discussion	65
A. Données épidémiologiques	65
1. Fréquence	65
2. Sex-Ratio	65
B. Données néonatales	66
1. Consanguinité	66
2. Diagnostic	67
3. Poids de naissance	68
4. Malformations associées	68
5. PEC chirurgicale	72
5.1. Pré Opérateur	72

5.2. Opératoire	73
5.3. Post Opératoire	77
C. Fréquence des différents types d'atrésie de l'œsophage	79
D. Evolution à long terme	79
1. Clinique	79
2. Suivi fibroscopique	81
2.1. Introduction	81
2.2. Envisager une F.O.G.D	82
2.3. Envisager une dilatation	82
2.4. Index de sténose	85
2.5. Efficacité de la dilatation	90
2.6. Traitement adjuvant à la dilatation	94
2.6.1. Injection intra lésionnelle de Stéroïde	94
2.6.2. Injection intra lésionnelle de Mitomycine C (MMC)	94
Conclusion	96
Résumé	97
BIBLIOGRAPHIE.....	102

Liste des figures :

Figure 1: Photo d'une marsupialisation de l'œsophage	24
Figure 2: Anatomie de l'œsophage	28
Figure 3: Coupe transversale de l'œsophage montrant les différentes couches histologiques.....	32
Figure 4: Gènes et facteurs de transcription impliqués dans la séparation de l'intestin antérieur	32
Figure 5: Différents types anatomiques de l'atrésie de l'œsophage	34
Figure 6: Cul-de-sac supérieur. Pouch sign.....	35
Figure 7 : Diagnostic prénatal par IRM.....	36
Figure 8 : Matériel nécessaires pour les dilatations	42
Figure 9 : Différentes méthodes de dilatation œsophagienne.....	44
Figure 10 Répartition des patients en fonction des tranches d'âge.....	45
Figure 11: Répartition des patients en fonction du sexe	46
Figure 12: Répartition des patients selon l'origine géographique	46
Figure 13: Evolution du nombre d'AO en fonction du temps durant la période d'étude	47
Figure 14 : Différents signes d'appels faisant suspecter le diagnostic de l'AO	47
Figure 15: Différents degrés de consanguinité	48
Figure 16: Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage	49
Figure 17: Différents types de malformations cardiaques associées à l'AO.....	50
Figure 18: L'intersection entre Consanguinité et malformations associées.	50
Figure 19: Classification de l'AO.	51
Figure 20: Répartition des patient en fonction de la date de l'acte opératoire.....	51
Figure 21: Nombre de patients par nombre de séance de dilatation	55
Figure 22: Evolution de l'état œsophagien avant et après dilatation.	56

Figure 23 : Devenir des sténoses infranchissables après les séances de dilatation...	57
Figure 24 : Devenir des sténoses franchissables après dilatation jusqu'à la fin de la période de l'étude.	57
Figure 25: Devenir des tendances à la sténose après dilatation jusqu'à la fin de la période de l'étude.	58
Figure 26 : Devenir des sténoses avant et après dilatation	58
Figure 27: Catégorisation de l'échantillon.	59
Figure 28: Différents types d'AO chez les patients déclarés guéris.....	60
Figure 29 : Diagramme récapitulatif la sex-ratio, consanguinité, malformations associées et poids de naissance	71
Figure 30 : Les principales techniques utilisées pour gérer les sténoses anastomotiques de l'œsophage chez les patients atteints d'AO.....	83
Figure 32: Évaluation de l'index de sténose sur l'œsophage postopératoire (à gauche) et sur la première endoscopie (à droite) réalisée.....	85
Figure 33: Analyse de régression linéaire entre l'indice de sténose endoscopique ISFin et le nombre de dilatations	86
Figure 34 : Comparaison des valeurs prédictives positives et négatives de ISEndo et ISRX	88
Figure 35 : Rôle de l'IS Endoet application dans la pratique clinique	88
Figure 36: Nombre de dilatation nécessaire pour chaque patient dans notre série comparé avec d'autres études.....	93
Figure 31 : Algorithme simplifié pour le diagnostic et le traitement des sténoses anastomotiques après correction chirurgicale de l'atrésie de l'œsophage	95

Liste des tableaux

Tableau 1: Equivalence entre la classification de Ladd et de Gross.	34
Tableau 2: Répartition des patients en fonction de leurs âges à la première F.O.G.D	53
Tableau 3: Différents résultats de sténose observés sur les comptes rendus	53
Tableau 4: Diagnostic des fistules	53
Tableau 5 : Pratique de biopsie	54
Tableau 6 : Diagnostic des gastrites	54
Tableau 7 : Nombre de F.O.G.D en fonction de la réalisation ou non de dilatation	54
Tableau 8 : Dénombrement des F.O.G.D avec extraction de CE.	58
Tableau 9 : Moyenne de consultation et des F.O.G.D chez les déclarés guéris	60
Tableau 10 : Durées moyennes entre les F.O.G.D au cours du suivi.....	61
Tableau 11 : Nombre de dilatation pour chaque patient.....	61
Tableau 12 : Age à la première F.O.G.D et à la première dilatation	62
Tableau 13 : Relation entre le type de l'AO, les manifestations cliniques et les gestes endoscopiques.....	62
Tableau 14 : Relation entre le sexe et les gestes endoscopiques	63
Tableau 15 : Durées moyennes entre les réalisations des F.O.G.D	63
Tableau 16 : Durées moyennes entre les réalisations des dilatations.....	64
Tableau 17 : différents sex-ratios comparés avec notre série	66
Tableau 18 : Différents Pourcentages de consanguinité	66
Tableau 19 : Recommandations ERNICA 2020 dans les procédures de diagnostic chez les patients suspectés d'atrésie de l'œsophage [15].	67
Tableau 20 : Chance de survie en fonction du poids de naissance selon Spitz	68
Tableau 21 : Fréquences des malformations dans différentes séries.	71
Tableau 22 : Recommandations ERNICA 2020 dans la prise en charge préopératoire des patients atteints d'AO [15].....	73
Tableau 23 : Recommandations ERNICA 2020 dans la prise en charge des patients atteints d'AO [15]	74
Tableau 24 : Recommandations ERNICA 2020 dans la prise en charge postopératoire des patients atteints d'atrésie de l'œsophage [15].....	78
Tableau 25 : Fréquence des différents types d'AO	79
Tableau 26 : Symptomatologie clinique	80

Tableau 27 : Différentes étiologies de la sténose œsophagienne par ordre de fréquence :	81
Tableau 28 : Incidence de la sténose anastomotique	84
Tableau 29 : considération et application de la définition de Huang J et al. a nos résultats.	91
Tableau 30 : Résumé des résultats de trois études publiées réalisées dans un seul centre au Suède comparé à notre série.	92

Liste des abréviations

AO	: Atrésie de l'œsophage
F.O.G.D	: Fibroscopie œso-gastro-duodénale
T.O.G.D	: Transit œso-gastro-duodénale
SA	: Sténose anastomotique
IS	: Index de sténose
D	: Diamètre antéro-postérieur de la portion saine de l'œsophage
d	: Diamètre antéro-postérieur de la portion anastomosée de l'œsophage
Endo	: Endoscopique
RX	: Oesophagogramme
CDS	: Cul de sac
TDP	: Tube digestif primitif

I. Introduction :

L'atrésie de l'œsophage (AO) est un trouble de l'embryogenèse entre la 4^{ème} et la 6^{ème} semaine de la vie fœtale, qui résulte d'une interruption de la continuité de l'œsophage, et qui peut être associé ou non à une fistule avec la trachée. C'est une malformation incompatible avec la vie : Il s'agit d'une urgence chirurgicale dont la prise en charge doit être précoce.

Avec une prévalence mondiale de 2.99 par 10,000. [1] , elle est la plus fréquente des malformations de l'œsophage et qui est relativement rare. En effet, l'incidence de l'atrésie de l'œsophage est entre 1/2500 à 1/4500 naissances vivantes [2].

Le traitement de cette malformation est conditionné par le type anatomique [3].

Des facteurs tels que la prématurité, le faible poids de naissance, la septicémie, les complications respiratoires, les anomalies chromosomiques associées et autres anomalies congénitales sont associées à une mortalité élevée dans l'AO [3].

En outre, l'amélioration des soins chirurgicaux a abouti à des taux de survie supérieurs à 90% [4].

Suite à la correction de l'atrésie, de nombreux nourrissons sont confrontés à des problèmes respiratoires, gastro-œsophagiens et de croissance aux longs cours et qui représentent un défi pour les cliniciens [4].

II. Rappel :

A. Historique [5].

En 1697, Thomas Gibson a fait le premier récit détaillé d'un nourrisson né avec le modèle le plus courant d'atrésie de l'œsophage, sa combinaison avec une fistule trachéo-oesophagienne.

“ Vers novembre 1696, j'ai été envoyé chercher un bébé qui ne voulait pas avaler. L'enfant semblait très désireux de manger et a pris ce qui lui était offert dans une cuillère avec gourmandise. Mais, quand il fallait l'avalier, c'était comme être étouffé, et ce qui aurait dû tomber est retourné par la bouche et le nez, et il est tombé dans une sorte de crise convulsive en difficulté. Le bébé était charnu et gros, et avait deux jours quand j'y suis arrivé mais le lendemain est mort ” Thomas Gibson.

Harry Richter a tenté de réparer l'anomalie par une thoracotomie ouverte chez deux patients. L'exposition chirurgicale de l'anomalie s'est avérée difficile. Richter a écrit :

“Le manque de familiarité avec l'anatomie chirurgicale des pièces sera évidemment une source de grande gêne pour la plupart des chirurgiens généralistes. La petitesse des pièces chez le nouveau-né et le site particulièrement étroit de l'opération rendait le danger apparemment insurmontable.”

Anticipant des problèmes de ventilation lorsque la poitrine était ouverte, Richter a placé un tube dans la trachée et l'a relié à une pompe à air et un rhéostat. Richter ne se donne que cinq minutes pour terminer l'opération, sachant que son appareil respiratoire primitif ne pouvait pas maintenir la vie. Cela c'est grâce à ses compétences chirurgicales qu'il a pu sortir les deux enfants de la table en vie. Tous deux sont morts quelques heures seulement après l'opération.

En 1929, Charles Mixter, a abordé l'anomalie directement dans le médiastin depuis le côté droit du dos, l'enfant étant en décubitus dorsal. Après avoir traité la fistule et suturé le défaut dans la trachée, il a pris l'œsophage distal et l'a extériorisé à travers une incision dans le dos comme une œsophagostomie dorsale qui pouvait servir de site d'alimentation par cathéter. Son premier patient est mort juste à la fin de l'opération ; son deuxième et seul autre patient a survécu un peu plus de deux jours.

En 1936, Mims Gage et Alton Ochsner de la Nouvelle-Orléans ont publié leur technique, à savoir la ligature de l'œsophage au niveau du cardia à partir d'une laparotomie médiane supérieure.

En 1937, Hugh Gamble de Greenville MS, a divisé l'estomac et a réalisé deux gastrostomies, l'une au segment proximal pour décompresser la fistule distale, et une seconde comme gastrostomie d'alimentation standard. Aucun des nourrissons n'a survécu plus de quelques jours. A partir de leur expérience, Gage et Ochsner ont conclu :

“Le traitement de cette malheureuse anomalie est entièrement chirurgical. L'opération idéale serait la séparation de l'œsophage de la trachée et une anastomose de bout en bout du segment supérieur au segment inférieur. Une telle procédure intrathoracique extensive n'est pas justifiée chez un nouveau-né, et l'opération serait toujours terminée en tant que procédure post-mortem ”.

Entre 1933 et 1940, Lanman a constaté que l'opération de Mixter ne concernait que les formes avec fistule. Un patient qui survivait un certain temps devait se contenter de l'aspiration du CDS proximal. Il a ajouté une œsophagostomie proximale chez deux patients, le premier est mort à deux semaines mais, le second a survécu un mois.

Lors du second cas, Lanman a vu que l'œsophage proximal et la fistule œso-trachéale étaient assez proches pour une anastomose s'il avait essayé. En 1936 Lanman a réalisé la première réparation primaire d'une AO et d'une fistule distale en presque un quart de siècle. Mais la patiente est morte seulement 3 heures après l'opération.

Ensuite Lanman a fait quatre autres tentatives de réparation primaire. Comme la première, chacune s'est terminée par la mort du nourrisson. Il a opéré un dernier cas d'AO en 1941, aboutissant à un autre décès. En tout, Lanman a géré 19 cas, dont aucun n'a survécu. Il n'a plus jamais pratiqué d'opération pour l'AO.

Malgré ses échecs, lui et ses collègues de l'hôpital pour enfants ont établi les principes modernes de la prise en charge de l'AO. La conclusion de Lanman dans son article de 1940 était presque désespérée. Il a écrit que la réparation primaire de l'AO

"devrait être la méthode de choix. ... Que cette méthode finira par réussir, je n'en doute pas".

En 1929, Edward Vogt à l'hôpital pour enfants de Boston a établi que le diagnostic pouvait être établi à partir de l'incapacité à faire passer une sonde dans l'estomac et de la présence d'air dans le tractus gastro-intestinal, ce qui évite le recours à un contraste radiologique oral.

Une opération précoce, peu après la naissance minimisait le risque de pneumonie par inhalation. Et grâce à Mixter l'approche extrapleurale postérieure a permis de maintenir les poumons gonflés pendant l'opération.

Apparemment désillusionné par les tentatives infructueuses de Lanman pour une réparation primaire, Ladd est arrivé avec une stratégie opératoire différente qui évitait toute tentative d'anastomose œsophagienne. Sur un bébé souffrant d'AO, Ladd a réalisé une gastrostomie. Le bébé s'est avéré résistant, survivant quatre mois et demi alimenté par gastrostomie en présence d'une fistule trachéo-oesophagienne.

L'enfant ainsi protégé de l'inhalation, Ladd a ensuite eu le temps de construire un tube antéthoracique doublé de peau qui reliait l'œsophagostomie dans le cou au site de gastrostomie, une série d'opérations qu'il a appelée marsupialisation de l'œsophage.

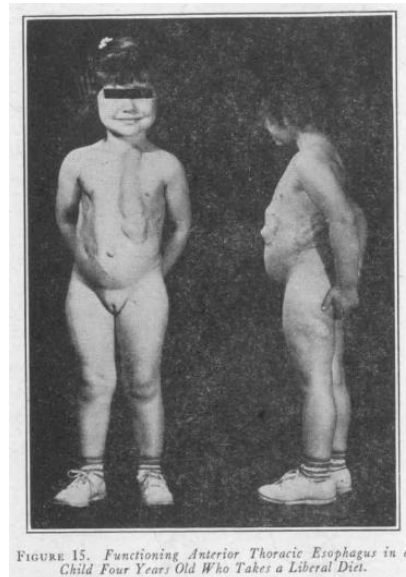


Figure 1: Photo d'une marsupialisation de l'œsophage

Les matières avalées sont évacuées par gravité dans l'estomac. Le site néo œsophage était un renflement inesthétique sur la poitrine de l'enfant (le premier patient était une fille) qui s'étendait de la base du cou à l'épigastre, mais Ladd assure à ses lecteurs qu'elle mange normalement. Et surtout, elle était vivante.

En 1941, le chirurgien Haight a accepté la tentative et d'essayer avec une patiente âgée de 12 jours et qui était inhabituellement robuste pour une victime de ce défaut.

Le bébé était maintenu en position latérale dans un cadre rigide, Haight a utilisé une incision paravertébrale sur le côté gauche, à l'opposé de l'approche du côté droit utilisée par Richter et les Bostoniens.

Une fois qu'il a vu la fistule trachéo-oesophagienne, il a utilisé un seul lien de soie pour ligature de la connexion.

Il a réalisé une anastomose œsophagienne à une seule couche avec des sutures en soie.

Un masque bien ajusté a assuré une ventilation à pression positive suffisante pour regonfler les poumons de la patiente à la fin de la procédure. Avant de fermer, il a laissé un seul drain en caoutchouc dans la zone.

Le bébé a survécu à l'opération dans une forme remarquablement bonne.

Elle s'est épanouie grâce à l'alimentation orale, et la gastrostomie a été enlevée à l'âge de six semaines. Des études de contraste de suivi ont confirmé qu'un rétrécissement s'était développé au niveau de l'anastomose. Haight a pu attendre qu'elle ait 17 mois avant de la dilater.

Avec la plus grande expérience, Ladd et Haight représentaient les deux options:

Ladd et la marsupialisation à Boston contre Haight et la réparation primaire à Ann Arbor.

Les deux n'avaient qu'un petit nombre de survivants, mais l'approche de Ladd semblait conservatrice et sûre, tandis que celle de Haight était audacieuse et risquée.

Il y avait cependant une différence importante dans les résultats. Chacun des Haight a pu avaler des aliments avec un œsophage naturel. Les patients de Ladd avaient un bourrelet disgracieux en forme de saucisse sur la poitrine.

En 1952, Leven a mis à jour son expérience à l'Université du Minnesota. Abandonnant la procédure de marsupialisation que lui et Ladd avaient essayé la décennie précédente, il a adopté la réparation primaire, rapportant 43 survivants de 68 patients (63%). Au lieu de l'approche médiastinale postérieure par une incision verticale à travers les segments postérieurs de plusieurs côtes, il a utilisé une thoracotomie postérolatérale standard à travers le lit de la quatrième côte qui est

restée dans l'espace extrapleurale, l'approche privilégiée pour les procédures ouvertes aujourd'hui (mais à travers l'espace sans résection des côtes).

En 1986, 51 ans après la première opération enregistrée pour atrésie de l'œsophage à l'hôpital universitaire, les descendants professionnels de Haight à l'Université du Michigan, ont rapporté que l'AO avait maintenant un taux de survie global de 83 %, avec un taux de survie de 100% pour les nourrissons pesant plus de 2,5 kg et exempts d'autres anomalies congénitales.

B. Embryologique [2].

Le succès du traitement des anomalies œsophagiennes nécessite la connaissance de leur origine embryologique. Bien que des améliorations significatives du traitement clinique ont été apportées ces dernières années, notre compréhension de l'étiologie de ces anomalies est encore incomplète.

Le tube digestif primitif (TDP) émerge de l'endoderme primitif et donne ensuite naissance à l'œsophage et à la trachée. Il existe trois théories principales qui tentent d'expliquer ce phénomène. La première théorie postule que l'évagination d'un diverticule trachéal commence par le TDP, qui se développe rapidement dans la direction caudale, entraînant la séparation de la trachée et de l'œsophage (ce qui reste du TDP). Dans le contexte de ce mécanisme de développement, les malformations trachéo-oesophagienne résultent d'un échec de croissance trachéale.

Une autre théorie suggère que la formation d'un septum mésenchymateux dans le plan coronal du TDP, séparant la trachée ventralement et l'œsophage dorsalement des extrémités distales à proximale du TDP. Un échec de ce processus entraînerait alors une malformation trachéo-oesophagienne.

Dans ces deux théories, l'origine de l'AO est un réarrangement cellulaire du TDP distale restant.

La troisième théorie combine des éléments des deux premières et suggère qu'une croissance rapide du diverticule trachéal se produit avec une cloison mésenchymateuse du TDP, séparant la trachée de l'œsophage. Contrairement aux théories précédentes, cependant, dans ce mécanisme proposé, on pense que l'AO résulte de la perte d'une partie du tube précédemment formé en raison de la régression vers la partie principale de l'embryon. Bien que les cas syndromiques d'AO soient rares, l'examen des anomalies génétiques spécifiques impliquées peut fournir des informations précieuses concernant les processus de développement anormal conduisant à l'AO. De nombreux gènes et voies génétiques ont été impliqués dans le développement d'AO. Mais, peu d'entre eux se sont avérés être impliqués chez les humains, les animaux ou les deux.

Il existe également des facteurs moléculaires et morphogénétiques liés à l'AO, tels que l'apoptose, les gènes Sox2, Shh, Gli-2, Gli-3, Pcsk5 et FOX et les facteurs de transcription Nkx2.1 et Tbx4. Un échec dans l'expression de ces gènes ou dans les programmes apoptotiques qu'ils régulent est responsable de l'AO.

Cependant, toute une compréhension de ces processus reste incomplète. De plus, des facteurs environnementaux ont été suggérés pour augmenter le risque de développement d'anomalies trachéo-oesophagienne. D'autres études sont nécessaires pour une explication universellement acceptée de la physiopathologie de l'AO peut être retardée.

C. Anatomie [6]:

L'œsophage est un tube musculaire flexible. Sa paroi est épaisse de 3 mm et sa lumière est large de 2 à 3 cm. Entre les déglutitions, il est aplati d'avant en arrière.

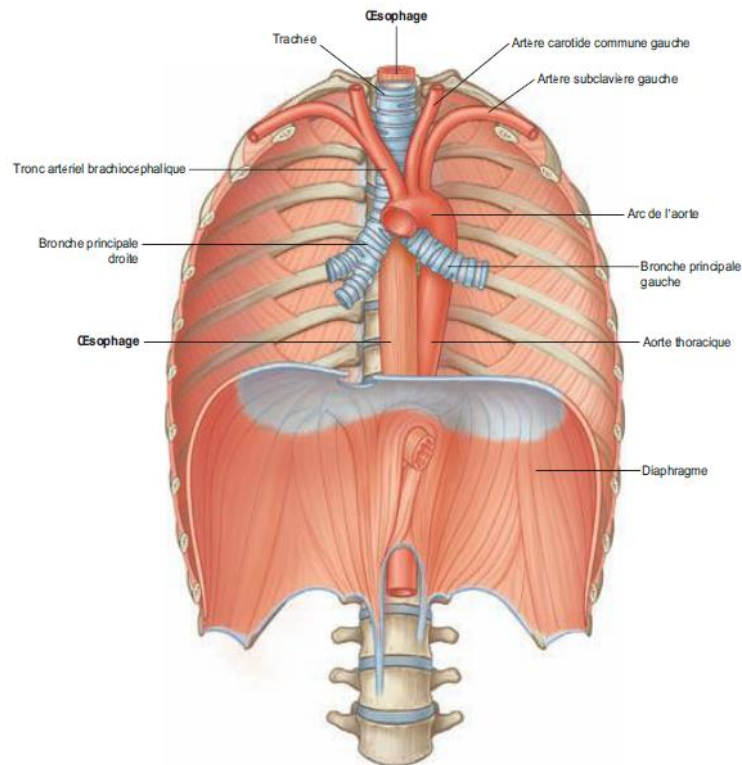


Figure 2: Anatomie de l'œsophage [6]

Trajet :

Son trajet suit dans un plan sagittal la cyphose dorsale et s'incurve vers l'avant en rejoignant l'estomac. Dans un plan frontal, médian à son origine, il s'infléchit vers la droite jusqu'au croisement avec la portion horizontale de la crosse de l'aorte (Th4), puis, en dessous de Th7, il devient oblique vers la gauche et vers l'avant, l'aorte s'insinuant entre lui et le rachis

Rapports, repères :

L'œsophage, long d'environ 25 cm, traverse successivement le cou, le thorax, et l'abdomen

L'œsophage cervical est situé en arrière de la trachée et en dedans des nerfs

laryngés inférieurs et des lobes thyroïdiens.

