



ROYAUME DU MAROC  
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE  
FES



# DEVENIR A MOYEN ET LONG TERME DES ENFANTS OPERES D'UNE ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE

MEMOIRE PRESENTE PAR :  
Docteur OUAFA KHABBACH

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE  
OPTION : PEDIATRIE

Sous la direction de :  
Professeur IDRISSI LAKHDAR MOUNIA

Session Juin 2016

## **REMERCIEMENTS**

*A notre maître, monsieur le professeur*

**HIDA MOUSTAPHA**

*J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et j'ai trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui m'a reçu en toute circonstance avec sympathie, sourire et bienveillance.*

*Vos qualités professionnelles et humaines, votre gentillesse et votre lucide compréhension sont pour nous un exemple à suivre.*

*Votre porte est toujours ouverte pour nous accueillir, et nous faire profiter de votre savoir.*

*Veillez trouvez ici l'expression de mes sentiments les plus distingués en symbole de ma reconnaissance.*

*A notre maître, professeur Madame*

**IDRISSI LAKHDAR MOUNIA**

*Nul mot ne saurait exprimer à sa juste valeur le profond respect et la considération que j'ai pour vous.*

*Je tiens à vous exprimer toute ma reconnaissance pour l'honneur que vous m'avez fait en me confiant ce travail.*

*Votre gentillesse extrême, votre compétence pratique, vos qualités humaines et professionnelles ainsi que votre lucide compréhension nous inspirent une grande admiration et un profond respect.*

*J'espère être digne de la confiance que vous m'avez accordée et je vous prie, madame, de trouver dans ce travail le témoignage de ma sincère et profonde gratitude.*

***A notre Maître***

***Monsieur le Professeur***

***Abdelhak BOUHARROU***

*Votre compétence, votre dynamisme, votre modestie, votre rigueur, et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en nous une grande admiration et un profond respect, ils demeurent à nos yeux exemplaires.*

*Nous tenons à vous exprimer notre haute estime, et profonde*

*Reconnaissance*

***A notre Maître***

***Monsieur le professeur SAMIR ATMANI***

*Votre compétence professionnelle ainsi que vos qualités humaines nous ont énormément touchées. Nous vous remercions vivement.*

*Veillez trouver ici, l'assurance de notre profonde gratitude et notre grande estime.*

*A notre Maître*

*Madame le Professeur CHAOUKI SANA*

*Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration.*

*Veillez accepter, l'assurance de notre haute considération et notre profond respect.*

*Je tiens à exprimer ma profonde reconnaissance et toutes mes pensées de gratitude, à mes professeurs de pédiatrie : Pr.Abourrazak, Pr.Oulmaati, Pr.Benmiloud, Pr.Souilmi, Pr.Hmami, pour leur disponibilité, leur générosité et pour leur souci constant de nous octroyer une bonne formation. Vos compétences professionnelles, vos qualités d'éducateurs, ainsi que votre amour du métier font de vous de précieux enseignants, de grands pédiatres et des exemples à suivre.*

*A tous Les membres del'équipe médicale etdu personnel soignant, ainsi qu'à nos patients anonymes dont les observations normales ou pathologiques figurent ici, nous adressonsnos très sincères remerciements.*

# PLAN

|  |           |
|--|-----------|
| <b>I– Introduction</b> .....                                     | <b>12</b> |
| <b>II–Rappels</b> .....  | <b>13</b> |
| A. Historique .....  | 13        |
| B. Embryologie .....   | 14        |
| 1. Etapes du développement embryologique .....                   | 14        |
| 2. Mécanismes des anomalies du développement de l'œsophage ..... | 17        |
| C. Anatomie de l'œsophage .....                                  | 20        |
| D. Physiopathologie .....  | 23        |
| 1. Chronologie des événements .....                              | 23        |
| 2. Physiopathologie de l'atteinte respiratoire.....              | 25        |
| 3. Physiopathologie de l'atteinte digestive .....                | 27        |
| E. Classification.....   | 29        |
| 1. Classification des différents types anatomiques .....         | 29        |
| 2. Classification pronostique.....                               | 32        |
| <b>III– Patients et méthodes</b> .....                           | <b>34</b> |
| A. Type et durée d'étude .....                                   | 34        |
| B. Population d'étude .....                                      | 34        |
| C. Procédure d'étude .....                                       | 34        |
| D. Procédure d'endoscopie et dilatation œsophagienne.....        | 36        |
| <b>IV– Résultats</b> .....                                       | <b>52</b> |
| A. Données épidémiologiques.....                                 | 52        |
| 1. Evolution du nombre de patients .....                         | 52        |
| 2. Age des patients .....  | 52        |
| 3. Sexe ratio.....   | 53        |
| 4. Origine géographique.....                                     | 54        |

|  |           |
|--|-----------|
| B. Consanguinité .....                                   | 54        |
| C. Diagnostic anténatal.....                             | 54        |
| D. Données néonatales .....                              | 55        |
| E. Type anatomique de l'atrésie de l'œsophage .....      | 56        |
| F. Malformations associées.....                          | 56        |
| G. Prise en charge chirurgicale .....                    | 58        |
| H. Evolution à court terme .....                         | 59        |
| I. Evolution à long terme .....                          | 61        |
| 1. Complications digestives .....                        | 61        |
| 1.1 Troubles alimentaires.....                           | 62        |
| 1.2 Sténose œsophagienne anastomotique .....             | 63        |
| 1.3 Reperméabilisation de la fistule œso-trachéale ..... | 66        |
| 1.4 Reflux gastro-œsophagien.....                        | 67        |
| 2. Complications respiratoires .....                     | 68        |
| 2.1 Infections respiratoires récidivantes .....          | 68        |
| 2.2 Trachéomalacie.....                                  | 69        |
| 2.3 Asthme .....   | 70        |
| 3. Croissance staturo-pondérale.....                     | 70        |
| 4. Devenir orthopédique .....                            | 72        |
| 5. Qualité de vie .....                                  | 72        |
| <b>V. Discussion .....</b>                               | <b>74</b> |
| A. Données épidémiologiques .....                        | 74        |
| 1. Fréquence .....                                       | 74        |
| 2. Sexe ratio .....                                      | 74        |
| B. Diagnostic.....                                       | 74        |

|   |            |
|---|------------|
| C. Poids de naissance et âge gestationnel .....                 | 78         |
| D. Malformations associées .....                                | 78         |
| E. Fréquence des différents types d'atrésie de l'œsophage ..... | 81         |
| F. Complications post-opératoires immédiates .....              | 81         |
| G. Evolution à long terme .....                                 | 82         |
| 1. Morbidité digestive.....                                     | 82         |
| 1.1 Sténose œsophagienne de l'anastomose .....                  | 82         |
| 1.2 Reperméabilisation de la fistule œso-trachéale .....        | 84         |
| 1.3 Reflux gastro-œsophagien .....                              | 85         |
| 1.4 Troubles alimentaires .....                                 | 89         |
| 1.4.1 Trouble de la motricité œsophagienne.....                 | 89         |
| 1.4.2 Trouble de l'oralité alimentaire.....                     | 91         |
| 2. Morbidité respiratoire.....                                  | 93         |
| 2.1 Infections respiratoires .....                              | 94         |
| 2.2 Trachéomalacie .....  | 94         |
| 2.3 Hyperréactivité bronchique et asthme .....                  | 96         |
| 2.4 Place de la kinésithérapie respiratoire .....               | 97         |
| 3. Etat nutritionnel et croissance staturo-pondérale.....       | 98         |
| 4. Devenir orthopédique.....                                    | 99         |
| 5. Qualité de vie .....   | 100        |
| <b>Conclusion .....</b>   | <b>102</b> |
| <b>Résumé .....</b>   | <b>104</b> |
| <b>Abstract .....</b>   | <b>106</b> |
| <b>Bibliographie .....</b>                                      | <b>108</b> |

## Liste des figures

|  |    |
|--|----|
| Figure 1 : Embryologie de l'œsophage .....   | 16 |
| Figure 2 : Clivage de la trachée et de l'œsophage .....  | 16 |
| Figure 3 : Anomalies de développement de l'œsophage et de la trachée (4 <sup>ème</sup> semaine.....  | 17 |
| Figure 4 : Œsophage.....   | 20 |
| Figure 5 : Sites de constriction normale de l'œsophage .....   | 22 |
| Figure 6 : Risques pulmonaires d'une atrésie de l'œsophage .....   | 27 |
| Figure 7 : Classification des atrésies de l'œsophage .....   | 31 |
| Figure8: Vidéoendoscope œso-gastro-duodéal.....  | 36 |
| Figure9:Dilatateur de Savary Guilliard.....  | 36 |
| Figure 10 et 11 : Matériel de désinfection de l'endoscope et ses accessoires.....  | 38 |
| Figure 12: matériel nécessaire pour les dilatations .....  | 39 |
| Figure 13 : Evolution du nombre de patients en fonction du temps.....  | 52 |
| Figure 14 :Répartition des patients en fonction des tranches d'âge .....   | 53 |
| Figure 15 : Répartition des patients en fonction du sexe.....  | 53 |
| Figure 16 : Répartition des enfants opérés selon l'origine géographique.....   | 54 |
| Figure17:Images endoscopiques d'une atrésie de l'œsophage(images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès) .....   | 55 |
| Figure 18 : Différents types d'atrésie de l'œsophage .....   | 56 |
| Figure 19 : Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage.....   | 56 |
| Figure 20 : Malformations cardiaques.....  | 57 |
| Figure 21 : Répartition des différents types d'atrésie isolées ou avec malformations associées.....  | 58 |
| Figure 22 : Complications post opératoires immédiates.....   | 59 |
| Figure 23: Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant un pneumothorax en post opératoire d'une atrésie de l'œsophage de type III. (Service de néonatalogie et réanimation néonatale, CHU Hassan II, Fès) ..... | 60 |