L'œsophage thoracique est en rapport latéralement avec les nerfs vagues droit et gauche. On lui décrit trois segments :

- Dans le segment supérieur, il est en avant du rachis, en arrière de la trachée et longé à gauche par le conduit thoracique et l'artère subclavière gauche ;
- Dans le segment moyen (à partir de th4), il est entre la crosse aortique à gauche et celle de l'azygos à droite, puis en arrière de la bifurcation trachéale et du pédicule pulmonaire gauche ;
- Dans le segment inférieur (sous les veines pulmonaires), il est en avant du rachis et en arrière de l'atrium gauche.

L'œsophage abdominal est en arrière du lobe gauche du foie, en avant du pilier gauche du diaphragme et de l'aorte abdominale. Son bord gauche est en rapport avec le ligament triangulaire gauche du foie, et le bord droit avec le petit omentum. Au contact de la musculature se trouvent le nerf vague gauche en avant et le nerf vague droit en arrière. Dans sa portion abdominale, il descend obliquement en bas et à gauche sur 3 cm et rejoint la jonction œsogastrique ou cardia. Le hiatus œsophagien est le siège d'un système anti-reflux formé d'éléments anatomiques et physiologiques.

Fixité, séreuse :

La tunique externe de l'œsophage cervical et thoracique est l'adventice. Dans l'ensemble, l'œsophage est fixe, au contact direct des structures qui l'entourent. Lors de la traversée du hiatus, l'œsophage est fixé au diaphragme par une membrane phrénéo-oesophagienne.

Vascularisation :

Les artères œsophagiennes se répartissent en artères œsophagiennes supérieures (issues des artères thyroïdiennes inférieures), moyennes (issues directement de l'aorte thoracique) et inférieures (issues des artères phréniques inférieures et gastrique gauche).

Les veines œsophagiennes drainent un réseau sous-muqueux très développé et, par l'intermédiaire d'un réseau péri œsophagien, rejoignent en bas le système porte par la veine gastrique gauche et le système cave inférieur par la veine phrénique inférieure gauche, et en haut le système cave supérieur par l'intermédiaire du système azygos. Le plexus veineux sous-muqueux de l'extrémité inférieure de l'œsophage est donc une anastomose porto-cave physiologique.

Le drainage lymphatique se fait au cou vers les nœuds jugulaires internes et laryngés inférieurs, dans le thorax vers les nœuds latérorachéaux, trachéobronchiques inférieurs et médiastinaux postérieurs, puis dans l'abdomen par les nœuds gastriques gauches et cœliaques.

Innervation :

Dans la partie haute de l'œsophage, la motricité est étroitement dépendante de la motricité volontaire pharyngée (intrication de fibres musculaires lisses et striées).

Dans le reste de l'œsophage, l'innervation appartient en majeure partie au système nerveux autonome sympathique (ganglion cervico-thoracique, plexus solaire) et parasympathique (nerfs pneumogastriques ou dixième paire crânienne).

Histologie

La paroi œsophagienne est constituée d'une muqueuse, d'une sous-muqueuse, d'une musculature et d'une adventice.

La muqueuse comporte :

- L'épithélium, de type malpighien non kératinisé pluristratifié. Les cellules contiennent du glycogène.

La couche basale de l'épithélium est l'endroit où les cellules épithéliales se multiplient (régénération). Au niveau de la couche basale, il existe parfois des cellules neuroendocrines

- Le chorion (ou lamina propria) contient quelques glandes muco-sécrétantes, et des vaisseaux sanguins et lymphatiques.
- La musculaire muqueuse (ou muscularis mucosæ) est une fine couche de cellules musculaires lisses.

La sous-muqueuse contient quelques glandes, des vaisseaux et des nerfs (plexus de Meissner).

La musculuse est faite de deux couches musculaires lisses involontaires (circulaire interne et longitudinale externe), séparées par le plexus myentérique d'Auerbach.

Au niveau du haut œsophage seulement existent des cellules musculaires striées dans la couche longitudinale externe. L'adventice est constitué d'une couche conjonctive externe, fibreuse, très riche en cellules adipeuses, rendant l'œsophage solidaire des organes médiastinaux qui l'entourent. Il n'y a de séreuse autour de l'œsophage que dans la petite portion d'œsophage intra-abdominal (péritoine viscéral).

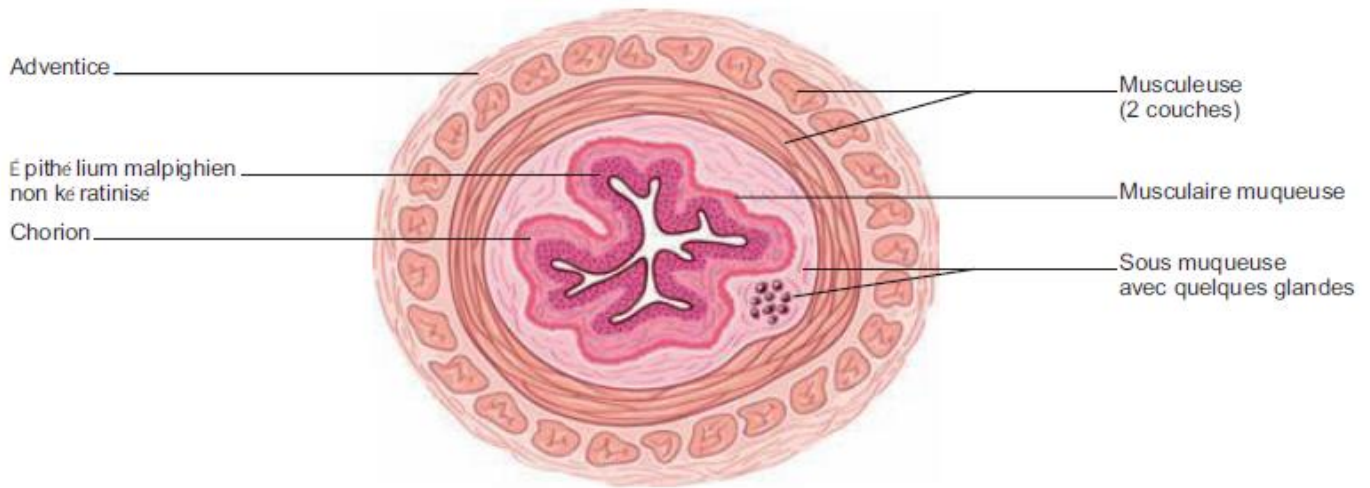


Figure 3: Coupe transversale de l'œsophage montrant les différentes couches histologiques [6]

D. Physiopathologie [7]:

– Gènes et voies de signalisation

Plusieurs modèles de souris ont été étudiés pour évaluer l'implication de certains gènes dans le développement de l'AO. Ces études chez la souris ont identifié plusieurs marqueurs qui sont cruciaux pour la formation précise dorso-ventrale de l'intestin antérieur (Figure 4).

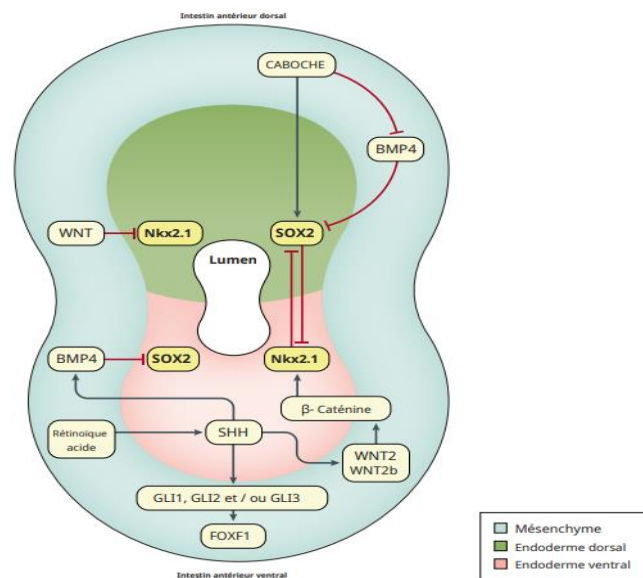


Figure 4: Gènes et facteurs de transcription impliqués dans la séparation de l'intestin antérieur

L'activation et l'inhibition bilatérales précises du facteur de transcription Nkx2.1

(un marqueur respiratoire exprimé dans l'intestin ventral) et du facteur de transcription SOX2 (un marqueur gastro-intestinal exprimé dans l'intestin dorsal) entraînent la séparation de l'œsophage et de la trachée. Les voies de signalisation régulent l'activité de Nkx2.1 et SOX2. Dans l'intestin antérieur dorsal, l'antagoniste de la protéine morphogénétique osseuse 4 (BMP4) NOGGIN active directement SOX2 et l'active indirectement en supprimant son suppresseur, BMP4.

Comme l'intestin antérieur des souris non traitées avec des niveaux d'apoptose inférieurs se divise toujours en tubes œsophagiens et trachéaux. Chez les embryons de souris traitées à l'adriamycine, notochorde (le bâtonnet cartilagineux de cellules mésodermiques à la ligne médiane dorsale de tous les embryons chordés) des anomalies se produisent fréquemment.

Très tôt dans la gestation, les progéniteurs de la notocorde et de l'intestin antérieur sont créés par des cellules médianes antérieures, formant une notocorde intégrée dans l'intestin antérieur. Bien que ce processus reste incertain, on sait que la notocorde se disloque de l'intestin antérieur normalement dans les modèles animaux. Cependant, une résolution de notocorde entravée peut entraîner une compartimentation défectueuse de l'intestin antérieur.

E. Classification [1] :

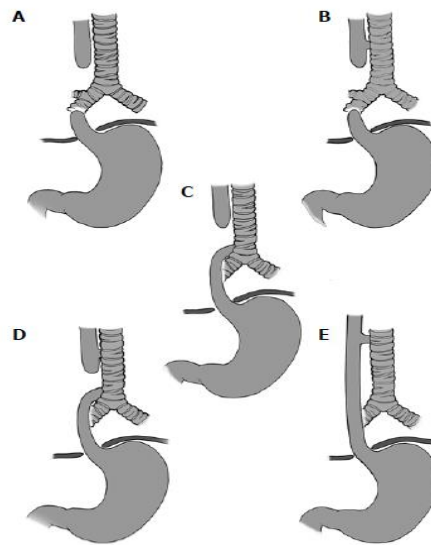


Figure 5: Différents types anatomiques de l'atrésie de l'œsophage selon GROSS [2].

Type A - Atrésie de l'œsophage pur : Œsophage discontinu et sans fistule. Aucune des extrémités de l'œsophage n'est connectée à la trachée.

Type B - Atrésie de l'œsophage avec fistule proximale : la section médiane de l'œsophage est manquante, et il y a une fistule sur la trachée à partir de l'extrémité supérieure de l'œsophage.

Type C - Atrésie de l'œsophage avec fistule distale : le milieu de l'œsophage est manquant et la trachée est reliée à l'extrémité inférieure de l'œsophage par une fistule.

Type D - Atrésie de l'œsophage avec fistules proximale et distale : Absence d'une partie de l'œsophage avec des connexions de fistule à la trachée à la fois des parties supérieure et inférieure de l'œsophage.

Type E - Fistule de type H : l'œsophage est complet avec une fistule sur la trachée. Il peut y avoir une zone rétrécie de l'œsophage.

Tableau 1: Equivalence entre la classification de Ladd et de Gross.

Gross	A	B	C	D	E
Ladd	I	II	III	IV	V

F. Diagnostic [8].

F-1 – Diagnostic anténatal

L'échographie est actuellement une méthode de routine utilisée dans les soins prénatals entre la 16^e et la 20^e semaine de gestation. La suspicion d'AO est basée sur la présence de l'hydramnios et l'absence de bulle gastrique. Mais, ce sont des critères non spécifiques. Les caractéristiques américaines hautement suggestives d'AO ne sont observées que chez une petite minorité de fœtus avec AO (<10%) sur les scintigraphies prénatales. La combinaison de l'hydramnios et l'absence de bulle gastrique dans deux rapports précédents de petites séries de patients a donné des valeurs prédictives positives modestes de 44% et 56%, respectivement.

Une dilatation du fond aveugle du segment supérieur de l'œsophage atrésique, le « signe de la poche supérieure », peut également être observée lors de la déglutition fœtale vers la 32^e semaine de gestation. De plus, un signe de poche supérieure peut ne pas être détecté même avec un examen spécifique.

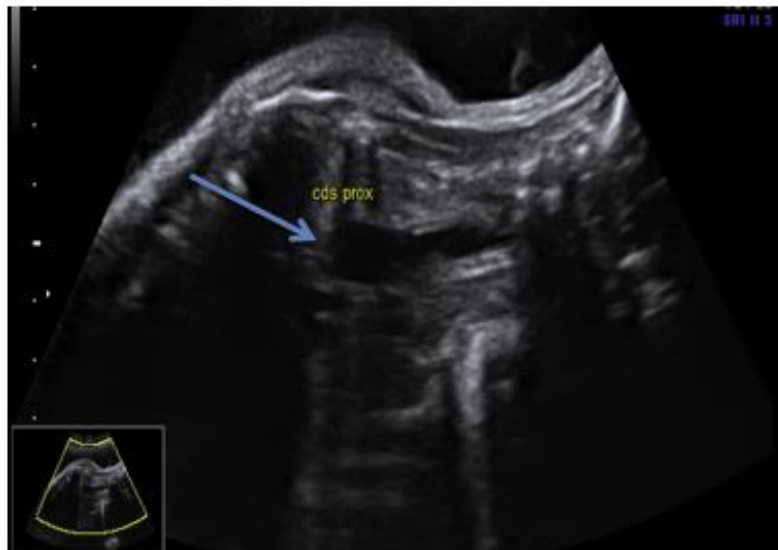


Figure 6: Cul-de-sac supérieur. Pouch sign [8].

Le critère diagnostique de l'AO par l'utilisation de l'imagerie par résonance magnétique est la non-visualisation de la partie intrathoracique de l'œsophage. Cette modalité d'imagerie est complémentaire de l'échographie en raison d'un pourcentage élevé de faux positifs lorsque les images sont analysées de manière isolée. Même avec les progrès de l'imagerie technologique, il n'existe pas de méthode de diagnostic prénatal idéale pour l'AO.

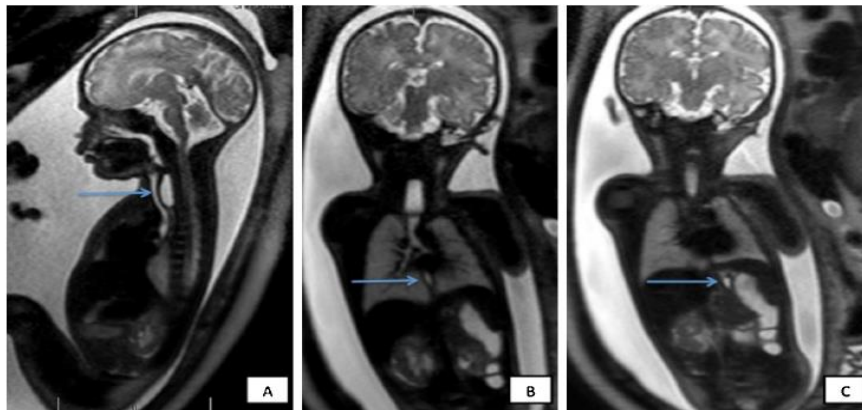


Figure 7 : Diagnostic prénatal par IRM

IRM séquence T2. A. Cul-de-sac supérieur (→). B. Bas œsophage (→). C. Petit estomac (→) [8].

F-2- Diagnostic post-natal

En salle d'accouchement, le premier signe d'AO est l'impossibilité de passer un cathéter orogastrique au-delà de 11 ou 12 centimètres. Les signes cliniques les plus importants sont une hypersialorrhée, des épisodes de cyanose et d'étouffement pendant l'allaitement.

La confirmation du diagnostic d'AO doit être faite par une simple radiographie thoracique utilisant de l'air comme produit de contraste dans la poche proximale pour éviter l'inhalation de liquide de contraste. Si une fistule trachéo-oesophagienne distale est présente, l'air dans l'estomac sera présent sur les films radiographiques et une distension abdominale peut être évidente.

La trachéobronchoscopie a été proposée comme méthode d'imagerie pour détecter l'AO pendant la période préopératoire. Cette technique est utilisée pour déterminer l'anatomie de la fistule trachéo-oesophagienne par rapport à la carène, pour identifier d'autres anomalies des voies aériennes et pour l'occlusion de la fistule avec un ballon, facilitant la ventilation mécanique et évitant à la fois la distension gastrique et le reflux gastro-œsophagien. En cas d'AO isolée présumée, la bronchoscopie permet également d'exclure la présence d'une fistule proximale.

III. Patients et méthodes :

A. Type et durée de l'étude :

Nous avons mené une étude descriptive et analytique à partir des dossiers des malades suivis à l'unité d'endoscopie pédiatrique sur une période de 12 ans de 2008 jusqu'à 2020.

B. Population d'étude :

Durant 12 ans 46 patients avaient été suivis au gastro-pédiatrie du CHU – Hassan II –Fès. Les patients qui ont commencé leurs suivis en dehors du CHU de Fès et les patients qui n'ont pas réalisé de fibroscopie durant leurs suivis sont exclus de cette étude. Le nombre de patient inclus dans l'étude est alors 44.

Ces 44 patients ont été suivis en consultation de gastro-pédiatrie et bénéficiés d'au moins une séance de F.O.G.D.

C. Procédure d'étude :

Notre support pour cette étude sont les dossiers cliniques et les comptes rendus de F.O.G.D dont on a tiré les données néonatales, les observations cliniques ainsi que l'état de l'œsophage et la présence d'une éventuelle SA.

Les données recueillies ont été consignés sur la fiche d'exploitation ci-dessous et ont fait l'objet d'une saisie informatique et d'une analyse statistique en utilisant MS Excel.



Fiche d'exploitation



A-Identité :

IP : Nom : Prénom :

DDN :/...../..... Sexe : Motif d'admission :

B-ATCD :

Maternels :

Suivi de la grossesse : Oui Non

Lieu de l'accouchement : Milieu Hospitalier A domicile

Voie d'accouchement : Basse Haute Indications à la VH :

Autres ATCD pertinents :

.....

Nouveau-né :

.....

C-Examen à la naissance :

1 – Clinique

Score d'Apgar = à la 1^{ere} minute = à la 5^{eme} minute = à la 10^{eme} minute

AG :SA ; Poids : Kg ;Taille :Cm ;PC :Cm

Epreuve à la sonde : Faite Non faite

Diagnostic de l'atrésie : Anténatale Post natale

Signes associés :

Hypersialorrhée :

Fausse route :

Détresse respiratoire :

Autres signes :

.....

Autres malformations :

.....

Malformations associées :

Anomalie(s) vertébrale(s) :

Imperforation anale :

Atrésie des choanes :

Malformation(s) cardiaque(s) :

Fistule trachéo-oesophagienne :

Malformations rénales :

Anomalies des membres :

2 – Paraclinique :

a) Radiologique :

Rx thoraco-abdominale :

.....

Echographie abdominale :

.....

b) Biologique :

NFS : Hb : g/d L , GB : / mm³ , Plq :/mm³ , CRP :

Iono : Na⁺ : K⁺ : Cl⁻ : Ca⁺⁺ : Urée : Créat :

Autres :

.....

D- Acte chirurgical : (le/...../..... à j de vie)

Type de l'atrésie selon Ladd et Swenson :

Gastrostomie : Oui Non

Rétablissement de la continuité : Oui Non

Suites Post Opératoires : Simples Complications :

.....

E-Suivi :

Clinique (Consultations)

	1 ^{ere} Consultation	2 ^{eme} Consultation	3 ^{eme} Consultation	4 ^{eme} Consultation	5 ^{eme} Consultation
Date/...../...../...../...../...../...../...../...../...../.....
age					
Poids					
Taille					
Plaintes					
Cliniques					

Endoscopique :

	1	2	3	4	5
Date/...../...../...../...../...../...../...../...../...../.....
Age					
Poids					
Taille					
Indication*					
Sédation					
Incident					
Compte rendu	Introduction du Fibro- scope jusqu'àCm Des AD	Introduction du Fibro- scope jusqu'àCm Des AD	Introduction du Fibro- scope jusqu'àCm Des AD	Introduction du Fibro- scope jusqu'àCm Des AD	Introduction du Fibro- scope jusqu'àCm Des AD
Conclusion					
Anapath					

Indication * : Control / Dilatation

D. Procédure d'endoscopie et de dilatation œsophagienne :

1. Matériels utilisés

- Les Fibroscopes de l'unité de Gastro-entérologie Pédiatriques sont de marque Olympus® type XPE ou un vidéo-endoscope de type Evis Exera 160.
- Les dilatations sont réalisées grâce aux dilateurs de Savary-Guillard.



Figure 8 : Matériel nécessaires pour les dilatations

(Service de pédiatrie CHU Hassan II-Fès)

2. Préparation du matériel :

D'après la société française d'endoscopie digestive la désinfection des endoscopes est une désinfection de niveau intermédiaire (Bactéricide, virucide, Fongicide et mycobactéricide)

La désinfection passe par quatre étapes qui sont les suivantes :

- Pré-traitement
- Nettoyage
- La désinfection
- Le séchage

Ensuite, la préparation des bougies, le fil guide et le gel lubrifiant.