|  |    |
|--|----|
| Figure 24 : Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant une pleurésie post opératoire. (Service de néonatalogie et réanimation néonatale, CHU Hassan II, Fès).....  | 60 |
| Figure 25 : Répartition des complications digestives selon l'âge des patients.....   | 61 |
| Figure 26 : Blocage d'un corps étrangers alimentaire sur une sténose œsophagienne post anastomotique (images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès).....  | 63 |
| Figure 27 : sténose œsophagienne post anastomotiques très serrée (images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès).....  | 64 |
| Figure28 : sténoses œsophagiennes post anastomotiques moins serrée associée à une fistule borgne, voir flèche (images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès).....   | 64 |
| Figure 29 : TOGD montrant une sténose œsophagienne post anastomotique avec dilatation importante en amont, voir flèche.....  | 65 |
| Figure 30 : Sténose œsophagienne post anastomotique avec dilatation modérée en amont, voir flèche.....   | 65 |
| Figure 31 : Sténose œsophagienne post- anastomotique d'une AO de type III distale associée à une fistule (service de pédiatrie CHU Hassan de Fès).....   | 66 |
| Figure 32 : Tracé de PH-métrie montrant un RGO diurne et nocturne sévère (unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès).....  | 67 |
| Figure 33: Répartition des complications respiratoires selon l'âge des patients .....  | 68 |
| Figure34 : Répartition à long terme des complications digestives et respiratoires. ....  | 70 |
| Figure 35 : Répartition des patients selon le poids.....   | 71 |
| Figure 36: Répartition des patients selon la taille .....  | 71 |
| Figure 37 : Répartition des patients selon la corpulence.....  | 72 |
| Figure 38 : Répartition des patients selon leur qualité de vie .....   | 73 |
| Figure 39 : Echographie obstétricale .....   | 75 |
| Figure 40 : IRM fœtale montrant une dilatation de l'œsophage thoracique proximale (pouch sign) avec hydramnios et petit estomac (tête de flèche) chez un fœtus ayant une AO.....   | 76 |
| Figure 41 : Radiographie thoraco-abdominale de face, la sonde gastrique est bloquée dans le cul-de-sac proximal et l'aération du tube digestif est en faveur d'une fistule œso-trachéale distale : atrésie de l'œsophage type III ou IV (Service de néonatalogie et réanimation néonatale CHU Hassan II Fès) ..... | 77 |

|   |    |
|---|----|
| Figure 42 : Vues endoscopiques d'une reperméabilisation de fistule œso- trachéale traitée par clips œsophagiens .....   | 85 |
| Figure 43: Aspect endoscopique d'un endobrachyoesophage (les flèches marquent la jonction entre la muqueuse œsophagienne rose pâle et l'endobrachyoesophagerose saumon) ..... | 88 |
| Figure 44:Péristaltisme œsophagien efficace .....   | 90 |
| Figure 45 : Péristaltisme œsophagien perturbé après anastomose .....  | 90 |
| Figure 46 : a,b collapsus de la lumière trachéale lors des mouvements respiratoires [84] ....   | 95 |

## **Liste des tableaux**

|  |    |
|--|----|
| Tableau1 : Tableau récapitulatif des principales caractéristiques des patients recrutés dans notre étude .....   | 47 |
| Tableau 2: Fréquence de la sténose œsophagienne post anastomotique chez les enfants opérés d'une AO dans notre série comparée avec d'autres études ..... | 83 |

## Abréviations

|      |                                     |
|------|-------------------------------------|
| AO   | : atrésie de l'œsophage             |
| CDS  | : cul de sac                        |
| DS   | : déviations standards              |
| FOT  | : fistule œso-trachéale             |
| IMC  | : indice de masse corporelle        |
| IPP  | : inhibiteur de la pompe à protons  |
| IRM  | : imagerie par résonance magnétique |
| NV   | : naissances vivantes               |
| SIO  | : sphincter inférieur de l'œsophage |
| SSO  | : sphincter supérieur de l'œsophage |
| TOGD | : transit oeso-gastro-duodéal       |

## Introduction

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une malformation digestive congénitale rare, avec une incidence de 1/2500 à 1/4500 naissances vivantes [1–3]. C'est la malformation congénitale de l'œsophage la plus fréquente [4–6]. Il s'agit d'une interruption de la continuité entre les culs-de-sac œsophagiens supérieur et inférieur, associée parfois à une communication entre un segment œsophagien (ou les deux) et l'arbre trachéobronchique. Il existe plusieurs formes anatomiques avec des prises en charge et des pronostics différents. Le pronostic vital des enfants atteints de cette malformation est aujourd'hui essentiellement lié aux malformations associées, notamment les malformations cardiaques. Cette pathologie nécessite avant tout une prise en charge chirurgicale néonatale afin de rétablir la perméabilité œsophagienne et permettre ainsi une alimentation orale.

Le pronostic à court terme des enfants s'est considérablement amélioré ces dernières années [5]. Néanmoins, le devenir de ces enfants est émaillé de complications fréquentes à moyen et long terme en particulier digestive, respiratoire, nutritionnelle et orthopédique, nécessitant un dépistage systématique et un suivi multidisciplinaire, protocolé et prolongé. Alors que de nombreux enfants restent asymptomatiques sur les plans digestif et respiratoire, d'autres enfants voient leurs premières années de vie marquées par des difficultés alimentaires et des encombrements bronchiques récurrents.

Notre objectif était d'évaluer le devenir de ces enfants à moyen et long terme sur le plan de la croissance staturo-pondérale, de la morbidité digestive et respiratoire, et également en terme de qualité de vie et d'intégration sociale.

## II-Rappels

### A.Historique[7-10]

L'histoire de l'AO commence par sa première description, en 1670, par Durston, avec un jumeau siamois. En 1697, Gibson, donna la première présentation clinique et les découvertes autopsiques d'une atrésie de l'œsophage avec fistule œso-trachéale distale chez un nouveau-né qui présentait des malaises lors des déglutitions.

Après une période de 150 ans, en 1840, Thomas Hill a décrit la première association malformative : une AO et une imperforation anale. Hirschsprung, en 1862, retrouve au total 14 cas d'AO avec fistule œso-trachéale (FOT) distale. A cette période descriptive succède la chirurgie, durant laquelle les médecins vont s'efforcer d'obtenir la survie des patients. Holmes suggère en 1869 la possibilité de traitement chirurgical. Mais c'est Steel qui tentera la première cure chirurgicale en 1888 mais qui a échoué. Quant à Hoffman, il réalisa la première gastrostomie d'alimentation.

En 1913, Ritcher a traité chirurgicalement 2 patients ayant une AO avec une FOT inférieure par ligature de la fistule et anastomose œsophagienne termino-terminale, mais les deux ont décédés. Les premières cures chirurgicales réussies sont bien décrites par Len et Ladd en 1939, qui réalisèrent, sur chacun de leur patient, une gastrostomie dès les premiers jours de vie, puis une ligature de la fistule, et ensuite une plastie œsophagienne par un tube cutané. Ce fut Haight qui effectua, avec succès, la première cure chirurgicale en un temps, en 1943. Jusqu'alors incompatible avec la vie et incurable, cette malformation digestive est devenue accessible au traitement chirurgical. Arrive alors une seconde étape où l'objectif est d'améliorer le taux de survie et de limiter la morbidité postopératoire. Waterston propose, en 1962, une classification pronostique tenant compte du poids

de naissance, de l'atteinte pulmonaire initiale et des malformations associées. Progressivement, on assiste à une amélioration de la survie : 39% entre 1947 et 1968, 78% entre 1960 et 1979 et 87% de survie entre 1980 et 1997.

Lobe et al en 1999, étaient les premiers à rapporter une approche mini-invasive dans le traitement chirurgicale de l'AO. Un an plus tard, Steven Rothenberg a réalisé la première cure complète d'une AO sous thoracoscopie.

Ce bref rappel historique montre l'importance des progrès qui ont été réalisés dans la prise en charge des AO.

## **B. Embryologie :**

### **1 .Etapes du développement embryologique**

Les développements de l'axe digestif et respiratoire sont indissociables. Le développement de ces structures s'étend de la 4<sup>ème</sup> semaine à la 12<sup>ème</sup> semaine de la vie intra-utérine. Il s'agit d'une période critique car c'est sous l'influence notochordale que va se différencier, à partir du disque embryonnaire tridermique, le cœur, le métanéphros, l'axe rachidien et le tube digestif.

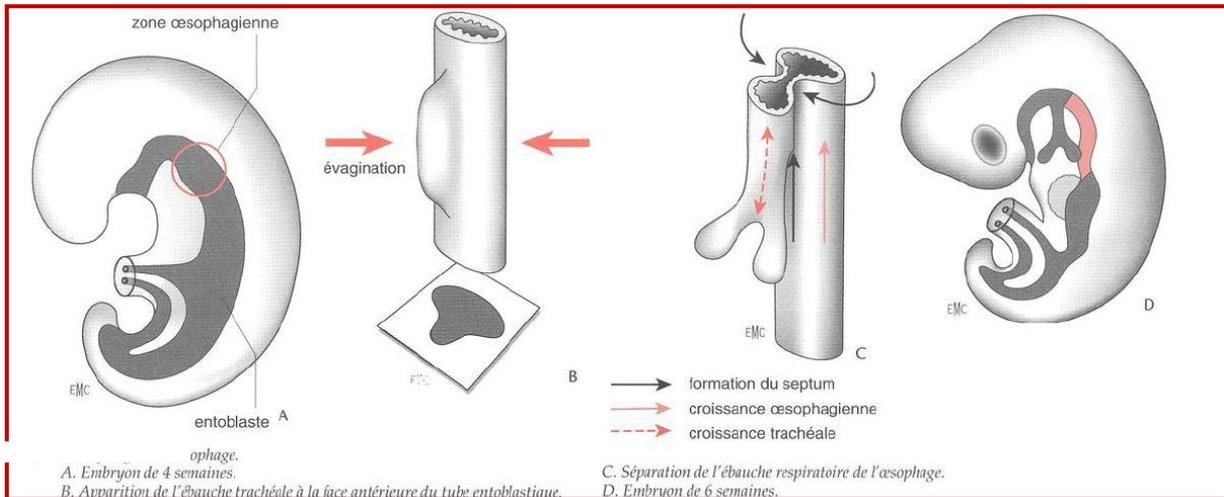
L'œsophage et la trachée dérivent tous deux de l'intestin antérieur (du tube entoblastique). L'ébauche respiratoire apparaît vers le 23<sup>ème</sup> jour à la jonction intestin pharygien-partie caudale de l'intestin antérieur, comme une gouttière ventrale. A son extrémité caudale, cette crête se prolonge par le diverticule trachéal qui s'enfonce rapidement dans la mésocarde postérieur en séparant les deux cavités œlomiques, puis se divise en deux ébauches bronchiques dont l'arborisation donne naissance aux poumons.

A partir du 26<sup>ème</sup> jour apparaissent, à la partie basse de la gouttière, deux crêtes latérales qui, fusionnant sur la ligne médiane, séparent progressivement de

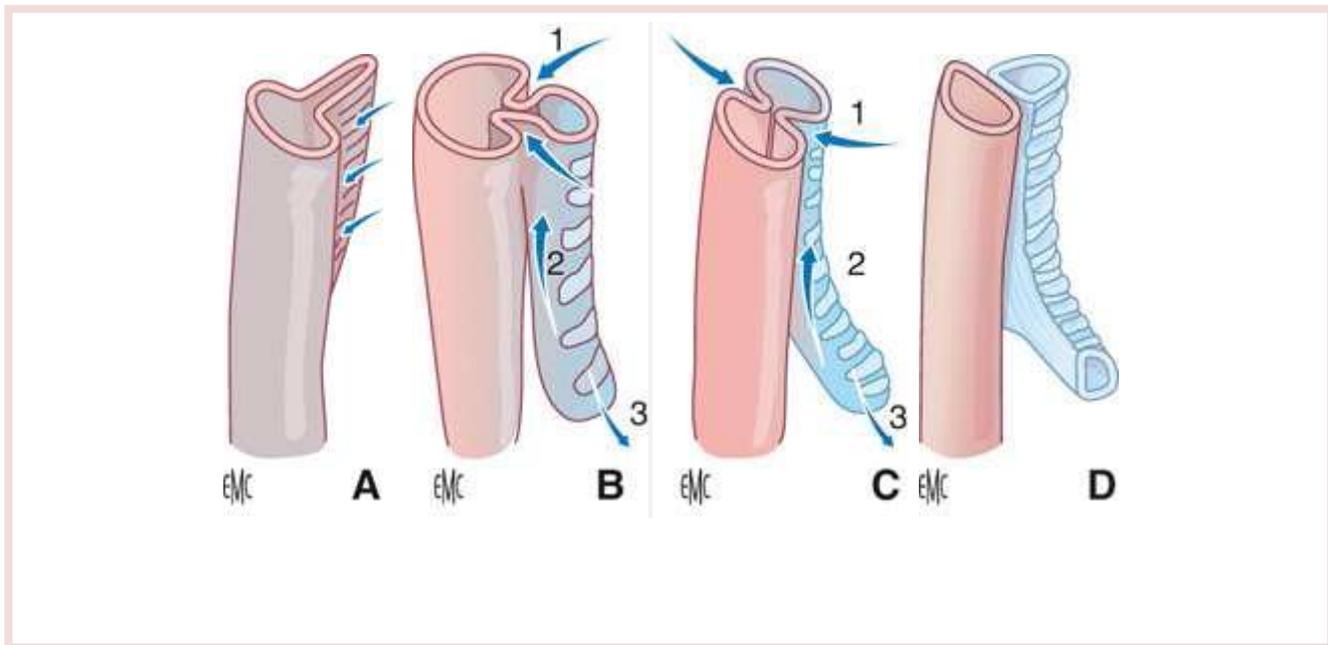
bas en haut la lumière digestive de la lumière respiratoire. La séparation des deux organes intervient ultérieurement par progression du septum mésenchymateux dans le sens caudo-cranial jusqu'au 34<sup>ème</sup> jour environ : ne subsiste entre les tracti respiratoire et digestif qu'un petit orifice de communication : l'aditus pharyngé.

Simultanément, on remarque, sur la paroi externe de l'œsophage, deux sillons latéraux se dirigeant de l'extrémité caudale des crêtes trachéo-œsophagiennes vers la paroi dorsale de l'œsophage. Ils correspondent à deux crêtes entoblastiques dont la polifération réduit considérablement la lumière digestive. Ces deux paires de crêtes semblent conditionner le développement normal des ébauches trachéale et œsophagienne. L'histogenèse de l'œsophage est relativement précoce. L'épithélium acquiert sa structure malpighienne définitive entre 12 et 20 semaines. La couche musculaire interne apparaît à la 5<sup>ème</sup> semaine, la couche longitudinale à la 8<sup>ème</sup> semaine. La colonisation par les cellules ganglionnaires s'effectue à partir de la 6<sup>ème</sup> semaine permettant un péristaltisme œsophagien précoce [11].

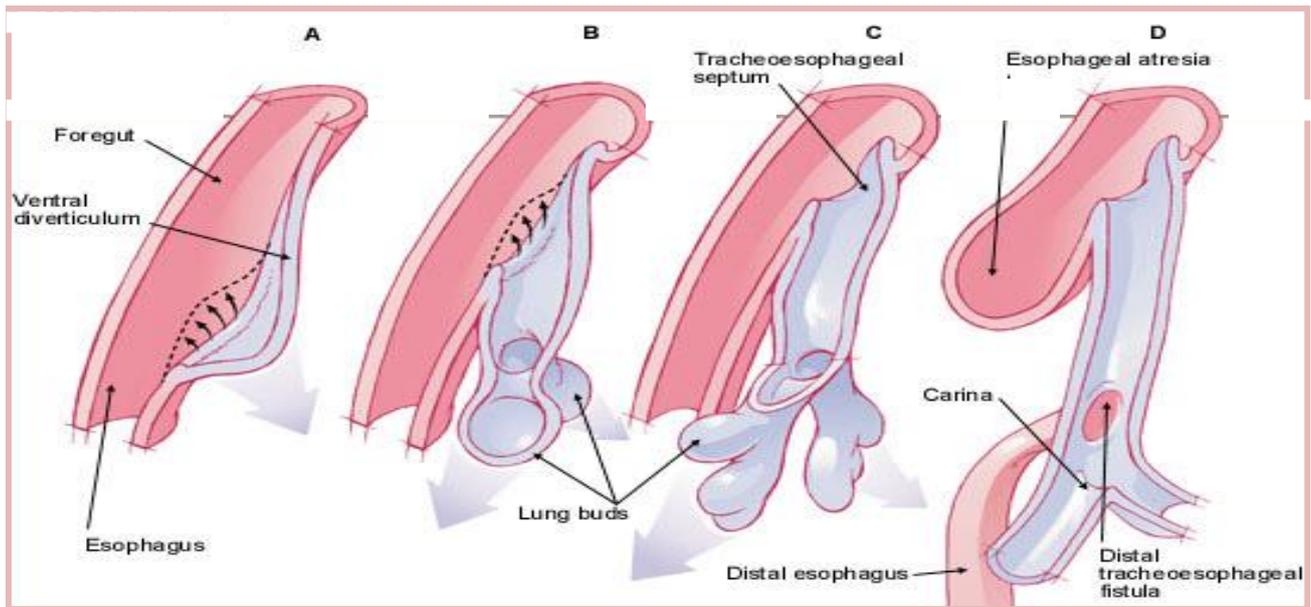
L'AO est donc due, soit à un défaut d'inducteur, soit à un défaut dans la réception du message par les cellules de l'intestin antérieur. On peut supposer que plus le phénomène sera précoce et lié à un défaut d'induction et plus les risques d'avoir des malformations extra-digestives seront importantes. La cause précise de l'AO reste encore à ce jour inconnue.



**Figure 1** : Embryologie de l'œsophage [11]



**Figure 2** : Clivage de la trachée et de l'œsophage [12]



**Figure 3** : Anomalies de développement de l'œsophage et de la trachée (4<sup>ème</sup> semaine)[13]

## 2. Mécanisme des anomalies du développement de l'œsophage[14-17]

Les causes des anomalies du développement de l'œsophage sont multifactorielles et interviennent entre la deuxième et la quatrième semaine de vie embryonnaire. Elles peuvent interférer à un degré variable :

- ✓ Avec la séparation de l'œsophage et de la trachée, on observe dans ce cas une des associations malformatives suivantes :
  - Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne,
  - Absence complète de séparation : diastème trachéo-œsophagien,
  - Séquestration extra-lobaire avec bronche œsophagienne.
- ✓ Avec le développement respectif de l'œsophage et de la trachée, dont la séparation a été complète, on observera dans ce cas une des associations malformatives suivantes :
  - Atrésie œsophagienne sans fistule,
  - Sténose œsophagienne,
  - Sténose ou atrésie isolée de la trachée.

## **2.1 Facteurs exogènes**

Des études sur le rôle des facteurs exogènes ont été menées sur des souris mères. L'injection d'adriamycine (drogue anticancéreuse) associée à un régime pauvre en riboflavine a eu pour conséquence la naissance à 80% de souriceaux souffrant d'atrésie de l'œsophage, et parfois même de syndrome de VACTERL mais on ne connaît pas le rôle de l'adriamycine en tant que facteur tératogène.

D'autres facteurs environnementaux ont été suspectés comme étant des facteurs à risque pour le développement des anomalies trachéo-œsophagienne incluant l'exposition maternelle à la methimazole , aux hormones sexuelles exogènes, le tabagisme et l'alcoolisme maternels, les maladies infectieuses , et le travail dans l'agriculture ou l'horticulture. Des observations des mères diabétiques insulino-dépendantes suggèrent que l'exposition au diabète maternel, au cours du premier trimestre, est associée à un risque élevé de développement d'anomalies congénitales, y compris AO/FOT et le syndrome de VACTERL. Des études récentes ont constaté que les mères plus âgées ont un risque significativement plus élevé d'avoir un enfant avec une AO. Le rôle de la carence en vitamine A dans le développement d'AO/FOT a également été suggéré.

Jusqu'à présent, aucun facteur de risque spécifique n'a été identifié.

## **2.2 Facteurs endogènes**

Les avancées récentes en génétique ont permis de mettre en évidence un certain nombre de gènes et protéines potentiellement impliqués dans l'apparition de cette malformation.

La protéine Sonic Hedgehog (Shh) semble avoir un rôle primordial dans le développement de la notochorde, et secondairement dans le développement de

l'intestin antérieur. Il s'agit d'une glycoprotéine du signal extracellulaire nécessaire au développement normal de nombreux organes.

Des modèles animaux ont souligné l'importance d'anomalies de son gène dans la genèse de malformations œsophagiennes, et d'autres malformations du syndrome de VACTERL.