3. Préparation des patients :

Tous les patients doivent être à jeun pendant au moins 8 heures avant la réalisation de l'endoscopie.

Tous les patients étaient sédatés par une injection intraveineuse de Midazolam (Hypnovel®) à la dose de 0,2 mg/kg en association avec du Propofol (Diprivan®) à la dose de 2,5 à 5 mg/kg selon l'âge des patients. Cette sédation est faite obligatoirement par un réanimateur avec un monitoring continu et sous oxygène.

4. Déroulement de la séance de F.O.G.D

L'équipe se compose de :

- Une équipe de gastro-Pédiatrie expérimentée.
- Une équipe d'anesthésie - Réanimation.

Après avoir éliminé toute contre-indication à l'anesthésie une substance anesthésiante (Le propofol ou midazolam) est introduite par voie IV chez le patient en DLG, le pédiatre fait passer la sonde fibroscopique dans le tube digestif du patient après avoir vérifié le bon fonctionnement de la machine qui est choisie en fonction de l'âge. Grâce à l'écran le manipulateur de la machine reconnaît les structures digestives

et détecte les anomalies de la paroi. Chez un patient suivi pour AO, lorsque le fibroscope bute ou passe difficilement il peut s'agir d'une SA et le pédiatre peut envisager une dilatation immédiatement ou la programmer ultérieurement si elle est franchissable. Le compte rendu est rédigé le jour même.

5. Description de la technique de la dilatation

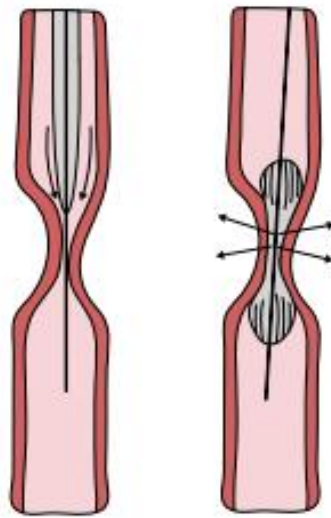


Figure 9 : Différentes méthodes de dilatation œsophagienne.

(à gauche) La dilatation par bougie : La bougie crée des forces axiales (à droite) la dilatation par ballonnet crée principalement des forces radiales comme le montrent les flèches [9].

6. Surveillance post-dilatation :

Le patient est transféré ensuite à la salle de réveil pour surveillance.

IV. Résultats :

A. Données épidémiologiques :

1. Nombre de patients :

L'échantillon dont nous disposons comprend 44 patients sur une période de plus de 12 ans (De 27/10/2008 jusqu'au 31/12/2020), ces patients ont été suivis au service de Gastro-Pédiatrie et ont bénéficiés de F.O.G.D de control.

2. Age des patients :

L'âge de nos patients varie entre 6 mois et 13 ans, avec un âge moyen de 6 ans et 1 mois

La tranche d'âge entre 3 et 6 ans est prédominante avec 19 cas (43.18 %), suivie par celle entre 7 et 10 ans avec 14 cas (31.81%).

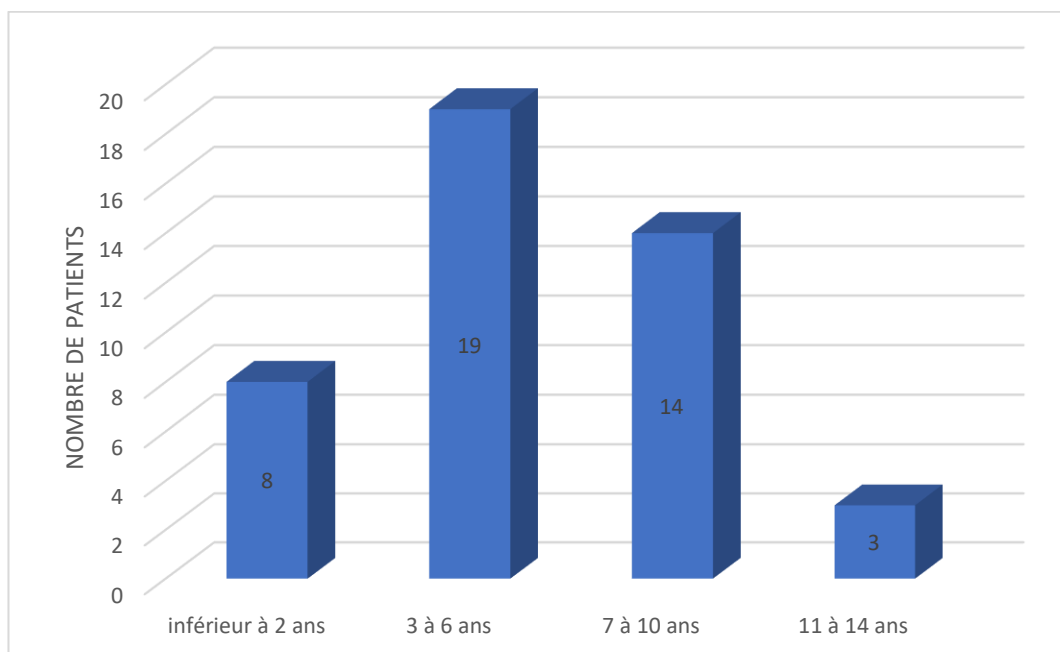


Figure 10 Répartition des patients en fonction des tranches d'âge.

3. Sex-ratio

Il y a une légère prédominance masculine : 27 garçons (61,36%) et 17 filles (38,64%). Le sexe ratio M/F est de 1,58.

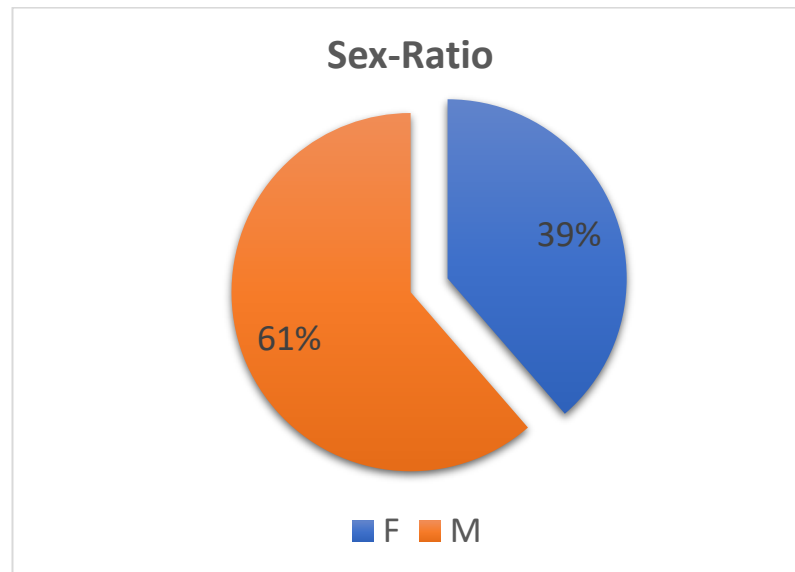


Figure 11: Répartition des patients en fonction du sexe

4. Origine géographique :

Nous ne disposons pas des données géographiques de la moitié des patients (21 patients), pour les autres (23 patients) la répartition est comme suit :

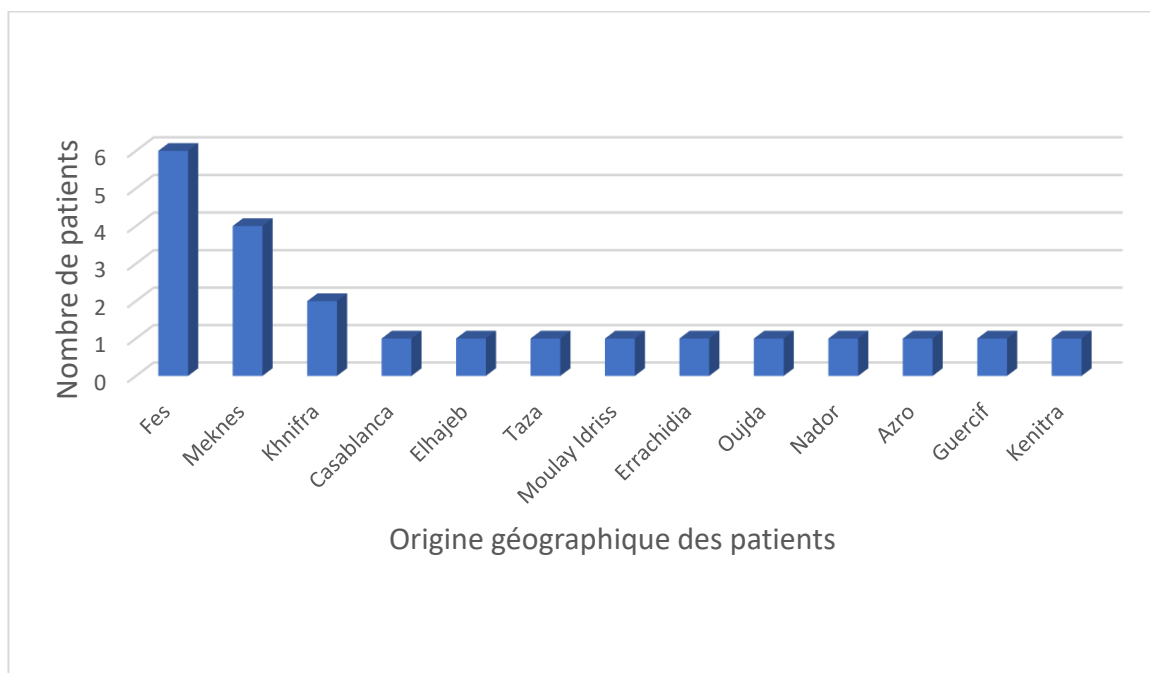


Figure 12: Répartition des patients selon l'origine géographique

5. Evolution du nombre de patients :

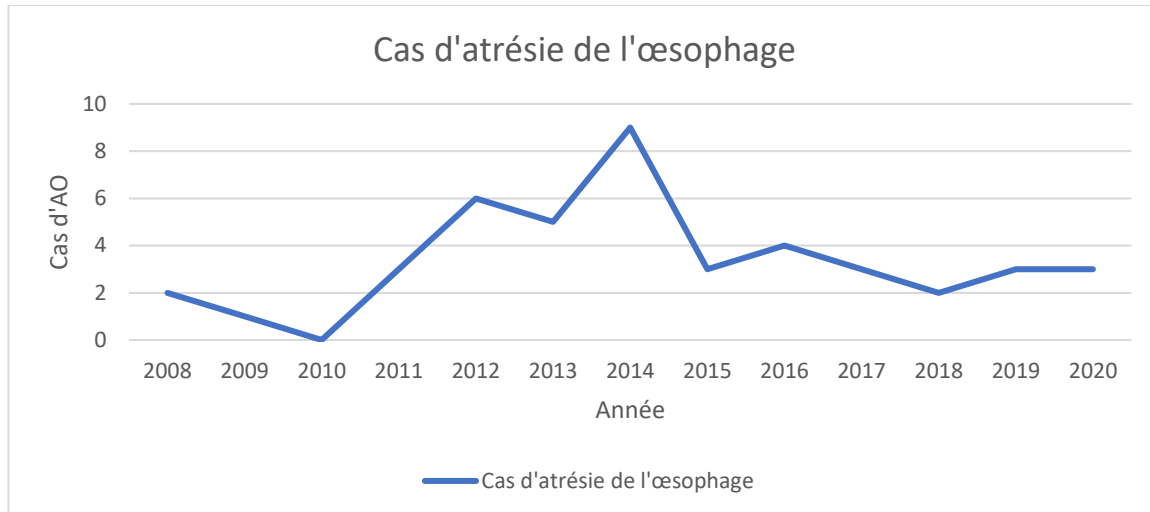


Figure 13: Evolution du nombre d'AO en fonction du temps durant la période d'étude

B. Diagnostic :

Le premier signe présenté par le nouveau-né le plus fréquent est une détresse respiratoire associée à une hypersialorrhée.

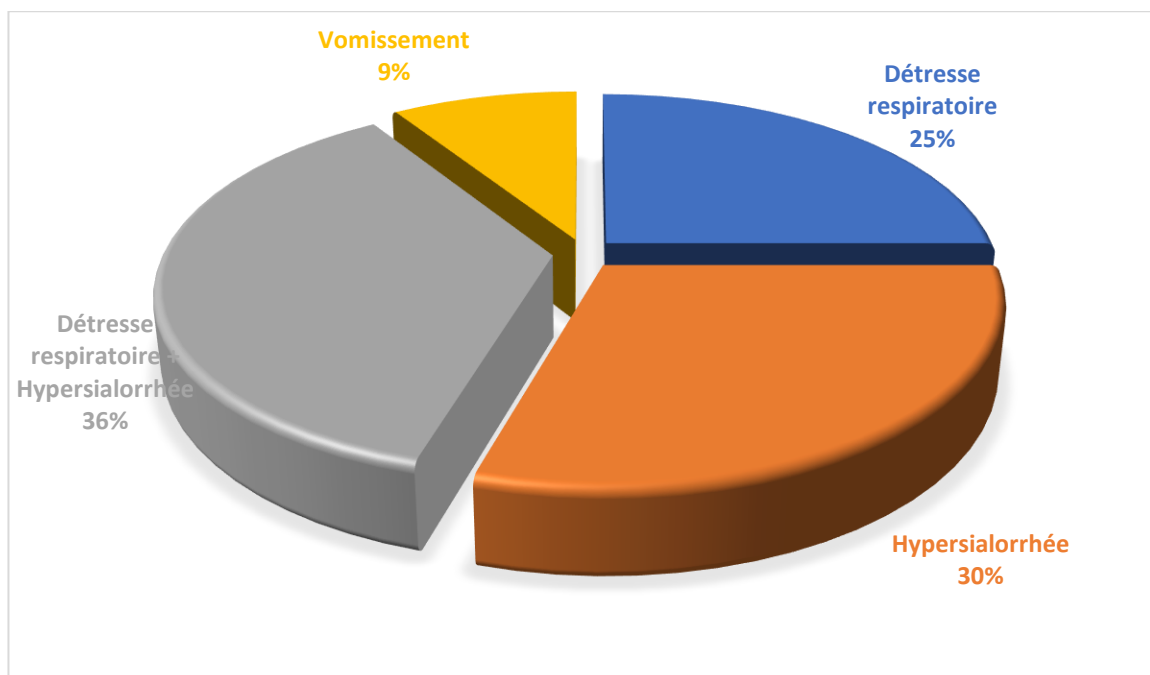


Figure 14 : Différents signes d'appels faisant suspecter le diagnostic de l'AO

En revanche, on note seulement 4 cas (9%) de suspicion d'AO suite à la notion d'hydramnios qui a été mise en évidence à l'échographie anténatale.

Les autres patients (soit 91%) n'ont pas bénéficié d'un diagnostic anténatal.

C. Consanguinité :

Dans notre série, la consanguinité est présente dans 11 cas (25%).

Nous distinguons 5 enfants issus de mariage consanguin de 1^{er} degré et 5 enfants issus d'un mariage consanguin de 2^{eme} degré et 1 seul issu d'un mariage consanguin de 3^{eme} degré comme l'indique le graphe ci-dessous :

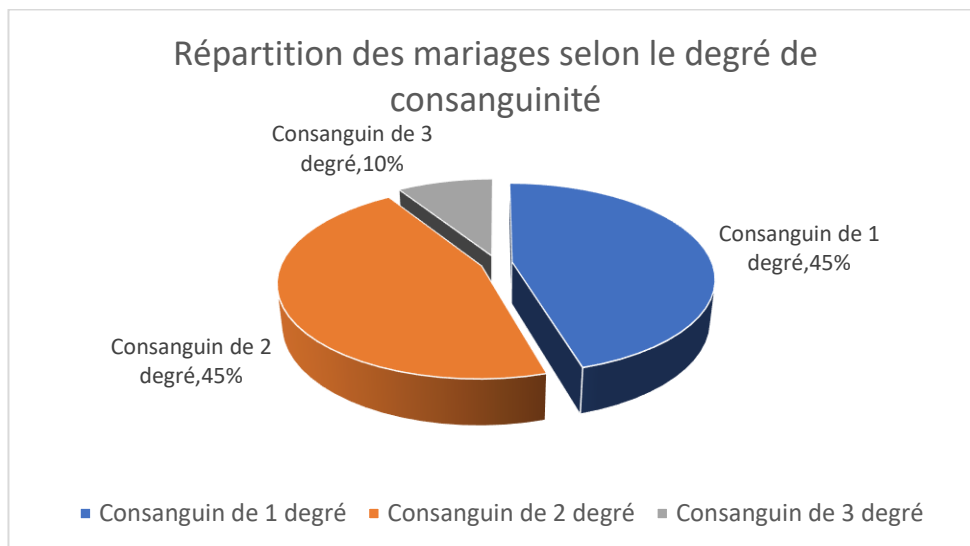


Figure 15: Différents degrés de consanguinité

D. Données néonatales :

1. Déroulement de l'accouchement

68,18 % des grossesses ont été suivies (30 grossesses) versus 11,36 % non suivies (5 grossesses)

(Nous ne disposons pas du reste de données sur le suivi chez 20,45 % des patients soit 9 grossesses).

- 3 patients sur 4 sont nés par voie basse.
- 30 Accouchements ont été réalisés dans une unité médicalisée soit 68,81 %. Tandis qu'un seul accouchement a eu lieu à domicile (Nous ne disposons pas du reste de données d'accouchement chez 29,54 % des patients soit 13 patients).

Le poids de naissance variait entre 2100 g et 3800 g avec un poids moyen de 2850 g et un poids supérieur à 2500 g dans 70.83% des cas.

2. Malformations associées :

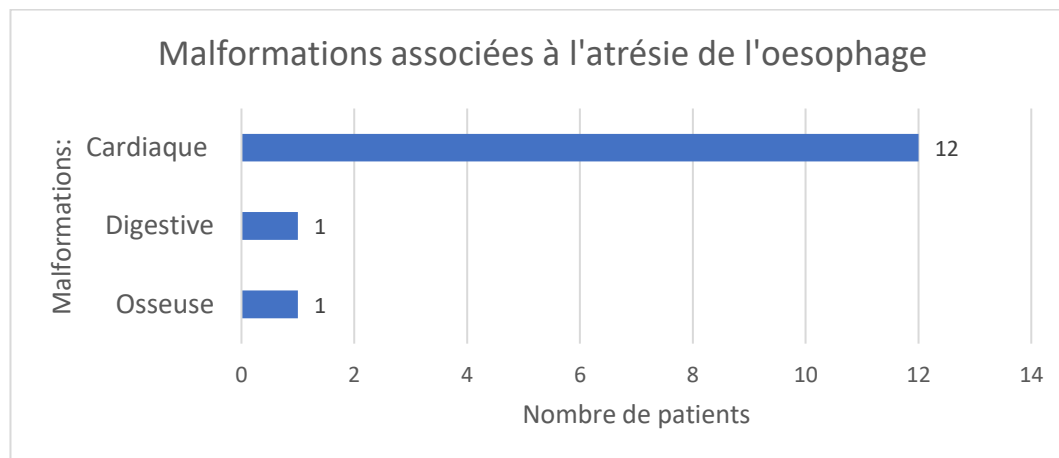


Figure 16: Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage

Pour les malformations associées nous distinguons que : 70,45 % possèdent un bilan malformatif négatif et 29,54% des patients ont au moins une malformation, répartis comme suit :

Les malformations cardiaques sont majoritaires par un total de 12 cas soit 27,27% du total des patients, pour les malformations digestives nous rencontrons un seul cas d'imperforation anale, et pour les malformations osseuses on trouve un cas de malformation costale et vertébrale.

Un seul patient présente une malformation cardiaque associée à une malformation osseuse.

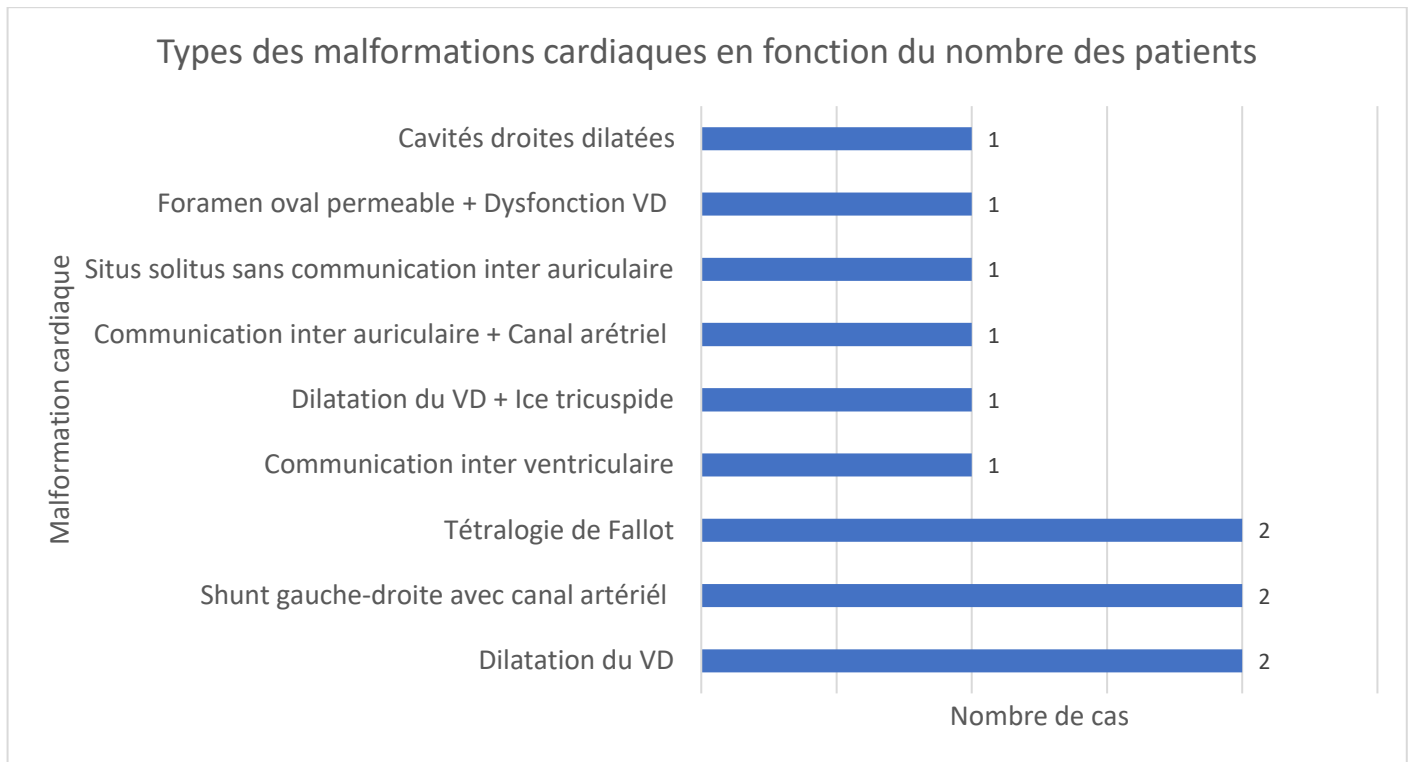


Figure 17: Différents types de malformations cardiaques associées à l'AO.