Ainsi, des modèles murins ayant subi une exposition tératogène d'adriamycine à J10, et « K.O » (KnockOut : inactivés) pour le gène Sonic Hedgehog, ont présenté des anomalies de la notochorde, puis des malformations œsophagiennes à type d'atrésie, duplication et/ou fistule, ainsi que des anomalies pulmonaires et des malformations proches du syndrome de VACTERL humain.

D'autres gènes, Gli2 et Gli3, appartenant à la voie de signalisation de Shh, peuvent être impliqués dans la genèse de ces malformations.

D'autres gènes en dehors de la cascade Shh peuvent être impliqués et sont à l'origine d'associations syndromiques différentes : Nkx2, Tbx1, N-myc, ainsi que CHD 7, qui est responsable du syndrome de CHARGE en pathologie humaine.

La mutation du gène N-myc, elle, est responsable du syndrome de Feingold à transmission autosomique dominante, caractérisé par l'association d'une fistule trachéo-œsophagienne présente dans 50 % des cas, à une atrésie duodénale, anale, une microcéphalie, et des anomalies des extrémités.

Les anomalies chromosomiques sont présentes dans 2 à 3 % des cas d'atrésie de l'œsophage, citons les trisomies 21, 13, 18, la trisomie partielle 3p, la délétion partielle 5p, la délétion distale 13q voire de délétion interstitielle 17q.

Il est donc recommandé de réaliser un caryotype chez les enfants porteurs d'une atrésie de l'œsophage, pouvant être complété, selon l'orientation clinique, par des recherches plus poussées en biologie moléculaire.

## C.Anatomie [20]

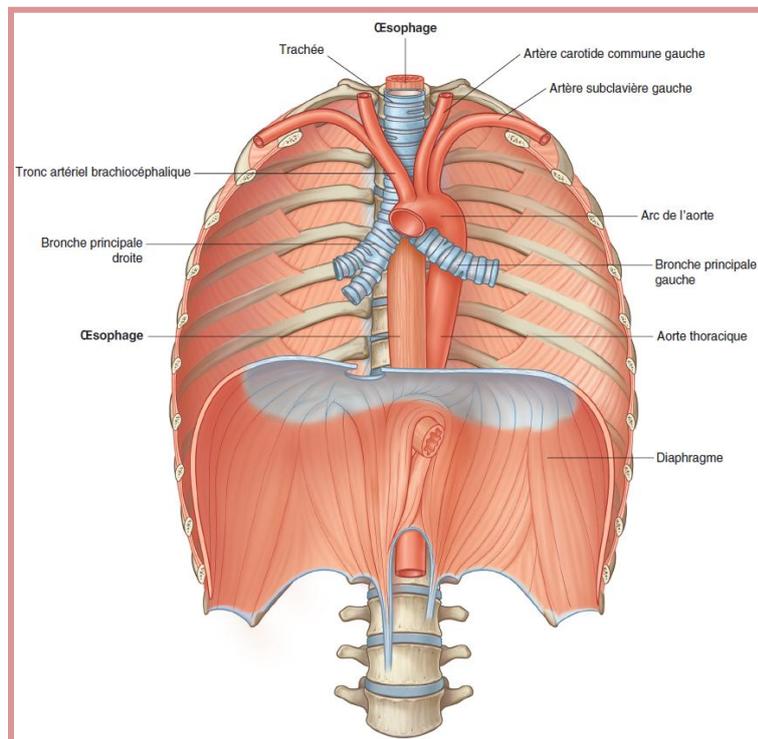
L'œsophage est un tube musculaire flexible. Sa paroi est épaisse de 3 mm et sa lumière est large de 2 à 3 cm. Entre les déglutitions, il est aplati d'avant en arrière.

### ✓ 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 et distances endoscopiques

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



**Figure 4 : Œsophage [20]**

En endoscopie, par rapport à l'arcade dentaire supérieure, la bouche œsophagienne (de Killian) est à 15 cm en regard de C6 ; l'entrée dans le thorax en

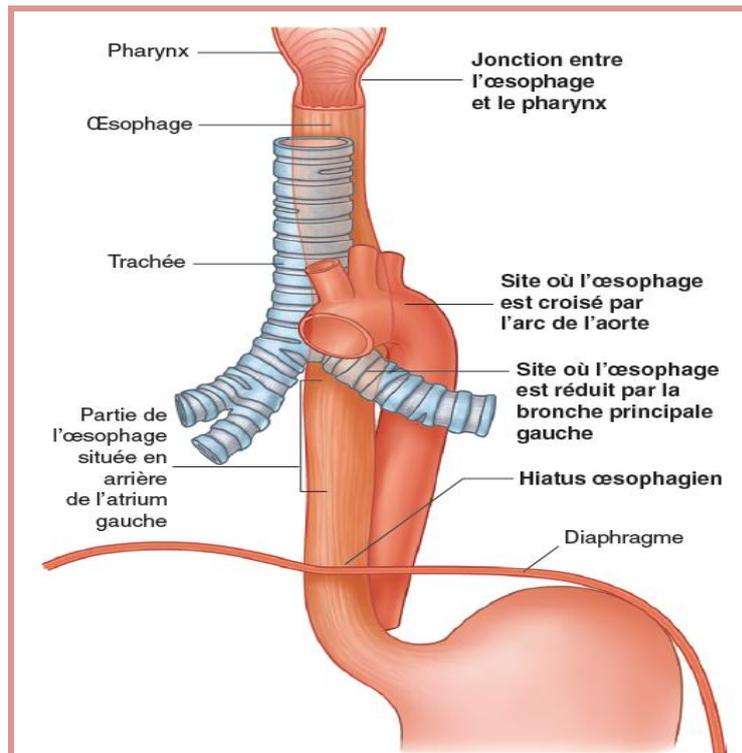
regard de Th2 se fait à 20 cm. La traversée diaphragmatique (hiatus œsophagien du diaphragme) en regard de Th10 est à 37 cm, le cardia étant placé à 40 cm. Le long de son trajet, l'œsophage est appliqué contre la colonne vertébrale. Globalement vertical, il est déporté à gauche au niveau cervical et à droite entre Th 4 et Th 7, refoulé par l'arc aortique.

**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 antireflux formé d'éléments anatomiques et physiologiques.



**Figure 5** : Sites de constriction normale de l'œsophage [20]

✓ **Fixité, séreuse**

La tunique externe de l'œsophage cervical et thoracique est l'adventice. Seul l'œsophage abdominal est recouvert d'une séreuse (péritoine viscéral) sur sa face antérieure. 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 phréo- œsophagienne.

✓ **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 périœsophagien, 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 portocave physiologique.

Le drainage lymphatique se fait au cou vers les nœuds jugulaires internes et laryngés inférieurs, dans le thorax vers les nœuds latérotachéaux, 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 cervicothoracique, plexus solaire) et parasympathique (nerfs pneumogastriques ou dixième paire crânienne).

## D. Physiopathologie

### 1. Chronologie des événements

L'AO retentit sur les fonctions digestives et respiratoires dès la vie embryonnaire [11]. Elle pose de sérieux problèmes à la naissance.

Du fait de l'interruption de la continuité œsophagienne, le fœtus est dans l'impossibilité de déglutir le liquide amniotique, notamment s'il n'existe pas de FOT distale. Or, le rôle nutritif du liquide amniotique est reconnu, il apporte en fin de grossesse 13% des besoins en acides aminés, qui sont absorbés au niveau intestinal.

De plus, une étude réalisée sur des fœtus de rats montre une réduction du gain pondéral en cas de ligature in utero de l'œsophage [11]. Ceci pourrait donc expliquer l'hypotrophie des enfants nés avec AO, retrouvée dans toutes les études, aussi bien chez les enfants nés prématurés que chez les nouveau-nés à terme. Cependant, le retard de croissance doit aussi être interprété en fonction des malformations associées et des antécédents obstétricaux de la mère.

L'absence de déglutition du liquide amniotique explique également la fréquence accrue du polyhydramnios, notamment dans les types I sans fistule où il est constant. C'est aussi une des explications au fort taux d'enfants nés prématurément dans le groupe avec atrésie de l'œsophage, calculé entre 20 à 40% selon les séries.

A la naissance, le retentissement de l'AO avec ou sans fistule est essentiellement d'ordre respiratoire. L'accumulation de salive dans le cul-de-sac œsophagien supérieur a pour conséquence une inondation des voies aériennes supérieures si une sonde d'aspiration n'est rapidement mis en place, notamment si le diagnostic n'a pas été porté en salle de naissance et que l'enfant est alimenté. S'il existe une fistule FOT supérieure, ce risque est majoré puisque les sécrétions salivaires passent alors directement dans la trachée.

Dans les formes avec FOT inférieure (III, IV, V), on observe :

- Un reflux de liquide gastrique dans les voies aériennes et des lésions de la muqueuse bronchique comparables aux lésions retrouvées dans les syndromes de Mendelson.
- Un vol ventilatoire de la trachée vers l'estomac, avec risque de distension abdominale majorant l'hypoventilation alvéolaire par compression diaphragmatique. C'est alors uniquement la fermeture chirurgicale de la

fistule ou son obturation par une sonde à ballonnet qui permettent de restaurer une bonne ventilation.