3. Malformations associées et Consanguinité :

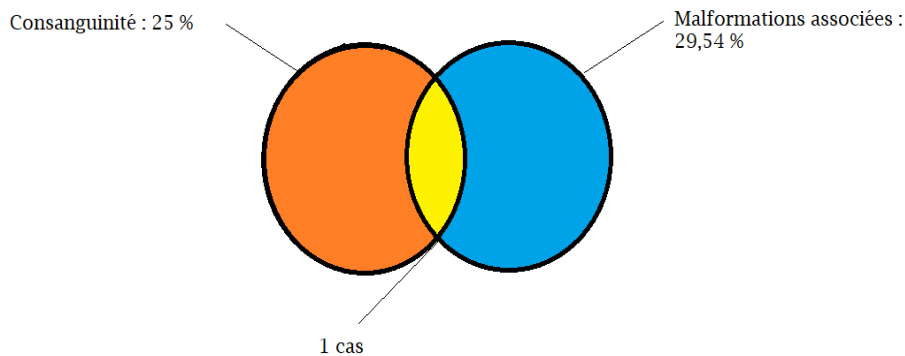


Figure 18: L'intersection entre Consanguinité et malformations associées.

1 seul patient parmi les patients issus des mariages consanguins possède une malformation associée à l'AO.

E. Le type anatomique de l'AO

Le triage des comptes rendus opératoires trouve que les AO de nos patients sont de Type III, Type IV et le type I.

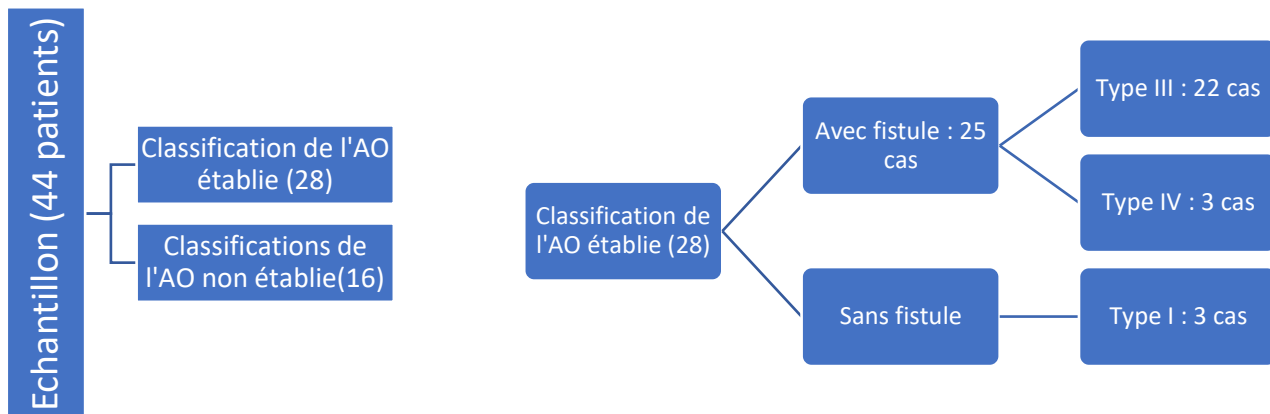


Figure 19: Classification de l'AO.

F. PEC chirurgicale

En moyenne, l'acte opératoire se déroule à j 5.5 soit à la 132^{ème} heure avec des bornes qui varient de 1 à 24 jours. En effet, un tiers des patients sont opérés à j 9 ou plus comme l'indique le graphe ci-dessous.

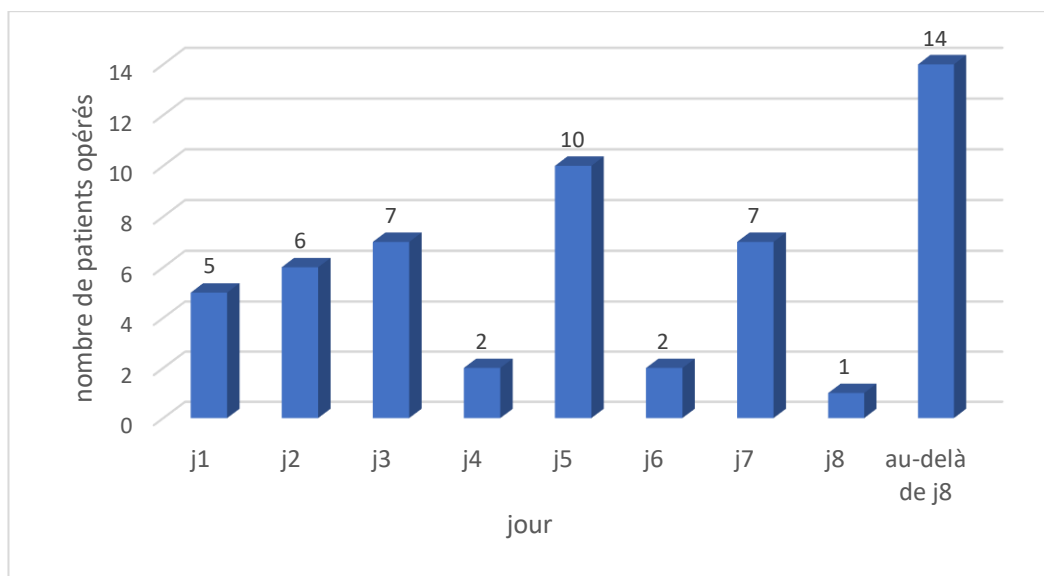


Figure 20: Répartition des patient en fonction de la date de l'acte opératoire

G. Le suivi :

La partie "suivi" est divisée en deux parties : Le suivi global qui étudie les patients déclarés guéris et ceux en cours de suivi et le suivi spécifique qui s'intéresse uniquement aux patients déclarés guéris.

1. Suivi global :

Le suivi de l'AO est multidisciplinaire, les consultations au centre diagnostic et le control endoscopique sont primordiaux.

a. Suivi clinique :

Le nombre total des consultations des patients opérés pour AO au service de Gastro-Pédiatrie est de 202 consultations durant 12 ans, globalement ces consultations cherchent l'apparition de complications comme la dysphagie, la réapparition du vomissement, les infections respiratoires et le retentissement staturo-pondéral ...

Le suivi clinique a pu mettre en évidence les complications suivantes :

- Un patient sur deux développe une dysphagie
- Un patient sur trois développe un vomissement post prandial
- Un patient sur sept développe des infections respiratoires récurrentes
- Un seul patient a développé un R.G.O confirmé par pH-métrie.

b. Suivi endoscopique :

- Rôle diagnostique
- Rôle thérapeutique
- Incidents

Le suivi de ces 44 patients a nécessité la réalisation de 155 F.O.G.D.

En effet, l'endoscopie digestive haute possède un rôle diagnostique et thérapeutique. Le rôle diagnostique consiste en la mise en évidence de la SA et de sa nature. Grace aux pinces l'endoscope acquiert une autre propriété diagnostique qui

est la biopsie. Et pour le rôle thérapeutique c'est la dilatation œsophagienne endoscopique par bougie et l'extraction des corps étrangers.

L'âge moyen à la première F.O.G.D est 13 mois (minimum : 04 mois, maximum : 3 ans et 11 mois)

Tableau 2 : Répartition des patients en fonction de leurs âges à la première F.O.G.D

	Nombre
1 ^{ere} F.O.G.D pendant la 1 ^{ere} année de la vie 0 → 1 an	32 cas
1 ^{ere} F.O.G.D pendant la 2 ^{ere} année de la vie 1an → 2ans	3 cas
1 ^{ere} F.O.G.D pendant la 3 ^{ere} année de la vie 2ans → 3ans	5 cas
1 ^{ere} F.O.G.D après la 3 ^{eme} année de la vie (>3ans)	4 cas

- Rôle diagnostique de l'endoscopie
 - Diagnostic des sténoses anastomotiques :

Tableau 3: Différents résultats de sténose observés sur les comptes rendus

Compte rendu endoscopique	Nombre
Pas de sténose anastomotique	22
Sténose franchissable	71
Tendance à la sténose	22
Sténose infranchissable	40
Total	155

Tableau 4: Diagnostic des fistules

Compte rendu endoscopique	Nombre
Persistance de fistule	2
Absence de fistule	153
Total	155

Tableau 5 : Pratique de biopsie

F.O.G.D	F.O.G.D avec Biopsie	F.O.G.D sans Biopsie	Total F.O.G.D
Nombre	4	151	155

Tableau 6 : Diagnostic des gastrites

Biopsie	Biopsie gastrique	Biopsie gastrique et duodénale
Nombre	3	1

3 cas d'aspect de gastrite ont été objectivés : Une gastrite hémorragique et deux cas de gastrite érythémateuse

- Rôle thérapeutique de l'endoscopie

- Dilatation :

Tableau 7 : Nombre de F.O.G.D en fonction de la réalisation ou non de dilatation

	F.O.G.D avec dilatation	F.O.G.D sans dilatation	F.O.G.D Total
Nombre	39	116	155

24 patients non jamais était dilatés, l'indication de la dilatation endoscopique est posée chez seulement 20 patients (qui ont bénéficiés d'au moins une séance) (Chez nous la dilatation est indiquée chez 45,45%)

- 12 patients ont été dilatés une seule fois
- 3 patients ont été dilatés 2 fois
- 3 Patients ont été dilatés 3 fois
- 2 patients ont été dilatés 6 fois

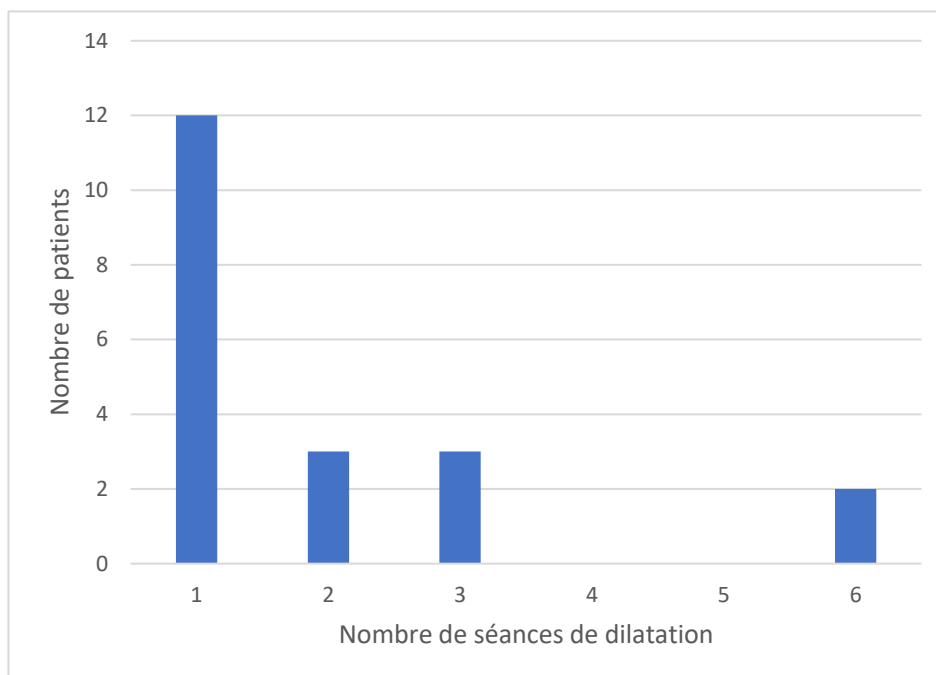


Figure 21: Nombre de patients par nombre de séance de dilatation

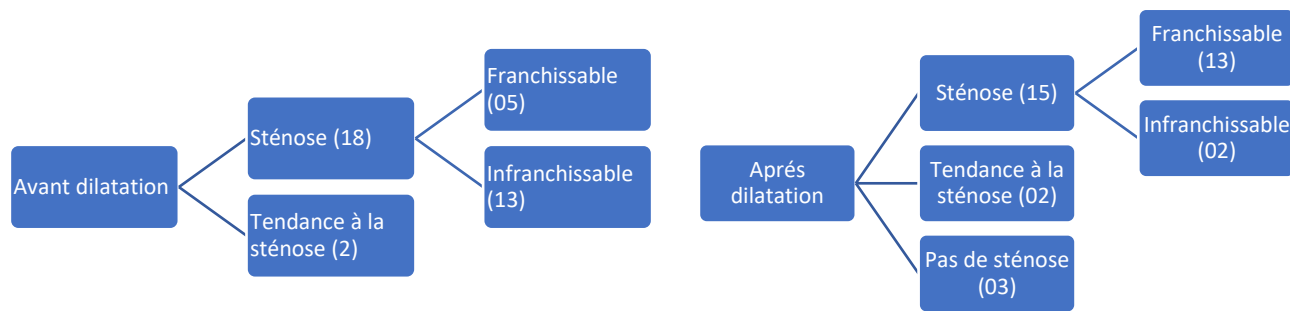
Résultats :

Figure 22: Evolution de l'état œsophagien avant et après dilatation.

Description générale des résultats endoscopiques avant et après dilatation :

Sténose : Diminution de 21% tel que :

Sténose franchissable : Augmentation de 160%

Sténose infranchissable : diminution de 84.62 %

Tendance à la sténose : Une diminution de 0 %

On constate un effet proportionnel entre la dilatation endoscopique et la diminution du nombre des sténoses.

Description relative des résultats endoscopiques :

Les 20 patients dont l'indication de la dilatation a été posée sont répartis selon leurs états initiaux de la façon suivante :

Sténose infranchissable : 13 patients (65%)

Sténose franchissable : 5 patients (25%)

Tendance à la sténose : 2 patients (10%)

Voici l'évolution après dilatation

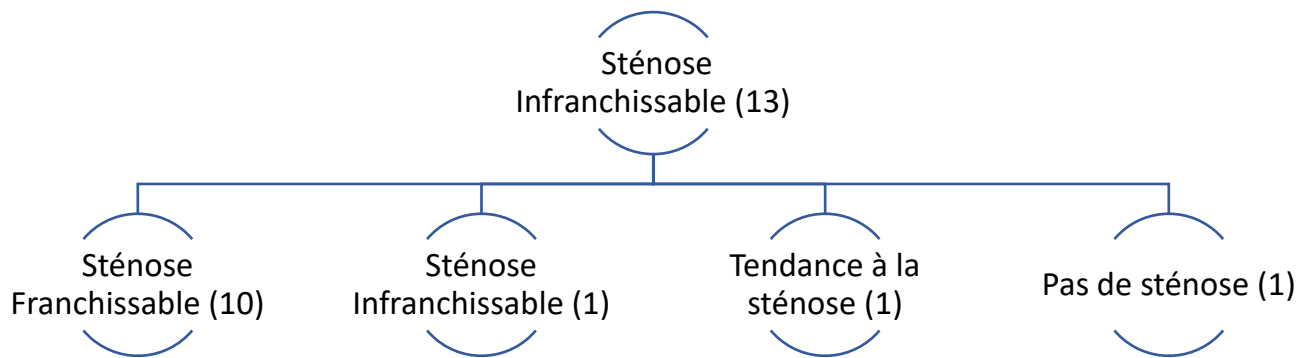


Figure 23 : Devenir des sténoses infranchissables après les séances de dilatation

Devenir des sténoses infranchissables après dilatation jusqu'à la fin de la période de l'étude.

76.9% des sténoses infranchissables évoluent vers une sténose franchissable

7.6% évolue vers la tendance à la sténose

7.6% évolue vers la suppression de la sténose

7.6% évolue vers la resténose

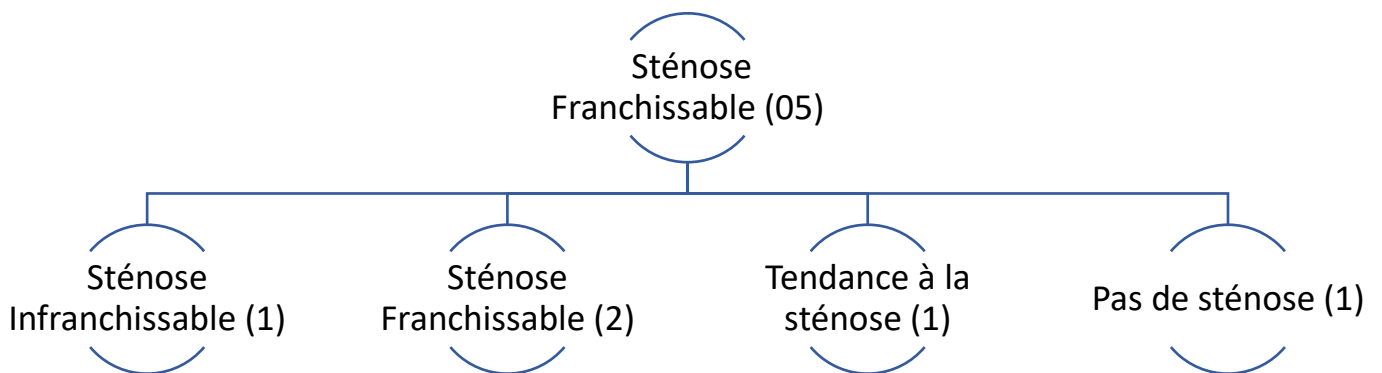


Figure 24 : Devenir des sténoses franchissables après dilatation jusqu'à la fin de la période de l'étude.

20% des SA initialement franchissable évoluent vers la sténose infranchissable

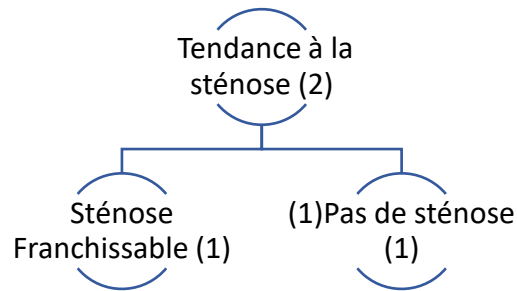


Figure 25: Devenir des tendances à la sténose après dilatation jusqu'à la fin de la période de l'étude.

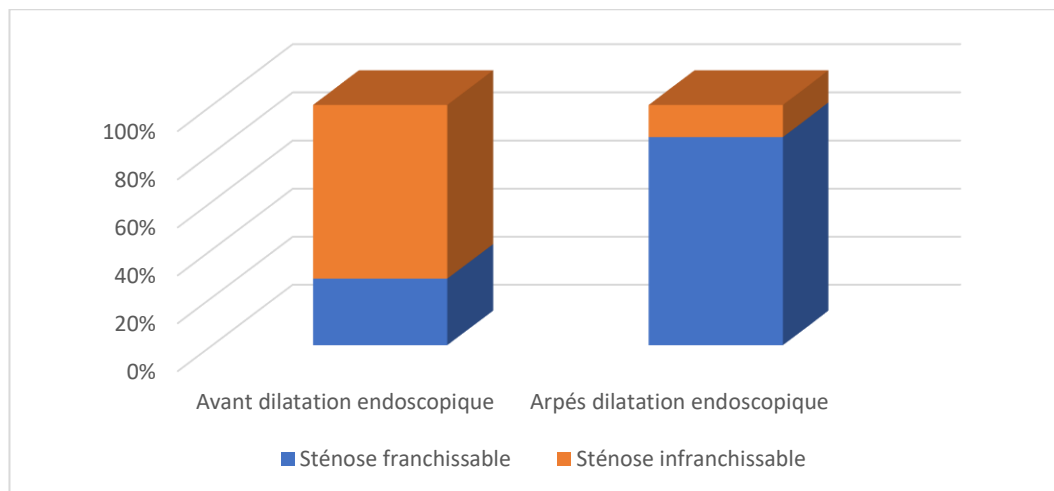


Figure 26 : Devenir des sténoses avant et après dilatation

Tableau 8 : Dénombrement des F.O.G.D avec extraction de CE.

F.O.G.D	F.O.G.D avec extraction CE	F.O.G.D sans extraction CE	Total F.O.G.D
Nombre	14	141	155

- Incidents :

Est un évènement relativement rare, dans notre contexte il est de type bronchospasme et ayant nécessité le recours à une injection de l'HSHC et une nébulisation. Les incidents sont au nombre de quatre, trois incidents ont eu lieu chez le même patient.

2. Suivi des patients déclarés guéris

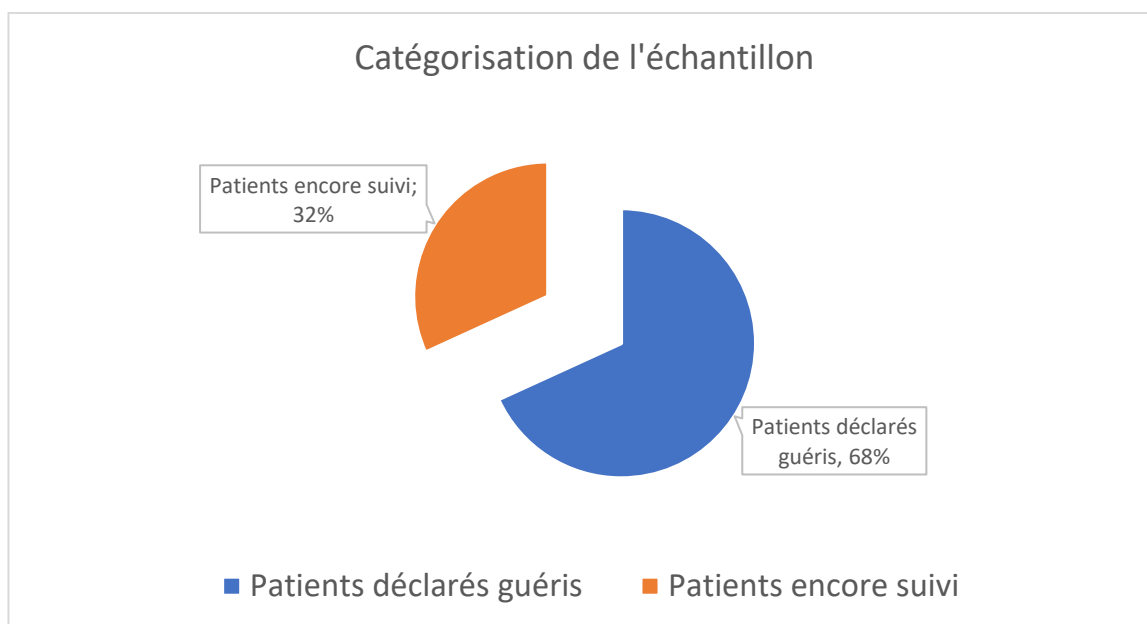


Figure 27: Catégorisation de l'échantillon.

Dans ce chapitre, nous allons s'intéresser uniquement aux patients déclarés guéris pour avoir une idée sur la durée totale du suivi et les soins nécessaires pour aboutir à la guérison ainsi que les spécificités de chaque type.

Les 44 patients de notre série sont classés en "déclaré guéri" et "encore suivi". En effet, les patients déclarés guéris sont au nombre de 30.

L'âge moyen de ces patients est de 7 ans et 8 mois avec des extrêmes qui varient de 4 ans et 9 mois à 13 ans, 18 garçons et 12 filles

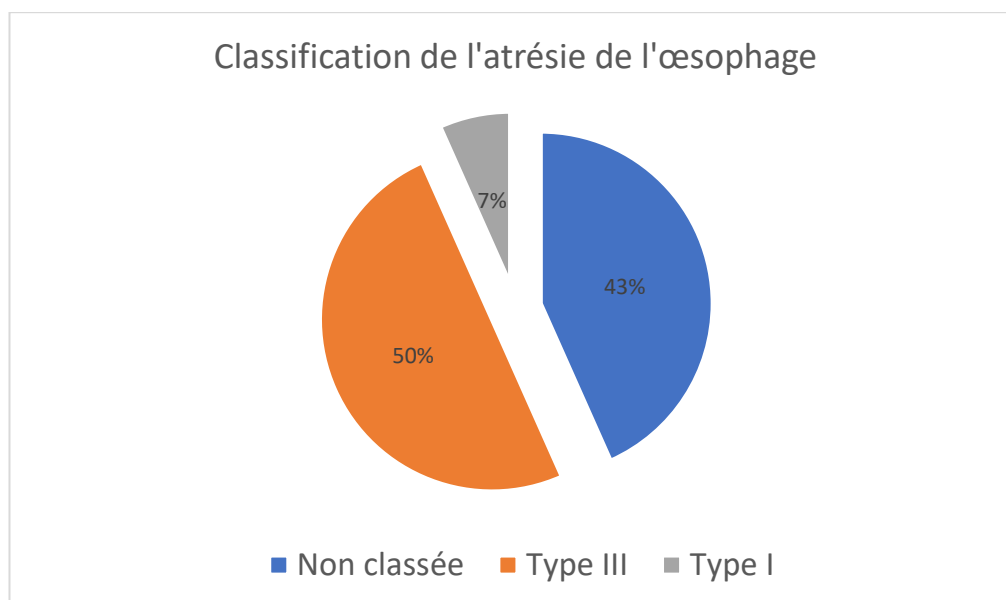


Figure 28: Différents types d'AO chez les patients déclarés guéris.

Le suivi des 30 patients a nécessité 160 consultations et la réalisation de 120 F.O.G.D dont 27 avec dilatations.

En moyenne, chaque patient a bénéficié de 5 consultations avec des bornes de 1 à 17 consultations et a réalisé 4 F.O.G.D avec des extrêmes qui varient de 1 à 13 séances comme résumé dans le tableau suivant :

Tableau 9 : Moyenne de consultation et des F.O.G.D chez les déclarés guéris

	Consultations	F.O.G.D
Moyenne	5 ± 4.4	4 ± 3.25
Extrêmes	1-17	1-13

2.1. Suivi clinique :

Le suivi clinique cherche des signes d'alarme et s'intéresse aux retentissements de ces complications sur le poids et la taille.

La complication la plus répandue dans le suivi clinique est la dysphagie qui touche un patient sur deux, les vomissements postprandiaux et les infections respiratoires à répétition touche chacune un patient sur cinq, le reflux gastro-œsophagien touche un seul patient.

En effet le poids initial moyen de ces patients est de : -0.69 DS et le poids final moyen est égal à : -0.60 DS. Cette amélioration modeste du poids est semblable à celle de la taille qui a varié de -0.46 DS jusqu'à -0.30 DS.

2.2. Suivi endoscopique :

La moyenne des F.O.G.D est de 4 par patient (tous types confondus)

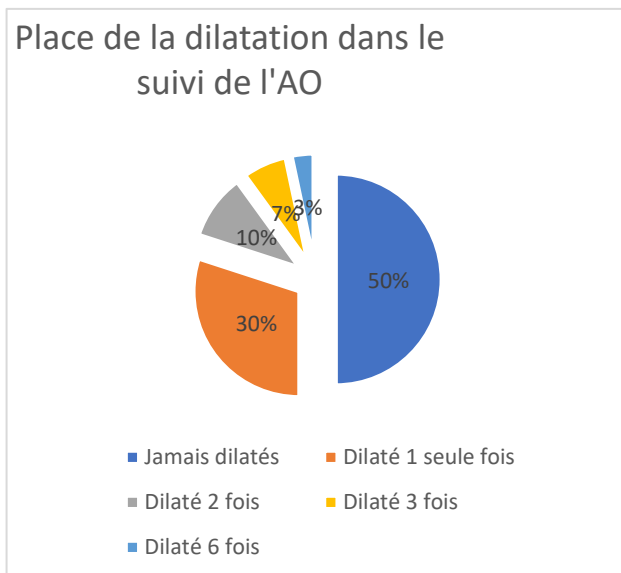
Tableau 10 : Durées moyennes entre les F.O.G.D au cours du suivi.

La durée moyenne entre la 1 ^{ère} et 2 ^{ème} F.O.G.D	7 mois
La durée moyenne entre la 2 ^{ème} et 3 ^{ème} F.O.G.D	4.2 mois
La durée moyenne entre la 3 ^{ème} et 4 ^{ème} F.O.G.D	6.3 mois

La moyenne des dilatations faites est $27/30 = 0.9 \approx 1$ dilatation par patient (tous types d'AO confondus)

Tableau 11 : Nombre de dilatation pour chaque patient

Nombre de séance de dilatation	Nombre de patients déclaré guéris (nombre)	Pourcentage de patients déclaré guéris (%)
0	15	50%
1	9	30%
2	3	10%
3	2	6,6%
4	0	0%
5	0	0%
6	1	3,3%
	Total : 30	Total : 100%



Le suivi post opératoire de l'AO et la guérison ne sont pas synonymes de dilatation car la moitié des patients déclarés guéris n'ont jamais été sujet de dilatation.

Tableau 12 : Age à la première F.O.G.D et à la première dilatation

	Age à la première F.O.G.D	Age à la première dilatation
Age maximal	47 mois	75 mois
Age minimal	02 mois	02 mois
Moyenne	≈16 mois	21.5 mois

Tableau 13 : Relation entre le type de l'AO, les manifestations cliniques et les gestes endoscopiques

Suivi	Clinique				Endoscopique	
	Nb Consultation (Moyenne)	Dysphagie	VPP	IRR	Nb F.O.G.D (Moyenne)	Nb Dilatation (Moyenne)
Type III (15 cas)	6,66 (100/15)	60 % (9/15)	20 % (3/15)	26.6 % (4/15)	4,73 (71/15)	1.13 (17/15)
Type I (2 cas)	3 (6/2)	0 %	0 %	0 %	2,5 (5/2)	0,5 (1/2)
Non classée (13 cas)	4.15 (54/13)	38.46 % (5/13)	23% (3/13)	15.4% (2/13)	3.4 (44/13)	0.7 (9/13)
Moyenne	4.60	32,82 %	14.33 %	14%	3,54	0,77

D'après ce tableau le type III nécessite un suivi plus renforcé et des séances de dilatations plus nombreuses par rapport au type I.

Tableau 14 : Relation entre le sexe et les gestes endoscopiques

	Nombre de patients	Nombre de Consultation	Nombre de F.O.G.D	Nombre de Dilatation
Sexe masculin	17	4,27	3,55	0,77
Sexe féminin	13	6,9	4,42	1,35
Moyenne	15	5,58	≈ 4	≈ 1

Le sexe féminin nécessite un suivi plus renforcé en matière de consultation et de F.O.G.D

Tableau 15 : Durées moyennes entre les réalisations des F.O.G.D

	Durée moyenne entre 1 ^{ere} et 2 ^{eme} F.O.G.D	Durée moyenne entre 2 ^{eme} et 3 ^{em} F.O.G.D	Durée moyenne entre 3 ^{eme} et 4 ^{eme} F.O.G.D
Type III	9.91 mois	5.33 mois	6.33 mois
Type I	6 mois	2 mois	11 mois
Non classée	4 mois	2,8 mois	4,8 mois
Moyenne	6,63 mois	3.37 mois	7,37 mois

Tableau 16 : Durées moyennes entre les réalisations des dilatations

Durée Moyenne entre 1 ^{ere} et 2 ^{eme} Dilatation	Durée moyenne entre 2 ^{eme} et 3 ^{eme} Dilatation	Durée moyenne entre 3 ^{ème} et 4 ^{ème} Dilatation	Durée moyenne entre 4 ^{ème} et 5 ^{ème} Dilatation	Durée moyenne entre 5 ^{ème} et 6 ^{ème} Dilatation
6 mois (2-15)	4,33 mois (3-6)	2 mois	10 mois	13 mois
6 cas	3 cas	1 seul cas	1 seul cas	1 seul cas

V. Discussion :

A. Données épidémiologiques :

1. Fréquence :

L'atrésie de l'œsophage est la malformation de l'œsophage la plus fréquente, avec une incidence entre 1/2500 à 1/4500 naissances vivantes [2], En effet sa prévalence pour 10000 naissances d'AO rapportée dans la littérature varie de 0,7 à 4,55 [10].

Le registre EUROCAT, regroupant 43 registres déclarant toutes les malformations montre une variation régionale (1,27 à 4,55 pour 10 000 naissances) avec une prévalence globale de 2,43 pour 10 000 naissances et une stabilité depuis plus de deux décennies [8].

Dans le contexte marocain, la prévalence de l'AO reste mal estimée en raison du petit nombre d'études faites.

2. Sex-Ratio :

Le sex-Ratio – selon les études – peut être en faveur d'une prédominance masculine ou sans prédominance de sexe.

Une étude multicentrique publiée en 2017 par Journal of Pediatric Surgery où le sex-ratio trouvé est 1,57 (241 garçons pour 155 filles) [11].

De même, Une étude réalisée en Jordanie incluant 55 patients a trouvé un sex-ratio égale à 1,5 [12].

Ou sans prédominance de sexe comme trouvé dans d'autres études comme le cas de Hawaï [13] . Et de l'Algérie [14].

Dans notre série de 44 patients le sex-ratio trouvé est 1,58 (27 garçons pour 17 filles).

Tableau 17 : différents sex-ratios comparés avec notre série

	Etude Multicentrique [11]	Jordanie [12]	Algérie [14]	Notre série
Sex-Ratio	1,57	1,5	1,09	1,58

B. Données néonatales :

1. Consanguinité :

La littérature manque d'études qui cherchent une relation de causalité entre AO et consanguinité cette relation alors est encore floue.

La consanguinité dans la série Jordanienne est de 18,2% [12], dans la série Algérienne cette dernière est de 8 % [14], Dans notre contexte elle est de 25 % comme résumé dans le tableau suivant.

Tableau 18 : Différents Pourcentages de consanguinité

	Algérie [14]	Jordanie [12]	Notre Série
Consanguinité	8%	18,2%	25%

2. Diagnostic :**Tableau 19 : Recommandations ERNICA 2020 dans les procédures de diagnostic chez les patients suspectés d'atrésie de l'œsophage [15].**

	Diagnostic	Consensus	%	Votes	Médiane (plage)
1	Une sonde nasogastrique 10 F ou plus (modifiée pour les nouveau-nés prématurés) doit être systématiquement insérée comme procédure de diagnostic en cas de suspicion d'AO.	+	100	15/15	9 (7-9)
2	Une radiographie thoraco-abdominale doit être réalisée en routine comme procédure de diagnostic préopératoire.	+	100	15/15	9 (8-9)
3	Une échographie de l'abdomen (y compris des reins/des voies urinaires) doit être systématiquement réalisée comme procédure de diagnostic préopératoire.	-	40	6/15	3 (1-9)
4	Une échographie de la colonne vertébrale doit être systématiquement réalisée comme procédure de diagnostic préopératoire.	-	6.7	1/15	1 (1-9)
5	L'échocardiographie doit être réalisée en routine comme procédure de diagnostic préopératoire, en particulier pour exclure une aorte descendante droite.	+	100	15/15	9 (7-9)
6	Une étude de contraste de la poche œsophagienne supérieure doit être réalisée en routine comme procédure de diagnostic préopératoire.	-	13.3	2/15	1 (1-9)

3. Poids de naissance :

Le poids de naissance fait partie des éléments pronostic de la survie chez les patients présentant des malformations congénitales comme l'AO.

En Effet, Spitz a proposé une classification de chance de survie en fonction du poids de naissance qui est la suivante [1] :

Tableau 20 : Chance de survie en fonction du poids de naissance selon Spitz

Groupe	Poids à la naissance	% de survie
Groupe 1	Poids à la naissance > 1500 g sans anomalie cardiaque majeure	98 %
Groupe 2	Poids à la naissance < 1500 g ou anomalie cardiaque majeure	82 %
Groupe 3	Poids à la naissance < 1500 et anomalie cardiaque majeure	50 %

Une Etude multicentrique incluant onze hôpitaux pour enfants participants de la région Midwest américaine trouve un poids moyen de 2,6 kg [11].

La même étude Jordanienne sus citée dans le sous-titre Sex-Ratio trouve un poids moyen à la naissance de 2550 g [12].

Dans notre série le poids moyen de naissance est 2850g. 70,83% des cas avaient un poids supérieur à 2500 g.

4. Malformations associées :

Dix-neuf représentants d'ERNICA (Membres du Réseau européen de référence pour les anomalies congénitales rares héréditaires) de neuf pays européens ont participé à la conférence de consensus ERNICA sur la prise en charge des patients atteints d'AO qui s'est déroulée en Octobre 2018 ont convenu que l'imagerie par résonance magnétique représente un outil important pour identifier les anomalies de la crosse aortique et de ses branches, et pourrait être considérée comme la technique d'imagerie de choix lors de la planification de la prise en charge chirurgicale, en

particulier en cas d'anomalies cardiaques associées [15].

Ce qui est peut-être d'une importance clinique majeure est la fréquence élevée des anomalies associées à l'AO, avec une fréquence de plus de 50%, ce qui peut avoir un impact considérable à la fois sur le traitement et sur les résultats [2].

La malformation associée la plus fréquente survient dans le système cardiovasculaire (23% des cas), suivie des malformations musculosquelettiques (18%), des malformations anorectales et intestinales (16%), des malformations génito-urinaires (15%), des anomalies de la tête et du cou (10%), des anomalies médiastinales (8%) et des anomalies chromosomiques (5,5%). Parmi les anomalies cardiaques observées, les plus fréquentes sont les anomalies septales ventriculaires et la tétralogie de Fallot [2].

Nous distinguons une grande différence dans la littérature dans le pourcentage d'anomalies congénitales associée à l'AO qui varie de 36,8% à Boston et 81,9% à Hawaï. 46,6% des nouveaux nés atteints d'AO avaient une anomalie associée dans la partie Nord Est -France [10]

Dans notre série les malformations associées à l'AO sont de l'ordre de 29,54% des patients.

a. Anomalie cardiaque :

En Jordanie, il y avait un taux élevé d'anomalies congénitales associées (41,8%), les lésions cardiaques étant les plus fréquentes (20%) [12]

Une étude réalisée aux états uni sur 5 ans et incluant 396 cas trouve que le nombre cumulé d'anomalie associées pour l'ensemble de la cohorte était de 268 (68%), de nombreux patients ayant plus d'une anomalie. L'anomalie associée la plus courante était la cardiopathie congénitale, suivie des anomalies musculosquelettiques, des anomalies génito-urinaires, des anomalies intestinales et des anomalies chromosomiques. 23 nourrissons avaient une arcade aortique droite [11].

Nous trouvons aussi que les malformations cardio-vasculaires sont prédominantes dans notre échantillon d'étude.

b. Anomalie digestive :

Représentées essentiellement par les malformations anorectales (imperforation anale et atrésie anale) et les atrésies duodénales, une atrésie du grêle ou du colon, selon les études leur fréquence varie de 8% [16] à 27% [17]. Dans notre série on trouve un seul cas d'imperforation anale associée à l'AO soit 2,27%.

c. Anomalie urogénitale :

Dans notre série il y a aucun cas d'anomalie uro-génitale. Selon une étude réalisée prenant 69 nouveaux nés atteints d'AO type I trouve que seulement 7% ont une malformation uro-génitale associée [18]. Ce qui coïncide avec notre série car selon cette incidence nous devons trouver 0,3% de patient souffrant d'AO type I et de malformation uro-génitale c'est-à-dire aucun patient ce qui est le cas. Et jusqu'à 21% d'AO tous types confondus sont associée à une malformation urogénitale [19] .

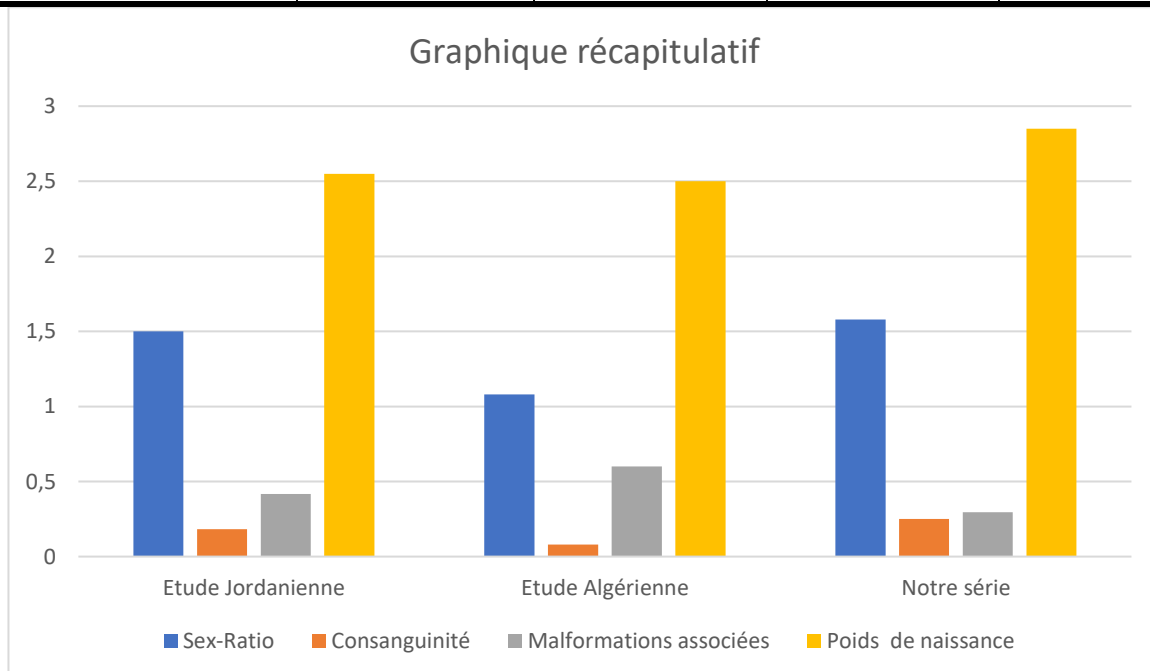
La rareté de la coexistence de ces deux anomalies -AO et Urogénitale- peut expliquer leur absence dans notre série qui comprend 44 patients seulement comme échantillon.

d. Anomalie squelettique :

Les lésions vertébrales sont fréquentes, elles représentent 6,2 à 21,1% des malformations associées à l'AO [20]. Dans notre série on trouve 1 cas de malformation vertébrale et costale.

Tableau 21 : Fréquences des malformations dans différentes séries.

Malformation	Notre série n=44	Algérie n=86 [14]	Etats unis n=396 [11]	Angleterre n=253 [17]
Malformation cardiaque	27,27%	15%	35%	29%
Malformation musculosquelettique	2,27%	7%	33%	10%
Malformation digestive	2,27%	10%	20%	27%
Malformation génito-urinaire	-	14%	30%	14%
Chromosomique	-	3%		4%
Total	29,54%	60%	68%	48%

**Figure 29 : Diagramme récapitulatif le sex-ratio, consanguinité, malformations associées et le poids de naissance**

5. PEC chirurgicale :

5.1. Pré Opératoire [1]:

Dans l'attente du traitement chirurgical il faut conserver une homéostasie par hydratation intraveineuse ; Ne rien donner par voie orale ; Pour une euvolémie et une euglycémie. En effet la protection des poumons est primordiale, ceci est garantie grâce à une aspiration de la poche œsophagienne proximale et un emplacement d'un tube Replogle (Tube à double lumière) à demeure ou une sonde Salem (10 F) attachée à une aspiration basse continu. Il faut aussi lutter contre l'inhalation en plaçant la tête du lit du nourrisson 30 °– 45 °. La prescription des antibiotiques est justifiée en cas de suspicion d'inhalation ou si des facteurs de risque périnataux sont présents. Une échocardiographie doit être réalisée pour exclure un arc aortique droit ou d'autres anomalies cardiaques avant la chirurgie.