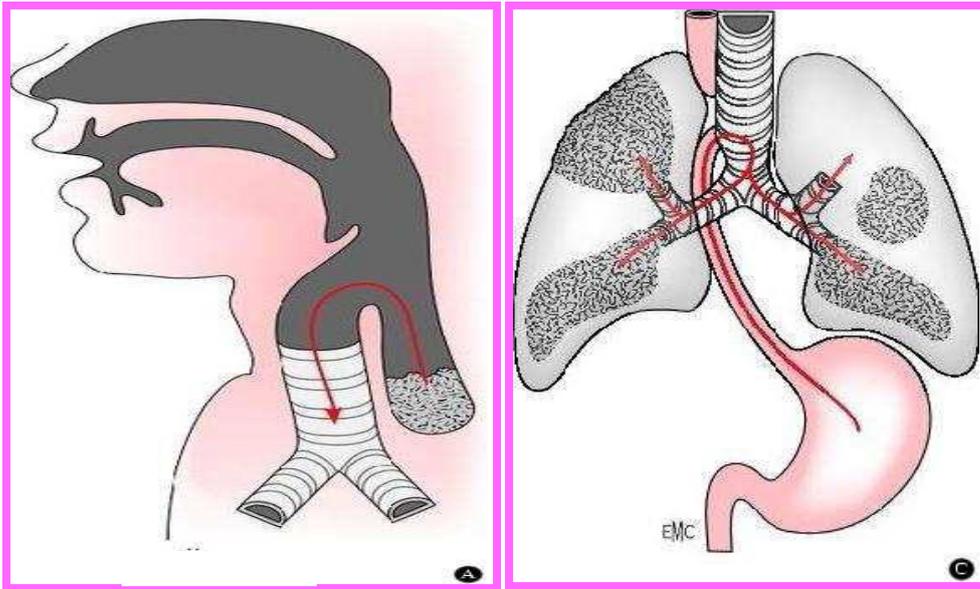
## 2. Physiopathologie de l'atteinte respiratoire

La trachéomalacie est définie par une réduction excessive du calibre de la trachée en expiration, de plus de 50% par rapport au calibre observé en inspiration.

Plusieurs facteurs ont été évoqués pour expliquer l'atteinte respiratoire de ces enfants :

- ✓ Micro-inhalations sur trouble de motricité de l'œsophage et reflux gastro-œsophagien (RGO),
- ✓ Compression trachéale par des anomalies vasculaires ou par un segment œsophagien dilaté,
- ✓ Séquelles de la chirurgie qui altèrent l'innervation et la vascularisation de l'œsophage et remonte l'œsophage inférieur dans le thorax,
- ✓ Anomalies fonctionnelles du tractus respiratoire
  - Anomalies d'innervation de la musculature : il a été découvert un plexus nerveux anarchique dans la partie postérieure de la pars membrana, similaire au plexus d'Auerbach de la paroi œsophagienne. Or, ce plexus est impliqué dans le contrôle de la clairance trachéale, médiée par les sécrétions trachéales, les mouvements ciliaires et le réflexe de toux. Il contrôle également le tonus du muscle lisse, si bien que des anomalies d'innervation peuvent être responsables d'infections respiratoires récidivantes (par défaut d'élimination des sécrétions) et d'une trachéomalacie (par le biais d'une flaccidité de la trachée membraneuse postérieure) [11].

- Anomalies structurales de la paroi trachéale : absence ou faible nombre de structures glandulaires au niveau de la muqueuse, défaut de cartilage et augmentation de longueur du muscle transverse. Cette découverte a été confirmée par Usui, qui retrouve chez 70% des patients un rapport C/M (longueur de la trachée cartilagineuse sur longueur de la trachée membraneuse, calculé en endoscopie per-opératoire) significativement plus bas, indiquant que la portion membraneuse de la trachée est plus longue et donc flasque [21]. Les auteurs suggèrent donc la réalisation d'une endoscopie systématique dans cette pathologie pour dépister les nouveaux nés les plus à risque de développer une trachéomalacie, atélectasies et autres pathologies respiratoires récidivantes. Le collapsus de la trachée pendant l'alimentation, ou au cours d'épisodes de RGO, peut aboutir à une respiration inefficace, voire des épisodes d'apnées et d'hypoxies, sur obstacle proximal. L'hyperréactivité bronchique est fréquente chez ces malades (20%), favorisée par les inhalations de sécrétions acides provenant de l'estomac ou de l'œsophage, mais aussi par un certain degré de bronchomalacie associée à la trachéomalacie et notamment si l'implantation de la fistule était très proche de la carène ou au niveau d'une bronche souche.



Fausses routes

Inhalation du liquide gastrique par le biais de la fistule œsotrachéale

**Figure 6** : Risques pulmonaires d'une atrésie de l'œsophage [11]

### 3. Physiopathologie de l'atteinte digestive

La prise en charge post-opératoire est compliquée aussi bien par une pathologie respiratoire récidivante, que par des troubles de la déglutition et un reflux gastro-œsophagien. Ces symptômes se manifestent par des blocages à l'alimentation, des vomissements, des épisodes de suffocation ou un retard de croissance.

Plusieurs auteurs ont donc étudié la motricité œsophagienne et les pressions des sphincters supérieurs (SSO) et inférieurs (SIO) de l'œsophage, avant ou après anastomose œsophagienne.

Les résultats sont les suivants :

- ✓ En pré-opératoire : Romeo a mesuré les pressions aux culs-de-sac supérieur et inférieur grâce à deux capteurs introduits par la bouche et par la gastrostomie, chez 20 nouveau-nés. Les sphincters supérieur et inférieur ont
- ✓ une pression de base normale, avec contraction et relaxation normale et la contraction du SSO est bien synchronisée avec la déglutition. En revanche, il existe des troubles du péristaltisme au niveau du corps de l'œsophage, aussi bien à sa partie proximale que distale, avec tonus de base positif.
- ✓ En post-opératoire : on retrouve des diminutions de pression du SIO, évoquant une origine iatrogène au RGO, par traction de l'œsophage inférieur, lésions de l'innervation vague et donc altération de la fonction du SIO.

Cependant, le RGO existe aussi chez les enfants opérés d'une FOT isolée, laissant supposer qu'il existe également des anomalies intrinsèques de l'œsophage responsables de ce symptôme, chez les enfants porteurs d'une malformation de l'axe trachéo-œsophagien.

Cette hypothèse est soutenue par l'étude de Nakazato, portant sur l'étude histologique de cinq œsophages d'enfants non opérés. Il met en évidence un défaut de l'innervation intrinsèque, devant la faible quantité de plexus d'Auerbach retrouvée essentiellement dans la partie distale de l'œsophage [11].

L'origine des troubles digestifs est donc mixte, avec d'une part des anomalies intrinsèques de la paroi œsophagienne (anomalies du péristaltisme, anomalies de l'innervation intrinsèque) et d'autre part des séquelles de la chirurgie (traction de l'œsophage inférieur entraînant des modifications de la jonction œso-gastrique, lésions des plexus nerveux, tension importante de l'anastomose).

## **E. Classification**

### **1. Classification des différents types anatomiques**

La classification anatomique originale par Vogt qui a été publiée en 1929 est encore utilisée aujourd'hui. Ladd en 1944 et Gross en 1953 ont modifié la classification, alors que Kluth en 1976 a publié « L'Atlas de l'atrésie de l'œsophage », qui comprend 10 types principaux, chacun avec de nombreux sous-types qui se fondent sur la classification de Vogt [22–25].

Les deux classifications les plus utilisées sont celles de Ladd et de Gross, qui définissent les types anatomiques les plus fréquents.

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

- **Atrésie de l'œsophage sans fistule ( Ladd I ; Gross A )** : elle représente 7% des atrésies. Dans ce type les deux culs de sac (CDS) proximal et distal sont borgnes sans aucune communication avec l'arbre trachéo-bronchique.

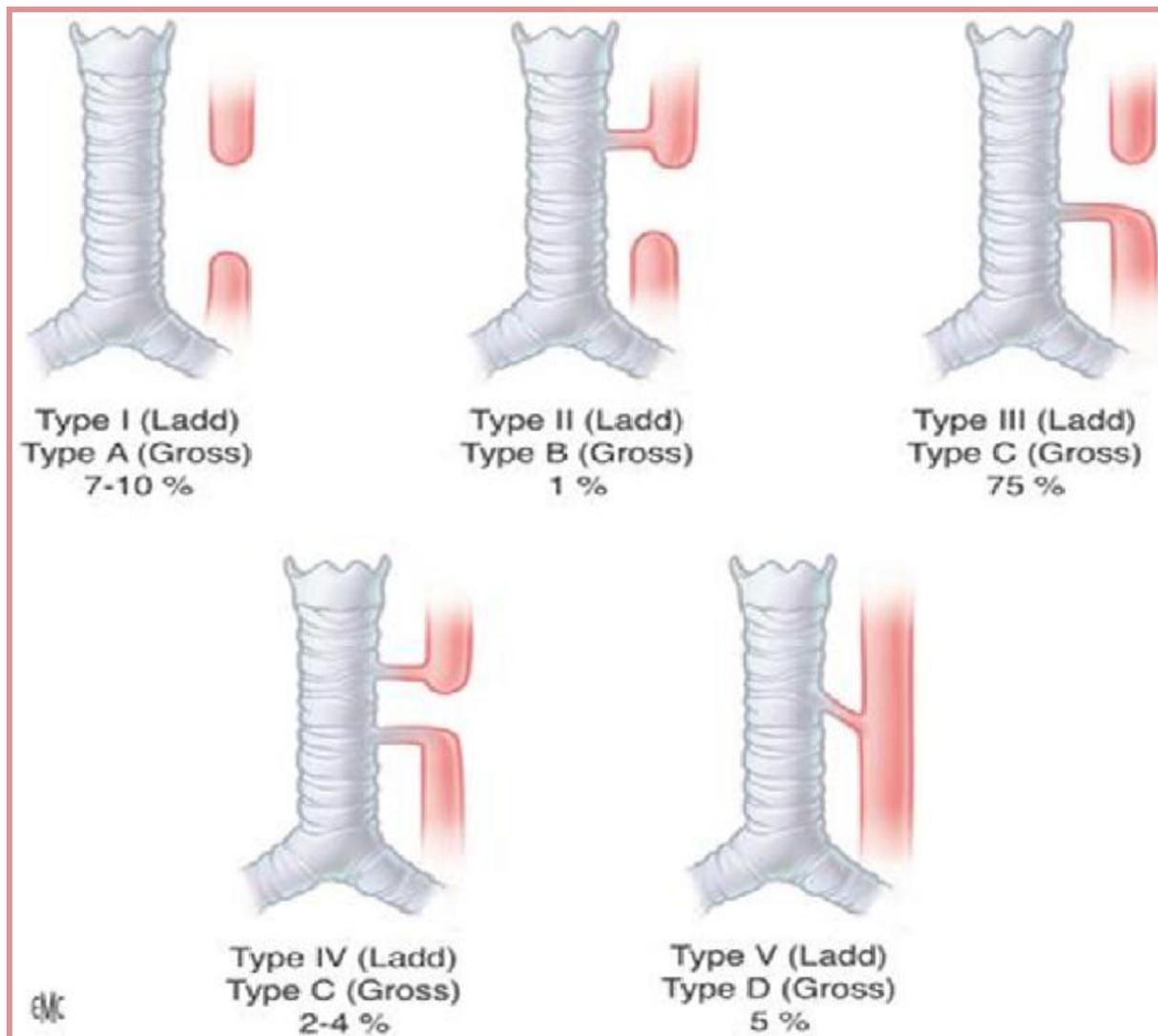
Cette variante pose un problème de reconstruction œsophagienne à cause de l'écart important entre les 2 CDS œsophagiens [7,11] (le cul de sac supérieur siège généralement au niveau de D2 et le cul de sac inférieur se situe 1 à 2 cm au-dessus du hiatus œsophagien).