Tableau 22 : Recommandations ERNICA 2020 dans la prise en charge préopératoire des patients atteints d'AO [15]

	Gestion préopératoire	Consensus	%	Votes	Médiane (plage)
1	Un tube de Replogle doit être systématiquement placé dans la poche supérieure de l'œsophage pour permettre une aspiration continue à basse pression.	+	100	15/15	9(6-9)
2	Une antibioprophylaxie préopératoire doit être systématiquement administrée dès que le diagnostic est établi.	-	13,3	2/15	2(1-9)
3	La respiration spontanée doit être systématiquement favorisée.	+	100	15/15	9(9-9)
4	Si une ventilation assistée est nécessaire, la préférence doit être donnée à l'intubation plutôt qu'à la ventilation non invasive.	+	100	15/15	9(8-9)
5	Une trachéobronchoscopie sous respiration spontanée doit être réalisée en préopératoire pour évaluer la trachéomalacie.	-	53,3	8/15	6(2-9)
6	Un cathéter veineux central doit être systématiquement mis en place en préopératoire.	-	14,3	2/14	2(1-7)
7	Une ligne artérielle doit être systématiquement mise en place en préopératoire.	-	7,1	1/14	1(1-8)
8	Au cours du conseil préopératoire, les parents doivent être systématiquement informés des différentes options chirurgicales, telles que la réparation ouverte et thoracoscopique.	+	94,4	17/18	9(2-9)

5.2. Opérateur :

Tableau 23 : Recommandations ERNICA 2020 dans la prise en charge des patients atteints d'AO [15]

	Gestion préopératoire	Consensus	%	Votes	Médiane (plage)
1	Un nouveau-né stable atteint d'AO doit de préférence être opéré pendant les heures de travail pendant la semaine.	+	94,4	17/18	9(3-9)
2	Les antibiotiques doivent être administrés systématiquement en périopératoire.	+	100	14/14	9(8-9)
3	Une ligne veineuse centrale doit être placée avant l'opération.	+	93,3	14/15	9(1-9)
4	Une ligne artérielle doit être placée avant l'opération.	+	78,8	11/14	8(1-9)
5	La trachéoscopie doit être effectuée systématiquement avant l'opération pour évaluer la ou les fistules et autres pathologies trachéolaryngées.	+	94,1	16/17	9(2-9)
6	Horizontale ou verticale ou en U les approches formées (Bianchi) (incision cutanée) sont des approches viables pour la thoracotomie conventionnelle.	+	100	15/15	9(7-9)
7	L'approche d'épargne musculaire est l'approche recommandée pour la thoracotomie conventionnelle.	+	100	15/15	9(8-9)
8	L'entrée par le 4e espace intercostal est	+	100	14/14	9(7-9)

	l'approche recommandée pour la thoracotomie conventionnelle.				
9	L'approche extrapleurale est l'approche privilégiée pour la thoracotomie.	+	92,9	13/14	9(5-9)
10	En cas de suspicion d'aorte descendante droite, une approche thoracique du côté droit est la première option.	+	76,9	13/10	8(1-9)
11	La veine azygos doit être préservée dans la mesure du possible.	-	71,4	14/10	6.5 (2-9)
12	La fistule trachéo-œsophagienne doit de préférence être fermée par suture transfixiante.	+	100	14/14	9(6-9)
13	L'anastomose œsophagienne doit être réalisée de préférence avec des fils résorbables.	+	85,7	12/14	8(1-9)
14	L'anastomose œsophagienne doit être réalisée de préférence avec des sutures interrompues.	+	100	14/14	9(6-9)
15	Un tube trans-anastomotique doit être systématiquement inséré.	+	80	15/12	8(1-9)
16	Un drain thoracique doit être systématiquement placé.	-	21,4	3/14	1(1-9)
17	L'approche thoracoscopique est une option.	+	87,5	14/16	9(5-9)
18	L'approche thoracoscopique ne doit être réalisée par un expert.	+	100	17/17	9(6-9)

19	L'approche thoracoscopique offre l'avantage du grossissement par rapport à l'approche conventionnelle.	+	92,9	13/14	9(5-9)
20	L'approche thoracoscopique offre l'avantage d'une récupération plus rapide par rapport à l'approche conventionnelle.	-	53,3	15/08	6(1-9)
21	L'approche thoracoscopique offre l'avantage d'une meilleure esthétique par rapport à l'approche conventionnelle.	+	94,1	16/17	9(5-9)
22	L'approche thoracoscopique offre l'avantage de moins de séquelles musculo-squelettiques par rapport à l'approche conventionnelle.	+	86,7	13/15	8(5-9)
23	La pression d'insufflation maximale de CO2 pendant la thoracoscopie ne doit pas dépasser 5 mm Hg.	+	100	14/14	9(6-9)
24	La durée maximale de l'opération thoracoscopique doit être de 3 h.	+	92,9	13/14	8(4-9)
25	L'abord thoracoscopique présente l'inconvénient d'un temps opératoire plus long par rapport à l'abord conventionnel.	+	92,9	13/14	7,5 (2-9)
26	La voie thoracoscopique a un impact physiopathologique négatif (acidose, troubles de l'oxygénation cérébrale) par rapport à la voie conventionnelle.	-	30,8	4/13	5(1-7)
27	L'abord thoracoscopique présente				

	l'inconvénient d'un taux de complications plus élevé par rapport à l'abord conventionnel.	-	35,7	5/14	9,5 (1-8)
28	Il n'y a pas de place pour la fundoplicature de routine chez les patients atteints d'AO au cours de l'opération initiale.	+	100	18/18	9(8-9)

5.3. Post Opératoire [2]:

Dans la plupart des centres, le nourrisson retourne aux soins intensifs néonataux ventilés et avec le cou fléchi pour réduire la tension anastomotique. Si le chirurgien a inséré une sonde d'alimentation trans anastomotique, l'alimentation par la sonde devrait progresser lentement, commençant généralement 48 h après la chirurgie. Lorsque le nourrisson peut avaler de la salive, une alimentation orale peut être commencée. Une étude de contraste de routine semble inutile dans de nombreux cas. Mais, en cas de doute sur l'intégrité de l'anastomose, une étude de contraste hydrosoluble doit être réalisée.

Tableau 24 : Recommandations ERNICA 2020 dans la prise en charge postopératoire des patients atteints d'atrésie de l'œsophage [15]

	Gestes postopératoires	Consensus	Votes	Médiane (plage)
1	La ventilation postopératoire ne doit pas être systématique et doit être réservée à des patients sélectionnés, tels que ceux présentant une anastomose de tension.	+	14/14	9(6-9)
2	Un traitement antibiotique postopératoire de routine pendant plus de 24 heures doit être recommandé.	-	2/15	2(1-9)
3	Une étude de contraste postopératoire de l'œsophage doit être systématiquement réalisée avant le début de l'alimentation orale.	-	15/3	1(1-7)
4	L'alimentation par sonde trans anastomotique peut être systématiquement initiée 24 heures après l'opération.	+	15/15	9(7-9)
5	L'alimentation orale peut être systématiquement initiée 24 heures après l'opération	+	15/15	9(6-9)
6	Une fuite anastomotique doit être systématiquement gérée avec un drain thoracique.	+	13/14	8(2-9)
7	Une fuite anastomotique dans les 4 premiers jours postopératoires peut être envisagée pour une reprise chirurgicale	-	14/10	8(1-9)
8	Une étude de contraste, une trachéoscopie et une œsophagoscopie sont nécessaires pour exclure une re fistulisation ou une fistule de la poche supérieure manquée, en cas de suspicion.	+	15/16	9(3-9)
9	Une re fistulisation peut être initialement gérée par une approche endoscopique ou chirurgicale.	+	14/14	9(6-9)
10	Une liste de contrôle clinique doit être mise à disposition, y compris les éléments qui doivent être effectués avant la première sortie (c.-à-d. échographie abdominale et rénale, formation en réanimation pour les parents/tuteurs)	+	18/18	9(9-9)

C. Fréquence des différents types d'atrésie de l'œsophage :

Le type III représente de loin le type d'AO le plus fréquent dans la littérature. Ainsi que dans notre série.

Tableau 25 : Fréquence des différents types d'AO

Type AO	Notre série n=44	Etats unis n=396 [11]	Tunisie n= 43 [21]
Type I	3	27	2
Type II	-	8	1
Type III	22	335	32
Type IV	3	8	2
Type V	-	18	6
Non classé	16	-	-

D. Evolution à long terme

1. Clinique :

Les symptômes chez les jeunes enfants incluent des difficultés d'alimentation, des symptômes respiratoires, des vomissements ou une mauvaise croissance. La dysphagie est présente dans 38–85% chez ces patients [22].

La dysphagie œsophagienne, la dysmotilité, et l'œsophagite ou pour les enfants plus âgés qui peuvent se plaindre de blocage alimentaire, la présentation est souvent plus difficile à discerner chez les jeunes enfants.

La dysphagie est toute perturbation de la séquence de déglutition qui compromet la sécurité, l'efficacité ou l'adéquation de l'apport nutritionnel. Étant donné que la déglutition et la respiration partagent un espace commun dans le pharynx, des problèmes dans l'un ou l'autre de ces processus, ou un manque de synchronisation

entre les processus, peuvent affecter la capacité d'un enfant à protéger ses voies respiratoires pendant la déglutition et à ingérer des liquides et des aliments en toute sécurité. Les recherches suggèrent qu'environ 1 % des enfants dans la population générale auront des difficultés à avaler, bien que le taux d'incidence soit beaucoup plus élevé dans certaines populations (par exemple, les enfants atteints de paralysie cérébrale, de traumatisme crânien et de malformations des voies respiratoires). Il est important à ce stade de distinguer la dysphagie comme un trouble basé sur les compétences, ce qui est très différent d'un trouble de l'alimentation basé sur le comportement. Les troubles comportementaux de l'alimentation surviennent lorsqu'un enfant ne veut pas consommer de liquide/nourriture malgré des aptitudes physiques suffisantes pour le faire [23].

Tableau 26 : Symptomatologie clinique

	Notre série n'=30	Rikke Neess Pedersen et al. n=59 [24]
Garçons	18/30	32/59
Age moyen	7 ans et 8 mois	10 ans et 2 mois
Dysphagie	14/30	41/59
RGO	1/30	33/59
Infection resp. à répétition	6/30	33/59

n': 30 (patients déclarés guéris)

2. Suivi fibroscopique :

“ Dans ce chapitre on met l'accent sur les patients déclarés guéris “

2.1. Introduction :

La sténose œsophagienne anastomotique est la complication la plus fréquente dans le suivi. La fibroscopie constitue alors un atout diagnostique et thérapeutique dans le suivi des patients opérés pour AO.

En outre, les SA compliquent l'évolution postopératoire d'environ un tiers de tous les patients atteints d'AO avec ou sans fistule trachéo-œsophagienne. Son développement est multifactoriel, mais il est dû en partie à une tension sur l'anastomose, à un reflux gastro-œsophagien pathologique et à la présence d'une fuite au début de la période postopératoire [25].

En effet, une étude réalisée au CHU Hassan II-Fès sur une période de 7 ans trouve que la sténose peptique est la principale étiologie de sténose œsophagienne suivie des sténoses caustiques et ensuite viennent les sténoses anastomotiques chez les patients opérés pour AO [26].

Tableau 27 : Différentes étiologies de la sténose œsophagienne par ordre de fréquence :

Classification d'après World Journal Of Gastro-Intestinal-Endoscopy 2016 [27]

Ordre de fréquence	Type
1	Caustique
2	Anastomotique
3	Sténose congénitale
4	Epidermolyse bulleuse
5	Peptique
6	Actinique
7	Néoplasique

Lors des consultations et devant des signes fonctionnels comme la dysphagie, les vomissements post-prandiaux et les infections respiratoires récurrentes l'indication de la F.O.G.D est alors posée pour l'exploration de l'état de la partie supérieur du tube digestif et la demande d'éventuel examens complémentaires.

2.2. Envisager une F.O.G.D :

La suspicion de sténose post anastomotique chez un enfant opéré d'AO est évidente devant une symptomatologie faisant évoquer un obstacle œsophagien. Cette manifestation est surtout digestive haute faite de signes fonctionnels ou devant des signes de retentissement comme un retard staturo-pondérale cette suspicion est confirmée par examens paracliniques qui sont un transit œso-gastro-duodénale et/ou une fibroscopie œso-gastro-duodénale.

2.3. Envisager une dilatation :

Une étude incluant 115 centres de 32 pays à travers le monde a trouvé que l'approche privilégiée était la dilatation par ballonnet (68 %) avec un fil-guide (66 %), réalisée par un gastro-entérologue pédiatrique ou chirurgien pédiatrique chez les patients symptomatiques (68%). Dans la plupart des centres, la pression hydrostatique a été utilisée pour la dilatation du ballonnet. La durée d'insufflation a été standardisée dans 59 centres avec une durée médiane de 60 (extrêmes 5 à 300) secondes. 20 centres (17,4 %) ont préféré la dilatation semi-rigide (ou dilatation par bougie) ; 17 centres (14,8%) ont appliqué les deux techniques. Les traitements d'appoint de première intention privilégiés en cas de SA récidivantes étaient les corticoïdes intra lésionnels et la mitomycine C topique, dans respectivement 47 % et 31 % des centres [9].

78 centres (68,4 %) ont réalisé des dilatations sélectives, c'est-à-dire qu'ils n'ont réalisé une procédure de dilatation que chez les malades symptomatiques. Dans 36 centres (31,6 %), des dilatations de routine ont été effectuées pour empêcher l'apparition de symptômes ; ces centres prévoyaient à l'avance les dilatations ultérieures. Au total, la dilatation par ballonnet a été appliquée dans 95 centres, que ce soit la technique préférée ou non. Dans 88 de ces 95 centres, cela a été fait par endoscopie. 29 de ces 95 centres utilisaient une approche radioguidée 63 centres utilisaient systématiquement un fil-guide [9].

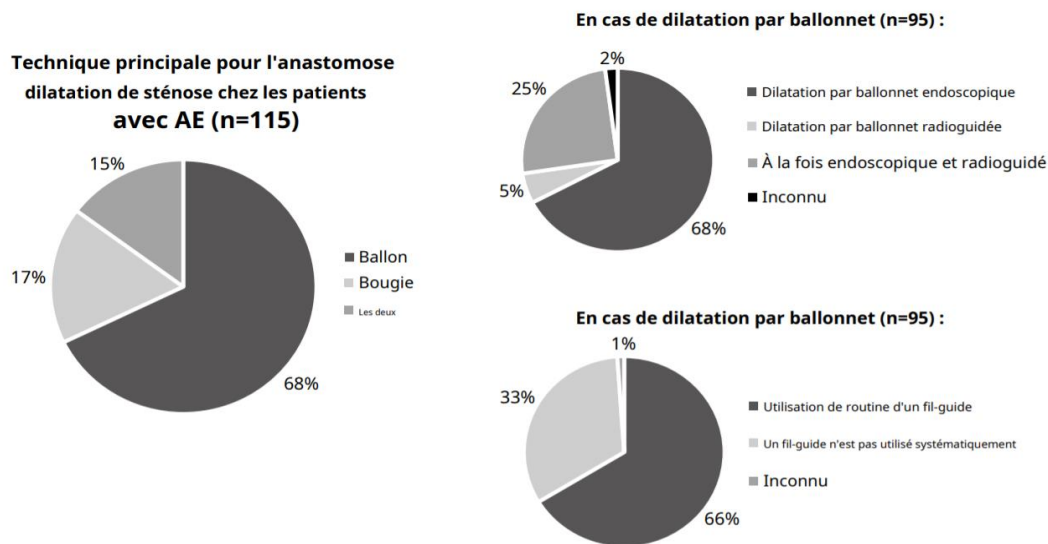


Figure 30 : Les principales techniques utilisées pour gérer les sténoses anastomotiques de l'œsophage chez les patients atteints d'AO [9].

En revanche, dans notre unité de formation toutes les dilatations sont faites par bougies de dilatation.

Une fois, la SA est diagnostiquée endoscopiquement, le gastro-pédiatre expérimenté peut indiquer une dilatation durant la même séance si la sténose est importante ou la programmer ultérieurement si cette dernière est tolérée, bien que les techniques de dilatation soient bien standardisées, la littérature manque de définition et de classification de la sténose anastomotique fiables pour guider la conduite thérapeutique [28].

Le succès du traitement est alors retenu devant la disparition ou l'atténuation des symptômes cliniques et/ou paracliniques initiaux.

D'après une méta-analyse incluant six études regroupant 495 patients environ 32-59 % des enfants devraient avoir besoin d'au moins une dilatation au cours de leur vie [29] , chez notre groupe de patients déclarés guéris la moitié seulement a subi au moins une dilatation durant leur période de suivi.

D'après une revue publiée en 2013 résumant la littérature existante de 1990 jusqu'à 2013 a trouvé que l'incidence de la sténose anastomotique après réparation de l'AO est de 40% en moyenne [25].

Tableau 28 : Incidence de la sténose anastomotique

Année	Nbre de patients (Nbre AO type III)	Sténose anastomotique	Définition de la sténose
Chittmitrapap et al 1990	184	37 %	Nécessité de dilatation
Poenaru et al 1991	74 (74)	24%	Nécessité de dilatation
Engum et al 1995	215 (178)	35 %	Nécessité de dilatation
Konkin et al 2003	136 (119)	52 %	Non mentionnée
Laín et al 2007	34 (29)	79 %	Nécessité de dilatation
Serhal et al 2010	64 (64)	37 %	TOGD
Alshehri et al 2012	50 (39)	36 %	Nécessité de dilatation
Koivusalo et al 2013	127 (110)	78 %	F.O.G.D
Total	884	40,0 %	
Notre série 2021	30 (10)	53,33 %	

2.4. Index de sténose :

Il s'agit d'un paramètre noté IS tel que :

$$\text{Index de sténose: IS} = \frac{D - d}{D}$$

Ou D est le diamètre antéro-postérieur de l'œsophage présténotique et d le diamètre œsophagien antéro-postérieur au niveau de la sténose.

L'index de sténose peut être calculé radiologiquement sur une imagerie de transit œsogastroduodénale appelée œsophagogramme noté IS_{RX} ou endoscopiquement noté IS_{Endo} .

Le calcul de l'IS à la fin de la dilatation est noté IS_{Fin} .

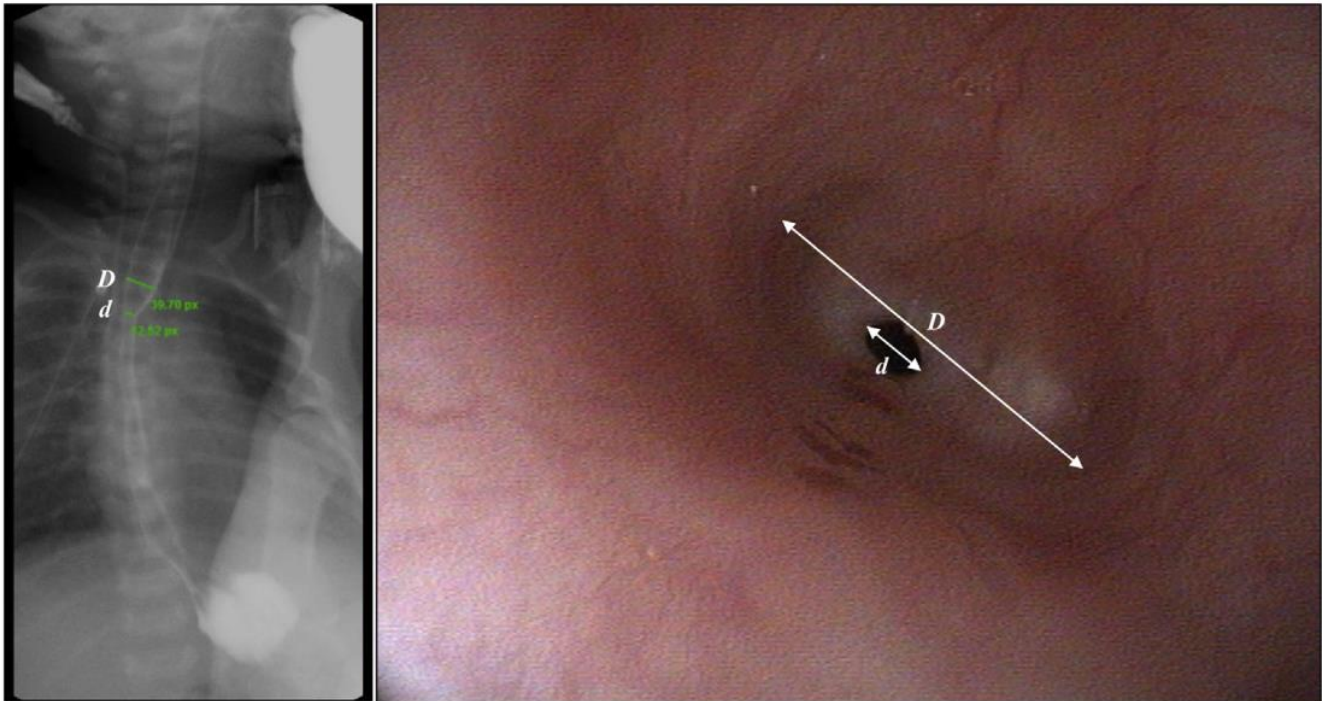


Figure 31: Évaluation de l'index de sténose sur l'œsophage postopératoire (à gauche) et sur la première endoscopie (à droite) réalisée [30] .

Francesco Macchini et al. ont évalué le degré de sténose rétrospectivement selon l'IS. Cette valeur a été calculée à la fin du programme de dilatation endoscopique et n'a pas influencé la stratégie thérapeutique. Et ont conclu que l' IS_{Fin} permet un diagnostic et une stratification de la sévérité de la SA, et est un prédicteur du besoin de dilatation pour guérir la sténose. Le rôle de l' IS_{Fin} devient d'autant plus important que les caractéristiques cliniques ont une faible valeur prédictive pour le développement d'une SA et le besoin de dilatations endoscopiques œsophagiennes ultérieures [31].

En effet, la relation est linéaire entre IS_{Fin} est le besoin de dilatation comme l'indique la courbe suivante [31]. :

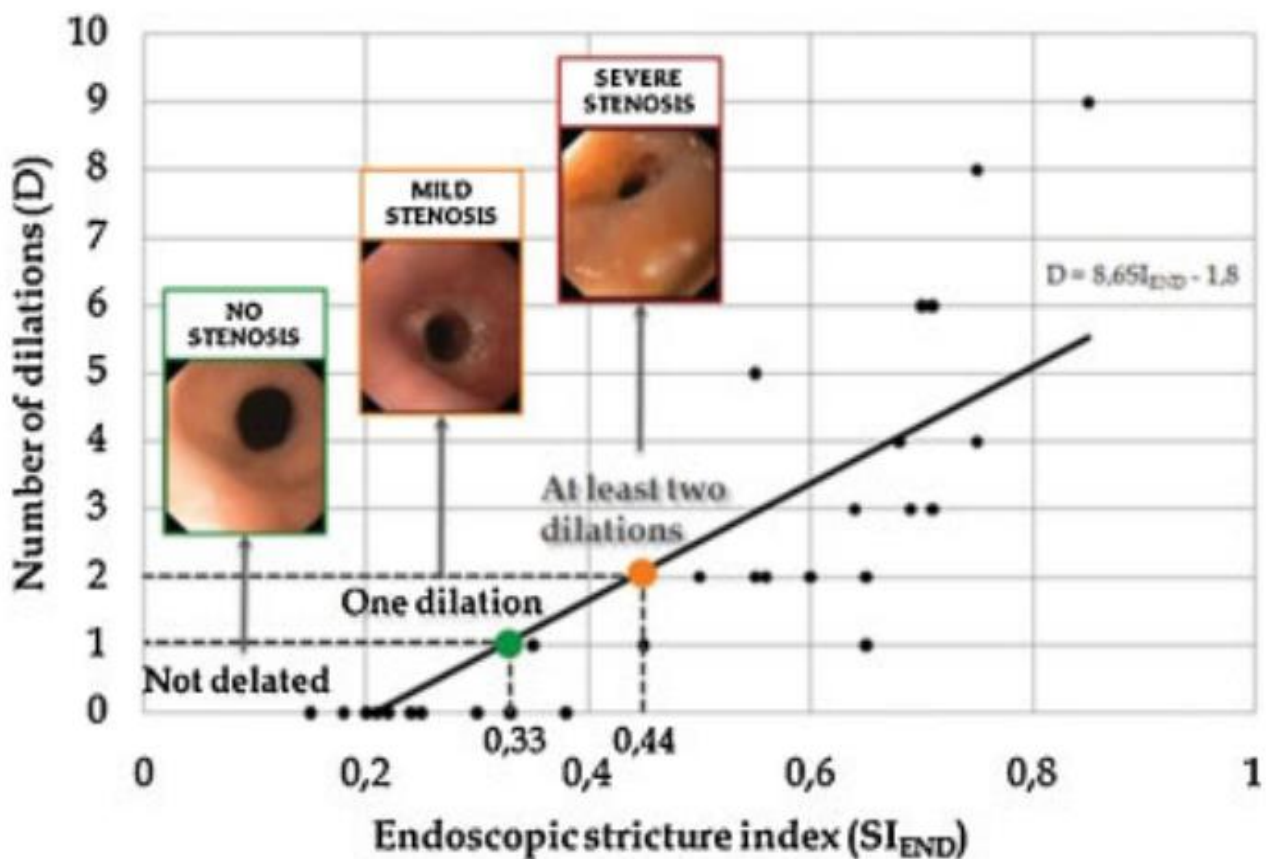


Figure 32: Analyse de régression linéaire entre l'index de sténose endoscopique IS_{Fin} et le nombre de dilatations [31].

L'interprétation de la courbe montre que :

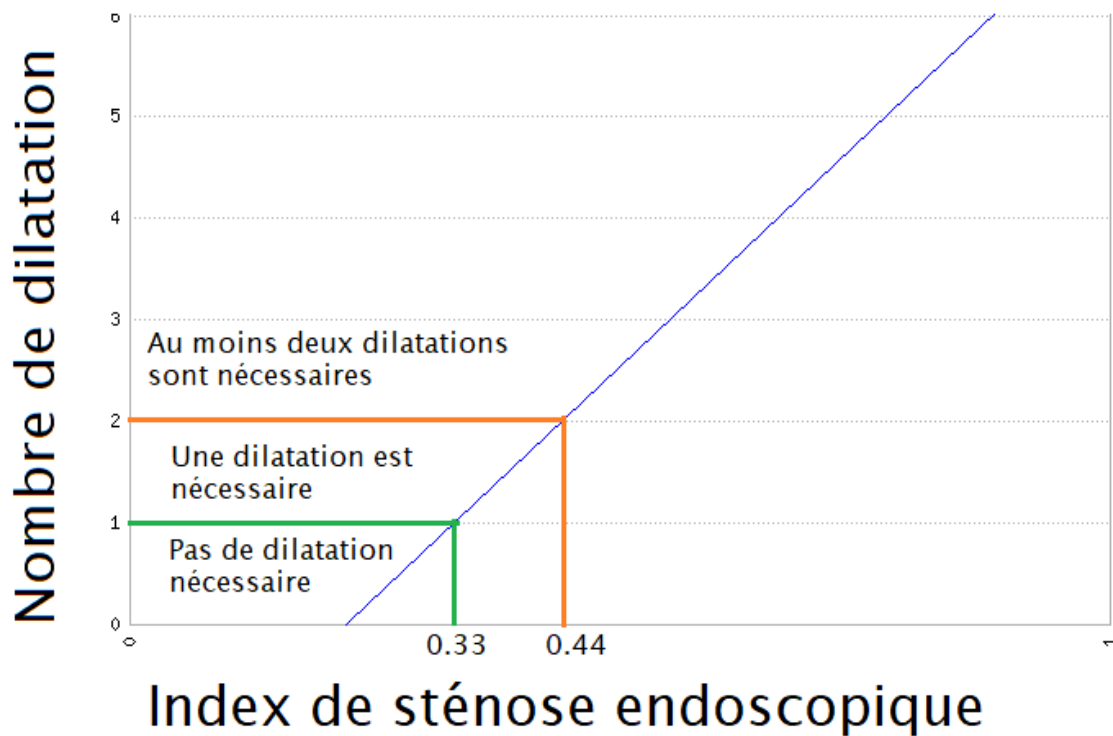


Figure 33 : Analyse de régression linéaire entre l'index de sténose endoscopique IS_{Fin} et le nombre de dilatations simplifié

$IS < 0.33 \rightarrow$ Pas de dilatation nécessaire.

$0.33 \leq IS < 0.44 \rightarrow$ Une dilatation est nécessaire.

$IS \geq 0.44 \rightarrow$ Au moins deux dilatations sont nécessaires.

Les travaux de Parente G et al. ont permis de comparer les valeurs prédictives positives et négatives de l'index de sténose radiologique et endoscopique [30].

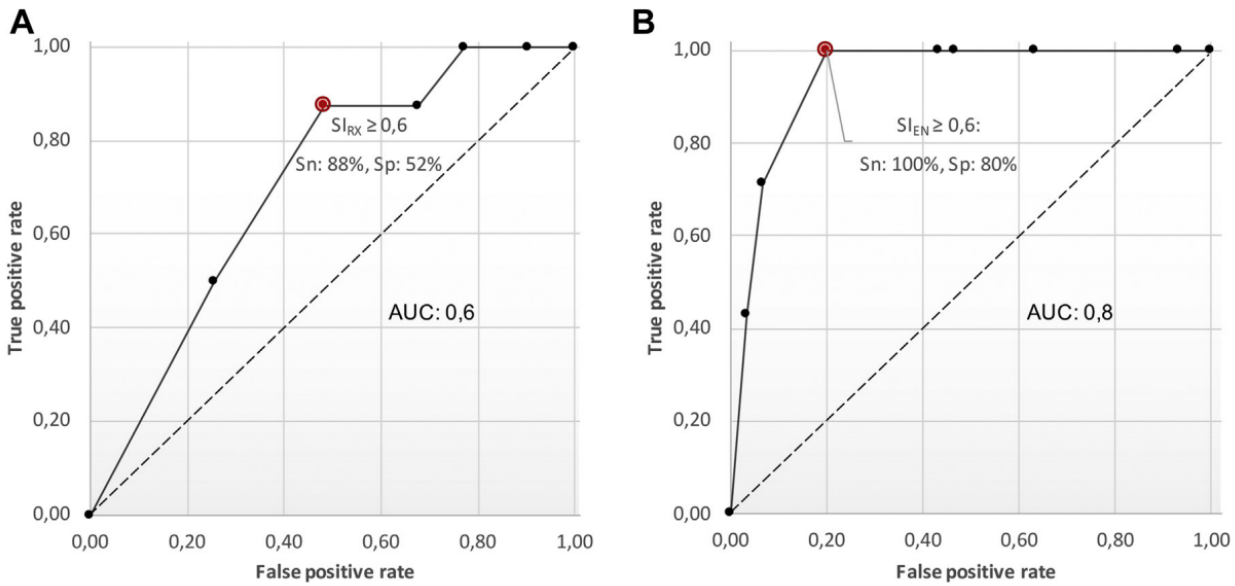


Figure 34 : Comparaison des valeurs prédictives positives et négatives de S_{Endo} et S_{RX}

Parente G et al ont défini la SA comme un calibre de réduction de la lumière œsophagienne avec $IS_{Endo} \geq 0.6$. En d'autres termes, les SA avec $IS_{Endo} \geq 0.6$ nécessitent des dilatations endoscopiques. Et une augmentation de l'IS nécessite des dilatations plus nombreuses au cours du suivi [30] Parente G et al ont proposé alors la conduite suivante :

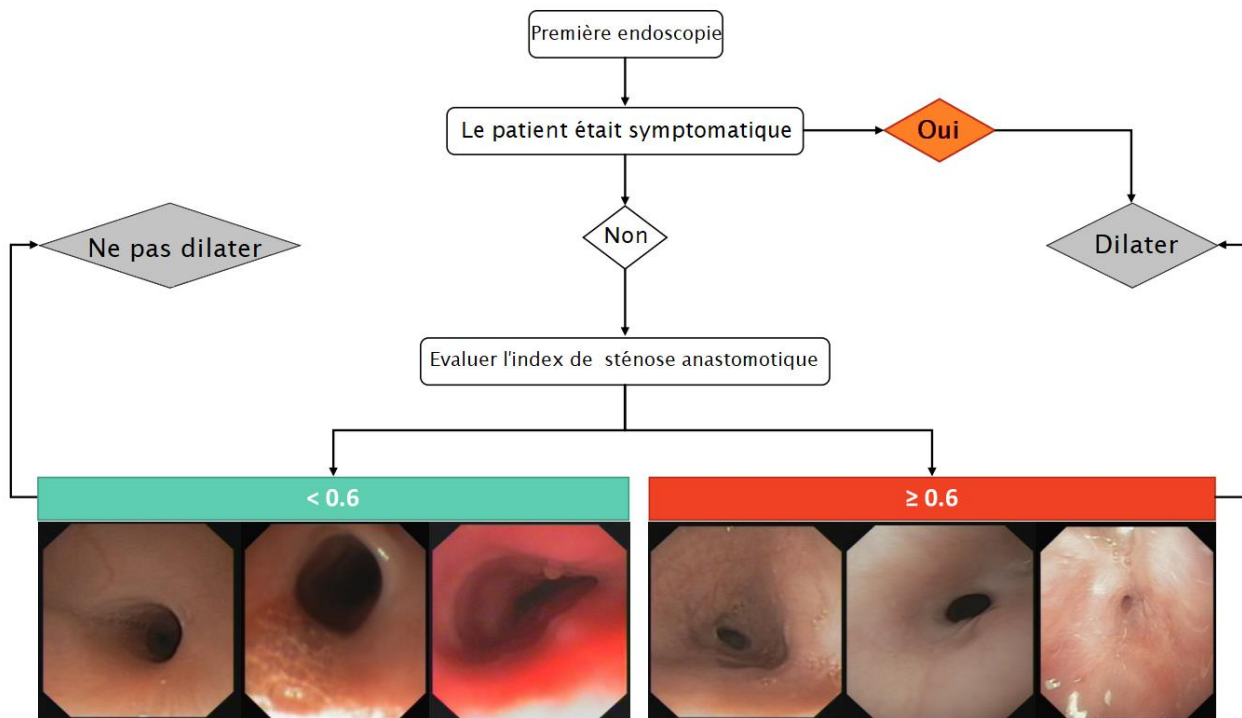


Figure 35 : Rôle de l' IS_{Endo} et application dans la pratique clinique [30]

En ce qui concerne le rôle des symptômes cliniques dans la prédiction de la sévérité de la SA, en 1994, Spitz et al. ont proposé de définir une sténose comme pathologique en présence d'au moins un symptôme nécessitant un examen endoscopique ou une œsophagographie de contraste. Certains groupes ont proposé un dépistage systématique de la SA et/ou une ou des dilatations de l'œsophage en routine, même en l'absence de symptômes, pour éviter le développement de symptômes secondaires à la SA. Koivusalo et al a soutenu un protocole de dilatations sélectives contrairement à celles programmées de manière routinière, basées sur la présence de symptômes et sur les effets indésirables potentiels des procédures endoscopiques. Ils ont conclu que leur protocole résultait en moins de dilatations significatives avec des résultats à long terme égaux. D'autres recommandent l'endoscopie ou la déglutition barytée « à la demande » chez les patients présentant des symptômes évocateurs de SA [31].

De même, J. Ordonez Pereira et al. ont abouti à une corrélation entre l'IS proximal dans le deuxième œsophagogramme et la présence de SA. Par conséquent l'IS proximal représente un outil reproductible pour identifier les patients présentant un risque de sténose nécessitant une dilatation de l'œsophage. De plus, ils ont abouti à l'absence de corrélation entre l'IS dans le premier œsophagogramme et le développement de la SA [32]. Comme l'indique le schéma suivant :

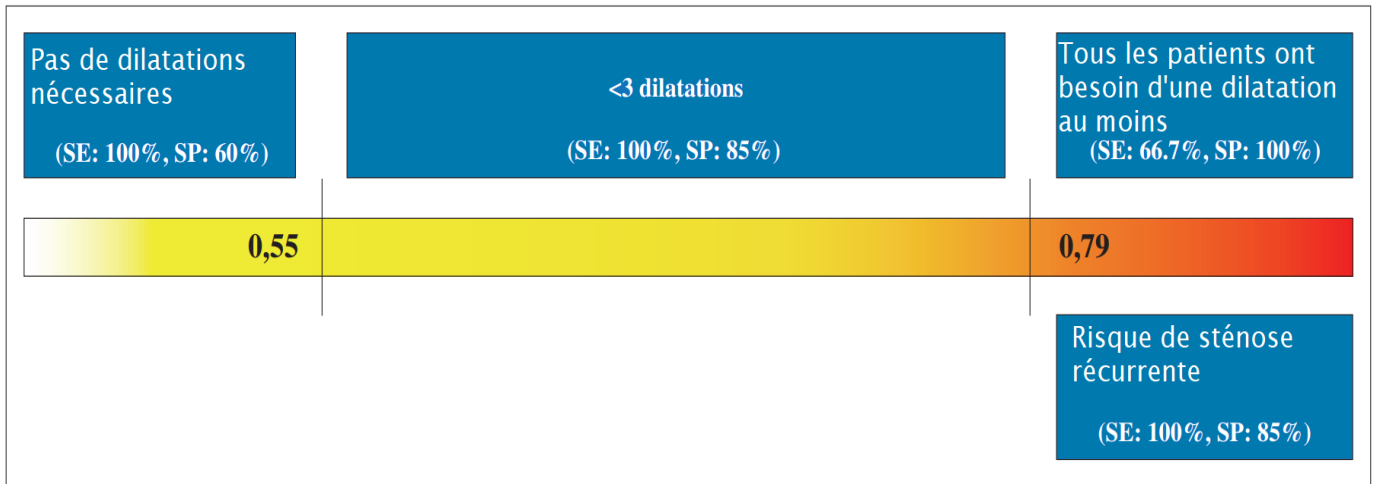


Figure 36 : Corrélation entre IS proximal dans le deuxième œsophagogramme avec le besoin de dilatation œsophagienne et le nombre de dilatation d'après J. Ordonez Pereira.

2.5. Efficacité de la dilatation :

Une étude chinoise réalisée en 2020 a proposé une définition des SA comme l'étranglement de l'œsophage, cette définition est basée sur TOGD et/ou l'endoscopie, accompagnée de plaintes fonctionnelles évidentes et de symptômes cliniques. Les symptômes typiques comprenaient la dysphagie, l'étouffement après avoir bu ou manger, les infections respiratoires récurrentes, les vomissements, régurgitation de matières non digérées, l'hypersialorrhée et le retard de croissance ; les nourrissons peuvent même présenter une asphyxie et un refus de s'alimenter.

Selon l'expérience chinoise le succès clinique de la dilatation est défini comme une alimentation orale complète de toutes les textures adaptées à l'âge sans l'apparition de symptômes de dysphagie et/ou l'atténuation de la SA sous endoscopie ou TOGD. De même, ils ont défini le succès à moyen terme comme le succès clinique de la dilatation pendant au moins 3 mois [33].

Si on considère cette définition et on l'applique a nos résultats on peut proposer un jugement de l'efficacité des dilatations réalisées pour dysphagie comme motif au service de gastro-pédiatrie du CHU Hassan II-Fès : Nous trouvons que parmi les 27 dilatations réalisées trois sont réalisées pour des motifs autres que la dysphagie (une Sténose peptique et deux de control) ,24 dilatations définissent alors 23 durées.

Tableau 29 : considération et application de la définition de Huang J et al. a nos résultats.

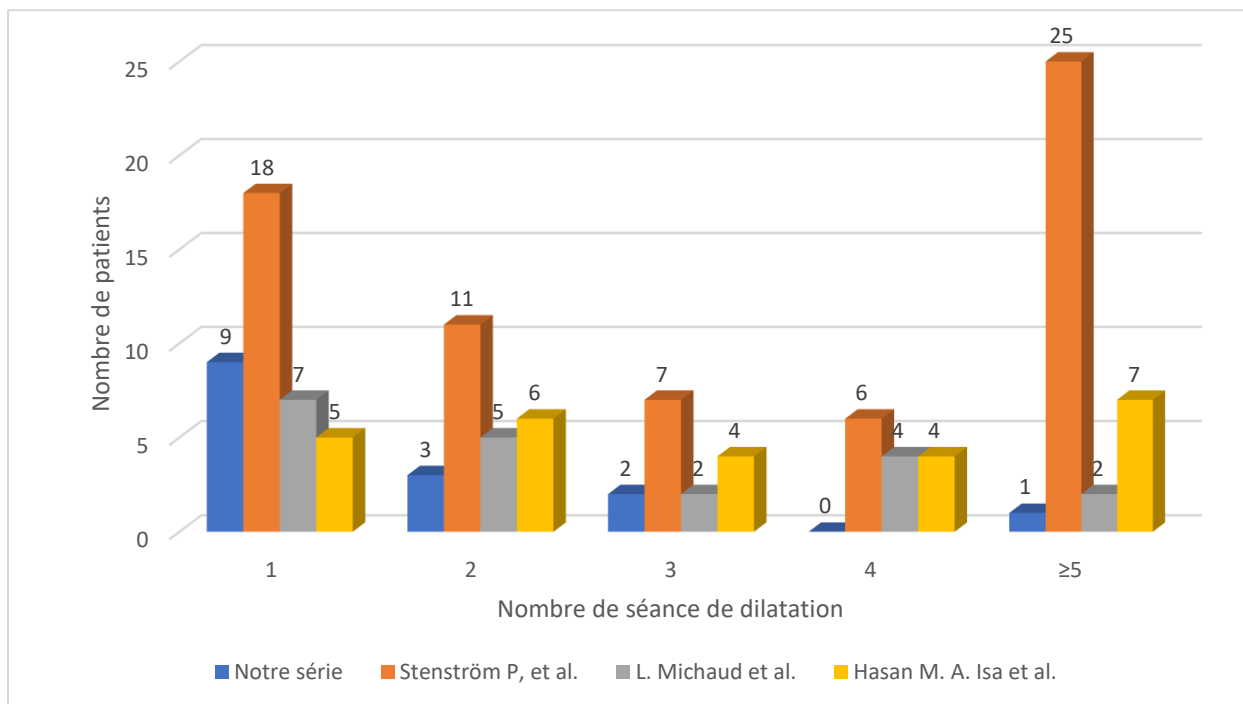
Durée	<90 jours		>90 jours	
Efficacité à moyen terme	Non efficace		Efficace	
Nombre de durée	5 durées		18 durées	
Pourcentage	21,74%		78,26%	
Bornes	Durée minimale :	Durée maximale :	Durée minimale :	Durée maximale :
	19 jours	63 jours	97 jours	Jusqu'à la fin de l'étude (ces patients sont déclarés guéris)

D'après ce tableau 78,26 % des dilatations réalisées pour dysphagie comme motif sont efficaces à moyen terme.

Stenström P et al ont réalisé une étude observationnelle dans un seul centre tertiaire de chirurgie pédiatrique. Les délais de dilatation des SA ont été évalués au cours de trois périodes d'étude : 1983-1995, 2001-2009 et 2010-2014 [22].

Tableau 30 : Résumé des résultats de trois études publiées réalisées dans un seul centre au Suède comparé à notre série.

	1983 - 1995	2001 - 2009	2010 - 2014	Notre série
Nombre de patients	66	32	33	30
Filles/Garçons	28/38	8/24	9/24	12/18
Nombre d'enfants subissant une dilatation due à la sténose	28 (42%)	18 (56%)	14 (42%)	15 (50%)
Nombre de dilatation	171	73	62	27
Dilatation par patient	3 (1-21)	4 (1-12)	8 (1-11)	0.9 (0 - 6)
Age à la première dilatation (Mois)	7 (1-39)	2 (1-12)	8 (1-11)	21.5 (2-75)



Stenström P, et al. : [22] Etude rétrospective incluant 131 patients.