- **Atrésie de l'œsophage avec fistule œso-trachéale proximale ( Ladd II, Gross B )** : Dans ce type seul le cul-de-sac supérieur est en communication avec la trachée. C'est une variété rare : 2% des atrésies.

- **Atrésie de l'œsophage avec fistule œso-trachéale distale (Ladd III ; Gross C)** : C'est la forme la plus fréquente. Dans les séries les plus récentes on trouve des pourcentages variant entre 53 et 85% [26, 27]. Dans cette variété, l'œsophage proximal se termine en CDS borgne au niveau D3 D4, il est

dilaté et sa paroi est épaisse. Le CDS inférieur est de diamètre plus petit que celui de l'œsophage supérieur et sa paroi est plus mince et fragile communiquant avec la trachée à sa face postérieure par une fistule de calibre variable, parfois même au niveau de la carène ou la bronche souche droite [7,11].

- **Atrésie de l'œsophage avec fistule œso-trachéale proximale et distale (Ladd IV, Gross D) :** 0.5% à 1% des cas. Dans cette forme, les 2 CDS œsophagiens communiquent avec la trachée, et l'écart inter-œsophagien est le plus souvent réduit. Dans beaucoup de cas l'anomalie a été mal diagnostiquée et gérée comme une atrésie proximale avec une fistule distale. Avec l'utilisation croissante de l'endoscopie préopératoire, la reconnaissance précoce de la fistule "double" est faite et la réparation totale est réalisée à la phase initiale. Si la fistule proximale n'est pas identifiée en préopératoire, le diagnostic doit être suspecté devant une importante fuite de gaz émanant de la poche supérieure pendant le façonnage de l'anastomose [7].
- **Fistule œso-trachéale isolée en H sans atrésie de l'œsophage (Ladd V, Gross E) :** Elle représente approximativement 4% des anomalies congénitales œsophage-trachéales [28,29]. Elle ne fait pas partie des AO, mais elle y est souvent rattachée, car l'étiopathogénie de cette malformation est intimement liée à celle de l'AO. La fistule peut exister à n'importe quel niveau depuis le larynx jusqu'à la carène, elle est généralement située dans la région cervicale inférieure. Les circonstances du diagnostic peuvent être dans ce cas un peu différentes car la continuité de l'œsophage est respectée. La triade classique des symptômes révélant la fistule associe malaises et épisodes de cyanose lors de l'alimentation, infections respiratoires et distension abdominale.



**Figure 7** : Classification des atrésies de l'œsophage [30]

## 2. Classification pronostique

### ✓ Classification de Waterson :

Elle a été proposée en 1962 et comporte 3 groupes, la classification est basée sur le poids de naissance, les anomalies associées et l'état pulmonaire :

- Groupe A : le poids à la naissance est supérieur à 2500 g sans pneumopathie ni autre malformation associée.
- Groupe B :
  1. Poids à la naissance est entre 1800 et 2500 g.
  2. Poids à la naissance est plus de 2500g associé à une pneumopathie modérée ou à une malformation congénitale.
- Groupe C
  1. Le poids de naissance est de moins de 1800 g.
  2. Le poids de naissance est supérieur à 1800g associé à une pneumonie sévère ou une malformation congénitale grave.

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

### ✓ Classification de Montréal :

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

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

✓ **Classification de spitz :**

Une nouvelle classification a été proposée par Spitz en 1994, toujours en 3 groupes, mais incluant les malformations cardiaques, ce qui semble être le critère responsable de la mortalité dans l'atrésie de l'œsophage.

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

Avec cette nouvelle classification, il y'a 97% de survie dans le groupe 1, 59% dans le groupe 2 et seulement 22% dans le groupe 3. Cette classification plus pertinente est aujourd'hui utilisée.

### **III-Patients et méthodes**

#### **A.Type et durée d'étude :**

Nous avons mené une étude rétrospective et prospective évaluant les enfants opérés d'une AO sur une période de 5 ans du janvier 2010 à décembre 2014.

#### **B. Population d'étude :**

Durant 5 ans, 92 patients avaient été pris en charge initialement dans le service de néonatalogie et réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès. 61 patients sont décédés et **27 cas** ont pu être contactés par téléphone et intégrés dans cette étude, un patient est décédé 2 mois après sa sortie de l'hôpital et 3 patients n'étaient pas joignables.

Les 27 enfants ont été examinés et suivis en consultation de gastro-entérologie pédiatrique du même CHU. L'étude s'est déroulée sur une période d'une année.

#### **C. Procédure d'étude :**

Nous avons utilisé comme support, les dossiers cliniques et les comptes-rendus d'hospitalisation des malades. Leur analyse a permis de retrouver les données néonatales et les informations relatives aux hospitalisations éventuelles des patients et à leur suivi en consultation. Au niveau chirurgical, les sources d'information sont les comptes rendus opératoires.

L'évolution à long terme est évaluée par le suivi lors des consultations.

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

Les éléments recueillis se divisent en trois domaines :

- Symptomatologie digestive, nutritionnelle et respiratoire.
- Qualité de vie estimée par les enfants et leurs parents.
- Prise en charge thérapeutique et suivi.

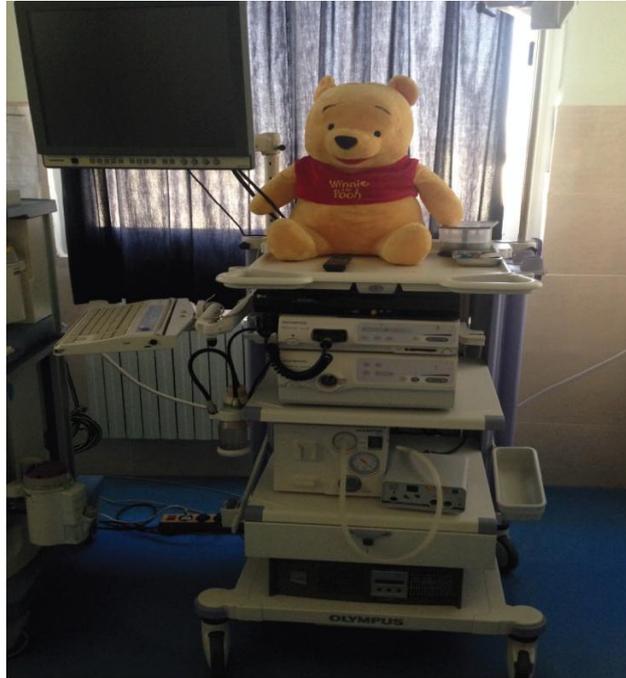
Les éléments recherchés afin de préciser la symptomatologie actuelle sont les suivants :

- Au niveau digestif, existence de régurgitations, vomissements, brûlure ou douleur rétro sternale lors de l'alimentation, blocage alimentaire, éviction spontanée d'aliments, régime alimentaire spécifique et évaluation de l'appétit.
- Au niveau respiratoire, existence d'une toux, d'un encombrement, survenue d'infections respiratoires à répétition, existence d'une hyperréactivité bronchique, mise en évidence d'une atopie.
- L'état nutritionnel est évalué par le calcul de masse corporelle (IMC) via le recueil du poids et de la taille récents des enfants exprimés en percentile et en écart type.
- La qualité de vie des enfants est estimée par le biais de l'interrogatoire des parents. Nous avons essayé de prendre en compte la santé physique, psychique et sociale des enfants.

## D- Procédure d'endoscopie et dilatation œsophagienne :

### 1. Matériels utilisés

- Toutes les fibroscopies ont été réalisées par un fibroscope de marque Olympus® type XPE ou un vidéo-endoscope de type Evis Exera 160 (figure 9).



**Figure8:** Vidéoendoscope œso-gastro-duodéal  
(Service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès).

- Toutes les dilatations œsophagiennes ont été réalisées par le dilatateur de Guilliard :



**Figure9:** Dilatateur de Savary Guilliard  
(Service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)

## 2. Préparation du matériel:

Chaque patient soumis à une fibroscopie et à une dilatation doit être examiné avec un matériel propre et désinfecté (Figure 10 et 11) afin d'éliminer la transmission de l'infection par le matériel endoscopique. Cette préparation passe par plusieurs étapes :

- **Le pré -traitement :**

Il se fait en salle d'endoscopie, immédiatement à la fin du geste, ceci en mettant l'endoscope dans un bac contenant une solution détergente. Il vise à éviter que les canaux internes sèchent et se bouchent.

- **Le nettoyage :**

Il constitue la phase la plus importante de la procédure de désinfection. Il consiste à démonter les pistons et les valves de l'endoscope et d'écouvillonner soigneusement tous les canaux de l'endoscope. Par la suite, le fibroscope est immergé pendant quelques minutes dans une solution détergente. Puis il est transféré dans un nouveau récipient contenant de l'eau propre dans lequel il est rincé (rinçage intermédiaire).

- **La désinfection :**

Elle consiste à immerger l'endoscope dans un produit désinfectant sans action détergente à base de Glutaraldéhyde à 2 % (CIDEX\*) pendant quelques minutes. Le matériel est ensuite rincé dans une cuvette contenant de l'eau propre (rinçage terminal).



**Figure 10 et 11** : Matériel de désinfection de l'endoscope et ses accessoires.  
(Service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)

- **Le séchage :**

C'est une étape obligatoire afin d'éliminer toute trace d'humidité qui pourrait favoriser le développement des microorganismes en milieu humide. L'extérieur de l'endoscope doit être séché avec un champ stérile ou propre, et l'intérieur avec de l'air médical filtré et détendu.

- Préparation des bougies, du fil guide avec le gel lubrifiant.



**Figure 12:** matériel nécessaire pour les dilatations  
(Service de pédiatrie du CHU Hassan II de Fès)

### 3. Préparation des patients :

- Tous les patients doivent être à jeun pendant 8 heures au minimum avant la dilatation endoscopique.
- Tous les patients étaient sédatisés 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. Description de la technique de dilatation :

- **Mise en place du malade :**

Le patient est placé en décubitus latéral gauche sur la table d'examen endoscopique, à une hauteur confortable pour l'opérateur.

L'instrumentiste se tient debout à la tête du malade qu'il maintient de sa main gauche en légère flexion, l'autre main lui permettra de placer et maintenir le protège-dents qui évitera des éventuels accidents de morsure de l'appareil, et aussi pour tenir et mobiliser la gaine principale du fibroscope selon les instructions de l'endoscopiste.

- **Mise en main du fibroscope :**

L'endoscopiste est placé lui aussi à la tête du patient en face de l'instrumentiste. Il doit tenir correctement la poignée de commande du fibroscope. Celle-ci est placée dans la paume de la main gauche et elle est tenue par le quatrième et le cinquième doigt, ainsi que par la base du pouce. Le deuxième et le troisième doigt restent libres et actionnent les pistons d'aspiration et d'insufflation.

Le pouce assure les manœuvres de béquillage. La main droite permet d'enfoncer ou de retirer la gaine principale, et de manipuler les accessoires introduits dans le canal opérateur.

- **Exploration œso-gastrique:**

La réalisation d'une endoscopie initiale est systématique pour préciser les caractéristiques de la sténose : son siège, son degré, et son étendue et déterminer le diamètre des bougies utilisées. Elle permet également d'apprécier l'aspect de la muqueuse œsophagienne, de visualiser une éventuelle œsophagite associée.

- **La dilatation :**

Avant de commencer la dilatation le fil guide est vérifié à la recherche d'éventuelles plicatures, courbures, ou ruptures, de son extrémité souple, susceptibles d'entraver le bon déroulement de la dilatation puis le fibroscope est introduit jusqu'au niveau de l'orifice supérieur de la sténose puis le fil guide, passé à travers le canal opérateur, est poussé prudemment et sous contrôle de la vue, par la sténose jusqu'à l'estomac sur une longueur d'au moins 30 cm, ce qui garantit la sécurité des manœuvres suivantes. Après retrait du fibroscope tout en maintenant le fil guide en place, la dilatation proprement dite est effectuée en tenant compte du diamètre de la sténose avec la première bougie de faible calibre enfilée sur le fil guide. Son passage à travers le segment sténosé est marqué par une sensation de ressaut précédée par une résistance, en règle modérée, mais quelques fois importante lorsque la sténose est rigide. La dilatation est effectuée sans forcer sur la bougie. Devant toute résistance anormalement forte, s'opposant à sa progression, une nouvelle tentative est effectuée avec une bougie de plus faible diamètre. Pour que la dilatation soit effective, la bougie doit franchir complètement le segment rétréci, elle est ensuite retirée, en laissant en place le fil guide. La séance de dilatation est interrompue dès que l'effort sur la bougie est tel qu'il peut entraîner une perforation. Lorsque le passage de la bougie est très facile, il faut sauter un calibre, pour arriver plus rapidement aux bougies les plus grosses. Afin d'éviter tout risque de perforation, il faut insister, sur la nécessité de maintenir le fil guide toujours parfaitement tendu, tout au long de la progression de la bougie jusqu'au franchissement total du rétrécissement. Une fois la dernière bougie passée, le fil guide est tiré complètement jusqu'à ce que l'extrémité distale de la bougie vienne

buter contre le bout souple de celui-ci. Le retrait des deux éléments se fait alors en même temps en un seul bloc.

On utilise jamais plus que 3 bougies de diamètre progressivement croissant en une séance pour réduire le risque de perforation.

Une endoscopie de contrôle est réalisée après la dilatation pour juger l'efficacité de la procédure et rechercher les complications immédiates à type d'hémorragie, ou de perforation.

#### 5. Surveillance post-dilatation :

Après la dilatation œsophagienne, l'enfant est gardé sous surveillance pendant 6 à 8 heures sauf complications, afin de dépister d'éventuels signes de fissuration ou de perforation. Cette surveillance est minutieuse comprend les paramètres suivants TA, pouls, Température, FR et la recherche des signes cliniques signalant la perforation, principalement une douleur thoracique, rétro-sternale ou abdominale, pendant et immédiatement après la séance de dilatation et l'apparition d'une fièvre, d'une tachycardie ou d'un emphysème sous cutané. Devant la moindre suspicion de perforation, un abdomen sans préparation et une radiographie thoracique sont effectués, à la recherche soit d'un pneumothorax ou d'un épanchement pleural. En cas de perforation de l'œsophage thoracique, soit d'un croissant gazeux sous diaphragmatique signant une perforation de l'œsophage abdominal. En cas de douleur, et malgré la négativité des examens cliniques et radiologiques le patient doit être hospitalisé et mis en observation.

- La reprise de l'alimentation est autorisée six heures après la dilatation en absence de complications.
- Après dilatation, tous nos malades ont été mis sous traitement anti sécrétoire.



Unité de gastro-entérologie

**FICHE D'EXPLOITATION : DEVENIR DES ENFANTS OPERES D'UNE ATRESIE DE L'ESOPHAGE**

Nom :

Sexe :

Tel :

IP :

Région :

ATCD :

\* Consanguinité  Oui  Non  
\* Grossesse suivie  Oui  Non

Si oui :  CS

Privé

CHU

\* Diagnostic anténatal  Oui  Non

Accouchement :

\* AG :

\* Lieu :  CHU  
 Privé  
 Domicile  
 Autre

\* Modalité :  voie basse  voie haute + indication :

\* Diagnostic d'AO à la naissance  Oui  Non

Si non : age de diagnostic par rapport à la naissance :

Examen à l'admission au service de néonatalogie :

\* Poids : Taille :

\* Détresse respiratoire (SS) :

\* Malformations associées : Dysmorphie faciale

Neurologiques

Digestives

Cardiaques

Osseuses

Rénales

Autres

**Radio thoraco-abdominale à l'admission**

\* Foyer pulmonaire

\* Aération digestive

\* Type suspecté

**Acte chirurgical :**

\* Compte rendu : - Type retenu

- Gastrostomie

- Rétablissement de la continuité

**Complications post opératoires immédiates :**

1/ Infectieuse :  Oui  Non

Si oui délai par rapport à l'acte chirurgical

2/ Respiratoire :

\*Pneumothorax  Oui  Non

Délai

\*Pleurésie  Oui  Non

Délai

3/ Digestive :

\*Lâchage des sutures  Oui  Non

**Autorisation de l'alimentation :**  Oui  Non

Délai :

Bonne tolérance  Oui  Non

**Prise en charge des malformations associées :**

**Devenir à long terme :**

\* Age de la diversification alimentaire :

\*Examen clinique :

Poids :

Taille :

IMC :

\* Devenir digestif :

Trouble alimentaire  Oui  Non

RGO  Oui  Non

Dysphagie  Oui  Non

Œsophagite peptique  Oui  Non

\* FOGD :

Sténose :  Oui  Non

\*TOGD :  Oui  Non

Si Oui :

\*Dilatation œsophagienne  Oui  Non

Si oui, nombre de dilatation :

Evolution après dilatation :

\*Devenir oto-rhino-laryngologique et respiratoire

Trachéomalacie  Oui  Non

Infections respiratoires à répétition  Oui  Non

Toux chronique  Oui  Non

Devenir à moyen et long terme des enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage

---

| Encombrement chronique                                | Oui | Non                          |
|---|-----|------------------------------|
| * Malaises <input type="checkbox"/>                   | Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| *<br>* Devenir orthopédique                           |     |                              |
| Déformations cage thoracique <input type="checkbox"/> | Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| Déformation vertébrale <input type="checkbox"/>       | Oui | <input type="checkbox"/> Non |
| *Qualité de vie                                       |     |                              |

**Tableau1 : Tableau récapitulatif des principales caractéristiques des patients recrutés dans notre étude**

| Cas       | Identité |      |            |                | Données néonatales |                     |                        | Diagnostic     |                | Prise en charge chirurgicale              | Type anatomique de l'AO | Complications post op immédiates |
|-----------|----------|------|------------|----------------|--------------------|---------------------|------------------------|----------------|----------------|---|-------------------------|----------------------------------|
|           | Age      | Sexe | Origine    | Consanguinité  | Terme              | Accouchement        | PN/Poids à l'admission | Anténatal      | A la naissance |   |                         |                                  |
| <u>1</u>  | 5 ans    | F    | Fès        | -              | A terme            | Médicalisé (VB)     | 2800 g                 | -              | J3             | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | -                                |
| <u>2</u>  | 4 ans    | F    | Meknès     | -              | A terme            | Médicalisé (VB)     | 2700 g                 | -              | A la naissance | Gastrostomie d'alimentation puis complète | Type I                  | -                                |
| <u>3</u>  | 4 ans    | M    | Meknès     | -              | A terme            | Médicalisé (VB)     | 2800 g                 | -              | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | Infectieuses                     |
| <u>4</u>  | 4 ans    | F    | Fès        | -              | Préma              | Médicalisé (VB)     | 1900 g                 | -              | J4             | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | Pleurésie                        |
| <u>5</u>  | 4 ans    | M    | Fès        | + (1er degré)  | A terme            | A domicile          | 2900 g                 | -              | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée                | Type IV                 | -                                |
| <u>6</u>  | 4 ans    | M    | Fès        | + (1er degré)  | A terme            | A domicile          | 2600 g                 | -              | J6             | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | -                                |
| <u>7</u>  | 3 ans    | M    | Errachidia | -              | A terme            | Médicalisé (VB)     | 3500 g                 | -              | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée                | Type IV                 | Pneumothorax                     |
| <u>8</u>  | 3 ans    | M    | Fès        | + (2ème degré) | A terme            | Médicalisé (VB)     | 2400 g                 | -              | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | Pleurésie                        |
| <u>9</u>  | 3 ans    | F    | Fès        | + (1er degré)  | A terme            | Médicalisé CHU (VB) | 3530 g                 | + (Hydramnios) | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | Pneumothorax                     |
| <u>10</u> | 3 ans    | F    | Fès        | + (1er degré)  | A terme            | Médicalisé (VB)     | 2800 g                 | + (Hydramnios) | J2             | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | Infectieuses                     |
| <u>11</u> | 3 ans    | F    | Fès        | -              | A terme 36         | Médicalisé (VH)     | 2700 g                 | -              | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | -                                |
| <u>12</u> | 3 ans    | F    | Errachidia | -              | A terme            | Médicalisé (VB)     | 3380 g                 | -              | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | Infectieuses                     |
| <u>13</u> | 2 ans    | M    | Benimellal | -              | A terme            | Médicalisé (VB)     | 3200 g                 | -              | J8             | Cure chirurgicale d'emblée                | Type III                | -                                |