L. Michaud et al. : [34] Etude rétrospective incluant 52 patients

Hassan M.A Isa et al. : [35] Etude rétrospective incluant 46 patients

Figure 37: Nombre de dilatation nécessaire pour chaque patient dans notre série comparé avec d'autres études .

Malgré les dilatations, certains patients peuvent présenter une récurrence ou une persistance des symptômes. La cause de la SA récurrente et réfractaire n'est pas entièrement comprise. Des facteurs de risque peropératoires et postopératoires, concourent à la sténose. La procédure de dilatation elle-même peut être partiellement responsable, en raison d'une fibrogenèse intense pendant le processus de guérison après la procédure de dilatation. Les dilatations itératives augmentent le risque de complications et peuvent causer des problèmes psychologiques chez les enfants. Néanmoins, une fois qu'une sténose devient réfractaire à la dilatation de l'œsophage, une approche conservatrice est préférable avant que le patient ne soit candidat à la chirurgie. Différents traitements adjuvants non chirurgicaux peuvent être utilisés en pratique clinique pour la SA œsophagienne réfractaire et récidivante [36].

2.6. Traitement adjuvant à la dilatation :

2.6.1. Injection intra lésionnelle de Stéroïde :

Ten Kate CA et al. ont constaté que les injections intra lésionnelles de stéroïdes étaient un traitement complémentaire efficace à la dilatation dans la gestion des SA chez les enfants après réparation de l'AO. Ten Kate CA et al. rapportent l'absence de complication postopératoire ou de signes cliniques de suppression surrénalienne, bien qu'il reste important de surveiller un éventuel retard de croissance [37].

Le stéroïde le plus utilisé pour l'injection intra lésionnelle est l'acétate ou l'acétonide de triamcinolone ; des préparations de bétaméthasone et de dexaméthasone ont également été utilisées. L'acétate de triamcinolone (dose de 10 ou 40 mg/mL ; volume par injection allant de 0,5 à 2,8 mL) est habituellement injecté avec une aiguille de sclérothérapie standard dans les quatre quadrants de l'œsophage au bord supérieur de la sténose avant la dilatation.

Outre cela, les complications potentielles des injections œsophagiennes de stéroïdes comprennent la suppression surrénale, la perforation, l'infection intra murale, l'infection à candida, la médiastinite et l'épanchement pleural [36].

2.6.2. Injection intra lésionnelle de Mitomycine C (MMC) :

En plus de ses propriétés antinéoplasiques, il a été démontré que la MMC peut inhiber la cicatrisation des plaies en régulant la baisse de l'expression des gènes des protéines de la matrice extracellulaire, puis elle agit comme un agent antiprolifératif en diminuant la synthèse de collagène et la formation de cicatrices. El-Asmar et al., ont montré une réduction significative du nombre de séances de dilatation nécessaires pour soulager la dysphagie chez les patients ayant subi une application de MMC par rapport aux témoins [36].

Chez nous, seules les sténoses peptiques font l'objet d'injection intra-lésionnelle des stéroïdes.

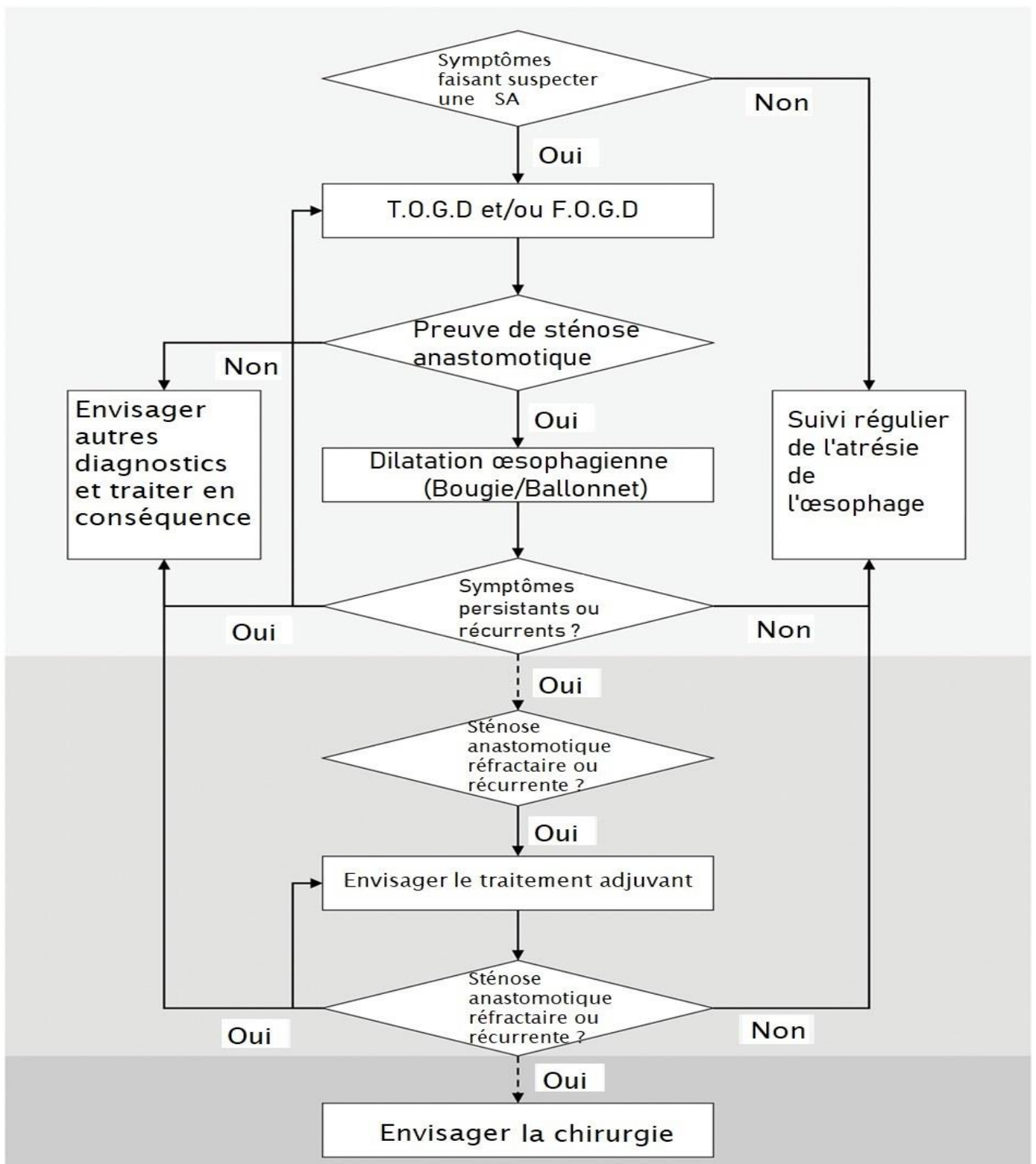


Figure 38 : Algorithme simplifié pour le diagnostic et le traitement des sténoses anastomotiques après correction chirurgicale de l'atrésie de l'œsophage [36]

Conclusion :

L'atrésie de l'œsophage est une malformation incompatible avec la vie justifiant un traitement chirurgical urgent. Le pronostic de cette anomalie à court terme est corrélé à la présence des malformations associées notamment cardiaque, la prématurité, le faible poids de naissance . . . le pronostic à long et à moyen terme est fonction des séquelles variés principalement respiratoires et digestives nécessitant un suivi multidisciplinaire mené jusqu'à l'âge adulte.

En mettant l'accent sur le suivi endoscopique on trouve que la sténose anastomotique est une complication assez fréquente qui se manifeste en général par une dysphagie. La sténose anastomotique est traitée dans la moitié des cas endoscopiquement par bougie de dilatation (Dilatateur de Savary Guillard). D'après la littérature, qu'elles soient sélectives ou de routine les dilatations aboutissent à long terme à des résultats égaux. Et représentent ainsi un atout incontournable dans la réduction de la morbidité à long terme et de l'amélioration de la qualité de vie.

Résumé :

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une anomalie congénitale caractérisée par une interruption de la continuité de l'œsophage associée ou non à une communication avec l'arbre trachéo-bronchique. Il s'agit d'une urgence chirurgicale dans la période néonatale.

La fréquence de cette malformation est estimée à 1 sur 3500 naissances vivantes.

Le pronostic à court terme est marqué par : la présence éventuelle d'une prématurité, de malformations associées (surtout cardiaques), la forme anatomique et la difficulté à l'anastomose chirurgicale. Des complications digestive, respiratoire, nutritionnelle et orthopédique surviennent de façon fréquente à moyen et long terme justifiant un suivi systématique, multidisciplinaire et prolongé.

Le but principal de notre étude est le suivi endoscopique des enfants opérés d'une AO.

Notre étude est rétrospective/prospective évaluant les enfants opérés d'une AO sur une période de 12 ans (allant d'octobre 2008 à décembre 2020).

Les données ont été recueillies à partir des dossiers des malades suivis à l'unité d'endoscopie pédiatrique du CHU HASSAN II de FES.

Durant cette période, 44 patients ont été suivis au service de Pédiatrie et ont bénéficié d'une endoscopie digestive haute.

La tranche d'âge des patients à la première fibroscopie se situait entre 4 mois et 3 ans et 11 mois avec une moyenne de 13 mois et une prédominance masculine (le sex-ratio M/F est de 1,58). Le suivi clinique a pu mettre en évidence des complications à type de dysphagie chez 47,73 %, des vomissements postprandiaux chez 25 % et de RGO chez 2,27 %.

L'indication de la dilatation endoscopique a été posée chez seulement 20 patients (qui ont bénéficiés d'au moins une séance). 65% d'entre eux avaient une Sténose infranchissable, 25% d'entre eux avaient une Sténose franchissable et 10 % avaient une tendance à la sténose.

Parmi ces même patients 60% ont bénéficié d'une seule séance de dilatation, 15% ont bénéficié de deux séances, 15 % ont bénéficié de 3 séances et 10 % ont bénéficié de 6 séances de dilatation.

Concernant l'évolution après dilatation, 84.62% des sténoses infranchissables sont devenues franchissables. Le nombre des patients déclarés guéris est de 68 %, 32% des patients sont encore suivis.

L'atrésie de l'œsophage demeure une entité médico-chirurgicale urgente dont le pronostic actuel est bon dans l'ensemble. Dans notre contexte, la morbidité et surtout la mortalité de l'AO restent importantes en raison du retard diagnostique.

ABSTARCT :

Esophageal atresia is a congenital anomaly characterized by an interruption in the continuity of the esophagus, whether or not associated with communication with the tracheobronchial tree. It is a surgical emergency in the neonatal period. The frequency of this malformation is estimated at 1 in 3,500 live births.

The short-term prognosis is marked by: the possible presence of prematurity, associated malformations (especially cardiac), the anatomical shape and difficulty in the surgical anastomosis. Digestive, respiratory, nutritional and orthopedic complications frequently occur in the medium and long term, justifying systematic, multidisciplinary and prolonged monitoring.

The main goal of this research is the endoscopic follow-up of children operated on for Esophageal atresia. Our study is retrospective / prospective evaluating children operated on for Esophageal atresia over a 12-year period (ranging from October 2008 to December 2020). The data were collected from the files of patients followed at the pediatric endoscopy unit of CHU HASSAN II in FES. During this period, 44 patients were followed in the Pediatrics department and underwent an upper digestive endoscopy.

The age range of patients at the first fibroscopy was between 4 months and 3 years and 11 months with an average of 13 months and predominantly male (the male / female sex ratio is 1.58). Clinical follow-up was able to highlight complications such as dysphagia in 47.73%, postprandial vomiting in 25% and GERD in 2.27%. The indication for endoscopic dilation was asked in only 20 patients (who had at least one session). 65% of them had an impassable stenosis, 25% of them had a passable stenosis and 10% had a tendency to stenosis. Among these same patients 60% benefited from a single dilation session, 15% benefited from two sessions, 15% benefited from 3 sessions and 10% benefited from 6 dilation sessions. Regarding the development after dilation, 84.62% of impassable strictures have become passable.

The number of patients declared cured is 68%, 32% of patients are still being followed.

Esophageal atresia remains an urgent medical–surgical entity with an overall good prognosis today. In our context, the morbidity and especially the mortality of Esophageal atresia remain high due to diagnostic delay.

ملخص:

رتق المريء هو تشوه خلقي يتميز بانقطاع استمرارية المريء، سواء كان متصلاً بالشجرة الهوائية أو لا. ويُعدّ هذا التشوه حالة جراحية طارئة لدى حديثي الولادة تُقدّر وتيرة هذا التشوه بواحد من كل 3500 ولادة حية يعتمد التكهّن قصير المدى على يلي: الخداج والتشوهات المصاحبة (خاصة القلبية) والشكل التشريحي وصعوبة المفاغرة الجراحية. تحدث مضاعفات الجهاز الهضمي والجهاز التنفسي والعظمي ومشاكل التغذية بشكل متكرر على المدى المتوسط والبعيد، مما يبرر المراقبة المنهجية، متعددة التخصصات والممتدة الهدف الرئيسي من دراستنا هو المتابعة بالمنظار للأطفال الذين أجريت لهم عمليات جراحية على رتق المريء دراستنا بأثر رجعي/ مرتقبي تقيم الأطفال الذين خضعوا لعملية جراحية على رتق المريء على مدى 12 عاماً من أكتوبر 2008 إلى ديسمبر 2021

تم جمع البيانات من ملفات المرضى المتابعين في وحدة التنظير الخاصة بالأطفال في المستشفى الجامعي الحسن الثاني فاس خلال هذه الفترة، تمت متابعة 44 مريضاً في قسم طب الأطفال وخضعوا لتنظير الجهاز الهضمي العلوي

كان النطاق العمري للمرضى الذين خضعوا للتنظير الأول بين 4 أشهر و3 سنوات و11 شهراً بمتوسط 13 شهراً وكان أغلبهم من الذكور (نسبة الذكور / الإناث = 1.58) تمكنت المتابعة السريرية من إبراز المضاعفات مثل عسر البلع في 47.73٪، والقيء بعد الأكل في 25٪ والارتجاع المعدي المريئي في 27.2٪

تم الإشارة إلى التوسيع بالمنظار في 20 مريضاً فقط (الذين أجروا جلسة واحدة على الأقل). 65٪ منهم يعانون من تضيق غير قابل للعبور، و25٪ منهم يعانون من تضيق يسمح بالعبور و10٪ لديهم ميل للتضيق ومن بين هؤلاء المرضى أنفسهم، استفاد 60٪ من جلسة توسيع واحدة، و15٪ استفادوا من جلستين، و15٪ استفادوا من 3 جلسات، و10٪ استفادوا من 6 جلسات توسيع

فيما يتعلق بالمسار بعد التوسيع، أصبح 84.62٪ من التضيقات غير السالكة سالكة. بلغ عدد المرضى المُعلن عن شفائهم 68٪، ولا يزال 32٪ من المرضى قيد المتابعة

يظل رتق المريء كياناً طبياً جراحياً عاجلاً مع نتائج جيدة بشكل عام اليوم. في سياقنا، تظل معدلات الاعتلال وخاصة الوفيات المتعلقة برتق المريء مرتفعة بسبب التأخر في التشخيص

BIBLIOGRAPHIE

- [1] L. S, «Basic Knowledge of Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia.,» *Adv Neonatal Care*, p. 14-21, 2018.
- [2] S. S. A. Pinheiro PF, «Current knowledge on esophageal atresia,» *World J Gastroenterol*, p. 3662-72, 2012.
- [3] N. A. Yamoto M, «New prognostic classification and managements in infants with esophageal atresia,» *Pediatr Surg Int*, p. 1019-1026, 2018.
- [4] B. R. White A, «White A, Bueno R. Long-Term Management Challenges in Esophageal Atresia,» *Curr Treat Options Gastroenterol*, p. 46-52, 2017.
- [5] N. DK, «The history of surgery for esophageal atresia,» *J Pediatr Surg*, p. 1414-1419, 2020.
- [6] S. H. Beaugerie L, «Les fondamentaux de la pathologie digestive.,» *Elsevier-*, 2014.
- [7] S. M. van Lennep M, «Oesophageal atresia,» *Nat Rev Dis Primers*, p. 26, 2019.
- [8] V. P. Garabedian C, «Atrésie de l'œsophage : prévalence, diagnostic anténatal et pronostic [Esophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and prognosis],» *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)*, p. 424-30, 2014.
- [9] T. R. Ten Kate CA, «An international survey on anastomotic stricture management after esophageal atresia repair: considerations and advisory statements,» *Surg Endos*, p. 3653-3661, 2021.
- [10] A. Y. Stoll C, «Associated anomalies in cases with esophageal atresia,» *Am J Med Genet A*, p. 2139-2157, 2017.
- [11] G. S. Lal DR, «Midwest Pediatric Surgery Consortium. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula,» *J Pediatr Surg*, p. 1245-1251, 2017.
- [12] K. W. Badran EF, «Esophageal atresia: Associated anomalies, mortality, and morbidity in Jordan,» *Pediatr Int*, p. 1250-1255, 2020.
- [13] M. R. Forrester MB, «Epidemiology of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula in Hawaii, 1986-2000,» *Public Health*, p. 483-8, 2005.
- [14] S. A. Bouguermouh D, «Esophageal atresia: a critical review of management at a single center in Algeria,» *Dis Esophagus*, p. 205-10, 2015.
- [15] E. S. Dingemann C, «ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management,» *Eur J Pediatr Surg*, p. 326-336, 2020.
- [16] G. J. Engum SA, «Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades,» *Arch Surg*, p. 502-8, 1995.
- [17] S. L. Chittmitrapap S, «Oesophageal atresia and associated anomalies,» *Arch Dis Child*, p. 364-8, 1989.
- [18] S. B. Ein SH, «Pure esophageal atresia: a 50-year review,» *J Pediatr Surg*, p. 1208-11, 1994.

- [19] A. Y. Stoll C, «Associated malformations in patients with esophageal atresia,» *Eur J Med Genet*, p. 287-90, 2009.
- [20] S. L, «Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience,» *J Pediatr Surg*, p. 1635-40, 2006.
- [21] S. S. Ammar S, «Management of esophageal atresia and early predictive factors of mortality and morbidity in a developing country,» *Dis Esophagus*, p. 135, 2019.
- [22] A. M. Stenström P, «Dilations of anastomotic strictures over time after repair of esophageal atresia,» *Pediatr Surg Int*, p. 191-195, 2017.
- [23] G. M. Dodrill P, «Pediatric Dysphagia: Physiology, Assessment, and Management,» *Ann Nutr Metab*, p. 24-31, 2015.
- [24] M. S. Pedersen RN, «Esophageal atresia: gastroesophageal functional follow-up in 5-15 year old children,» *J Pediatr Surg*, p. 2487-95, 2013.
- [25] J.-M. L. Robert Baird, «Literature, Anastomotic Stricture after Esophageal Atresia Repair: A Critical Review of Recent,» *European Journal of Pediatric Surgery* 23, p. 204-13, 2013.
- [26] K. K. H. M. Lakhdar-Idrissi M, «Esophageal endoscopic dilations,» *J Pediatr Gastroenterol Nutr*, p. 744-7, 2012.
- [27] C. T. Dall'Oglio L, «Endoscopic management of esophageal stenosis in children: New and traditional treatments,» *World J Gastrointest Endosc*, p. 212-9, 2016.
- [28] G. T. Parente G, «Anastomotic Stricture Definition After Esophageal Atresia Repair: Role of Endoscopic Stricture Index,» *J Surg Res*, p. 572-578, 2021.
- [29] D. F. Teimourian A, «Gender and birth weight as risk factors for anastomotic stricture after esophageal atresia repair: a systematic review and meta-analysis,» *BMC Pediatr*, p. 400, 2020.
- [30] G. T. Parente G, «Anastomotic Stricture Definition After Esophageal Atresia Repair: Role of Endoscopic Stricture Index,» *J Surg Res*, p. 572-578, 2021.
- [31] P. G. Macchini F, «Classification of Esophageal Strictures following Esophageal Atresia Repair,» *Eur J Pediatr Surg*, p. 243-249, 2018.
- [32] Ordóñez Pereira J, «Measuring esophageal anastomotic stricture index as a predictor of dilatation following esophageal atresia surgical repair,» *Cir Pediatr*, p. 119-124, 2020.
- [33] L. J. Huang J, «Anastomotic stricture indexes for endoscopic balloon dilation after esophageal atresia repair: a single-center study,» *Dis Esophagus*, p. 34, 2021.
- [34] D. G. L. Michaud, «Sténose anastomotique après traitement chirurgical,» *Éditions scientifiques et médicales Elsevier*, pp. 268-74, 2001.
- [35] H. K. Isa HMA, «Efficacy and Safety of Endoscopic Esophageal Dilatation in Pediatric Patients with Esophageal Strictures,» *Int J Pediatr*, p. 127, 2021.
- [36] A. G. Tambucci R, «Anastomotic Strictures after Esophageal Atresia Repair: Incidence, Investigations, and Management, Including Treatment of Refractory and Recurrent Strictures.,» *Front Pediatr*, p. 120, 2017.

- [37] V. J. Ten Kate CA, «The effect of intralesional steroid injections on esophageal strictures and the child as whole: A case series,» *J Pediatr Surg.*, p. 646-650, 2020.
- [38] G. F. Serhal L, «Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilatations,» *J Pediatr Surg.*, p. 1459-62, 2010.

المتابعة بالمنظار عند الأطفال الذين غلجوا من رتق المريء
(حول 44 حالة)

الأطروحة

قدمت و نوقشت علانية يوم 2021/12/08

من طرف

السيد محمد علي المنصر
المزداد في 10 أكتوبر 1994 بالمرسى تونس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

اللجنة

الرئيس و المشرف	السيد المصطفى حيدة..... أستاذ في طب الأطفال
أعضاء	السيد يوسف بو عبد الله..... أستاذ في جراحة الأطفال
	السيدة لخضر إدريسي منية..... أستاذة في طب الأطفال
	السيدة احمامي فوزية..... أستاذة مبرزة في طب الأطفال