Devenir à moyen et long terme des enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage

|           |        |   |            |                            |         |                 |        |   |                |                            |          |                           |
|-----------|--------|---|------------|----------------------------|---------|-----------------|--------|---|----------------|----------------------------|----------|---------------------------|
| <u>14</u> | 2 ans  | M | Khenifra   | -                          | A terme | Médicalisé (VB) | 3000 g | - | J2             | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | -                         |
| <u>15</u> | 2 ans  | M | Fès        | -                          | Préma   | Médicalisé (VB) | 2000 g | - | J2             | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | Arrêt cardio-respiratoire |
| <u>16</u> | 2 ans  | F | Fès        | -                          | Préma   | Médicalisé (VH) | 2000 g | - | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | Pneumothorax              |
| <u>17</u> | 2 ans  | M | Fès        | -                          | A terme | Médicalisé (VB) | 2300 g | - | J4             | Cure chirurgicale d'emblée | Type II  | -                         |
| <u>18</u> | 2 ans  | F | Fès        | -                          | A terme | Médicalisé (VB) | 3200 g | - | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | Infectieuse               |
| <u>19</u> | 2 ans  | M | Fès        | -                          | A terme | Médicalisé (VB) | 2500 g | - | J3             | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | -                         |
| <u>20</u> | 2 ans  | M | Fès        | -                          | A terme | Médicalisé (VH) | 3100 g | - | J5             | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | Pleurésie                 |
| <u>21</u> | 1 an   | M | Taounat    | -                          | A terme | Médicalisé (VB) | 2600 g | - | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | -                         |
| <u>22</u> | 1 an   | M | Fès        | + (1 <sup>er</sup> degré)  | A terme | Médicalisé (VB) | 3000 g | - | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | Infectieuse               |
| <u>23</u> | 1 an   | F | Fès        | -                          | A terme | Médicalisé (VB) | 2600 g | - | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée | Type IV  | -                         |
| <u>24</u> | 1 an   | F | Taza       | -                          | A terme | Médicalisé (VB) | 2500 g | - | J1             | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | -                         |
| <u>25</u> | 1 an   | M | Fès        | -                          | A terme | Médicalisé (VB) | 3100 g | - | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée | Type IV  | Pneumothorax              |
| <u>26</u> | 9 mois | M | Fès        | -                          |         | Médicalisé (VB) | 3200 g | - | J1             | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | -                         |
| <u>27</u> | 7 mois | M | Errachidia | + (2 <sup>ème</sup> degré) | A terme | Médicalisé (VB) | 2700 g | - | A la naissance | Cure chirurgicale d'emblée | Type III | -                         |

VB : voie basse  
+ : Oui

VH : voie haute  
- : Non

Devenir à moyen et long terme des enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage

| Cas | Evolution à long terme          |                          |                       |                       |                       |                                       |                             |     |                |      |   |                             |                |
|-----|---------------------------------|--------------------------|-----------------------|-----------------------|-----------------------|---------------------------------------|-----------------------------|-----|----------------|------|---|-----------------------------|----------------|
|     | Age diversification alimentaire | Complications digestives |                       |                       |                       |                                       | Complications respiratoires |     |                |      | Croissance staturo-pondérale IMC (percentile) | Malformations orthopédiques | Qualité de vie |
|     |                                 | VO                       | Dysphagie aux solides | Troubles de l'oralité | Sténose anastomotique | RFOT                                  | RGO                         | IRR | Trachéomalacie | Toux |   |                             |                |
| 1   | 6 mois                          | +                        | +                     | -                     | +                     |                                       | -                           | -   | -              | -    | 25-50   | -                           | Bonne          |
| 2   | 4 mois                          | -                        | -                     | -                     | -                     |                                       | -                           | -   | -              | +    | < 10  | -                           | Bonne          |
| 3   | 6 mois                          | +                        | -                     | -                     | +                     |                                       | -                           | -   | +              | +    | <10   | -                           | Mauvaise       |
| 4   | 9 mois                          | +                        | +                     | +                     | +                     |                                       | +                           | +   | +              | +    | 10-25   | -                           | Moyenne        |
| 5   | 6 mois                          | -                        | -                     | -                     | -                     |                                       | -                           | -   | -              | -    | 25-50   | -                           | Bonne          |
| 6   | 6 mois                          | -                        | -                     | -                     | +                     |                                       | +                           | +   | -              | -    | 25-50   | -                           | Mauvaise       |
| 7   | 6 mois                          | -                        | -                     | -                     | +                     |                                       | +                           | +   | -              | +    | <10   | -                           | Bonne          |
| 8   | 5 mois                          | -                        | -                     | -                     | -                     |                                       | -                           | -   | -              | -    | > 50  | -                           | Bonne          |
| 9   | 4 mois                          | -                        | -                     | -                     | -                     |                                       | -                           | -   | -              | -    | 10-25   | -                           | Bonne          |
| 10  | 12 mois                         | +                        | +                     | +                     | +                     |                                       | -                           | +   | -              | +    | <10   | -                           | Mauvaise       |
| 11  | 12 mois                         | +                        | +                     | +                     | +                     | + (fermeture chirurgicale)            | -                           | +   | +              | -    | 10-25   | -                           | Moyenne        |
| 12  | 6 mois                          | +                        | +                     | +                     | +                     | + (non objectivée au cours chirurgie) | -                           | +   | +              | -    | <10   | -                           | Moyenne        |
| 13  | 9 mois                          | -                        | +                     | -                     | +                     |                                       | -                           | -   | +              | +    | 10-25   | -                           | Bonne          |
| 14  | 6 mois                          | +                        | -                     | -                     | +                     |                                       | -                           | +   | -              | -    | <10   | Pieds bots bilat            | Mauvaise       |
| 15  | 7 mois                          | -                        | +                     | +                     | +                     |                                       | -                           | +   | -              | -    | 10-25   | -                           | Bonne          |
| 16  | 7 mois                          | +                        | +                     | +                     | +                     |                                       | -                           | +   | +              | -    | <10   | -                           | Mauvaise       |
| 17  | 6 mois                          | +                        | +                     | -                     | +                     |                                       | -                           | +   | -              | +    | 25-50   | -                           | Bonne          |
| 18  | 6 mois                          | -                        | -                     | -                     | -                     |                                       | -                           | -   | -              | -    | > 50  | -                           | Bonne          |
| 19  | 5 mois                          | +                        | -                     | -                     | -                     |                                       | -                           | +   | -              | -    | 25-50   | -                           | Bonne          |
| 20  | 6 mois                          | -                        | -                     | -                     | +                     |                                       | -                           | -   | -              | -    | > 50  | -                           | Bonne          |
| 21  | 5 mois                          | +                        | -                     | -                     | +                     |                                       | +                           | +   | +              | -    | > 50  | -                           | Bonne          |
| 22  | 10 mois                         | +                        | +                     | +                     | +                     |                                       | +                           | +   | +              | +    | <10   | -                           | Moyenne        |
| 23  | 6 mois                          | +                        | -                     | -                     | +                     |                                       | +                           | +   | -              | +    | 25-50   | -                           | Bonne          |
| 24  | 6 mois                          | -                        | -                     | -                     | -                     |                                       | -                           | -   | -              | -    | > 50  | -                           | Bonne          |
| 25  | 5 mois                          | -                        | -                     | -                     | +                     |                                       | +                           | +   | +              | -    | 25-50   | -                           | Bonne          |
| 26  | 6 mois                          | +                        | +                     | +                     | +                     |                                       | +                           | +   | +              | +    | 10-25   | -                           | Bonne          |
| 27  | 7 mois                          | -                        | +                     | -                     | -                     |                                       | +                           | +   | +              | -    | > 50  | -                           | Bonne          |

VO : vomissements

RFOT : reperméabilisation de fistule oeso-trachéale

RGO : reflux gastro-oesophagien

IMC : indice de masse corporelle + : Oui - : Non

Devenir à moyen et long terme des enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage

| Cas       | FOGD                                 | TOGD   | Nombre de séance de dilatation | Extraction de CE sur sténose | Bilan malformatif |                                  |             |              |        |
|-----------|--------------------------------------|--|--------------------------------|------------------------------|-------------------|----------------------------------|-------------|--------------|--------|
|           |                                      |  |                                |                              | Examen clinique   | ETT                              | Echo rénale | Radio rachis | Autres |
| <u>1</u>  | Sténose franchissable                | Sténose œsophagienne+dilatation en amont       | -                              | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>2</u>  | Normale                              | Non fait                                       |                                | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>3</u>  | Sténose infranchissable              | Sténose œsophagienne+ dilatation en amont      | 1 séance                       | -                            | Normal            | Communication interventriculaire | Normale     | Normale      | -      |
| <u>4</u>  | Sténose infranchissable              | Rétrécissement du 1/3 sup œsophage             | 4 séances                      | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>5</u>  | Normale                              | Non fait                                       | -                              | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>6</u>  | Sténose franchissable                | Sténose +dilatation modérée en amont           | -                              | -                            | Normal            | Canal artériel                   | Normale     | Normale      | -      |
| <u>7</u>  | Sténose franchissable                | Petit rétrécissement sans dilatation           | -                              | + (noix de prune)            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>8</u>  | Normale                              | Non fait                                       | -                              | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>9</u>  | Normale                              | Non fait                                       | -                              | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>10</u> | Sténose très serrée infranchissable  | Sténose œsophagienne+dilatation en amont       | 3 séances                      | -                            | Normal            | Canal artériel                   | Normale     | Normale      | -      |
| <u>11</u> | Sténose infranchissable , fistule OT | Sténose +dilatation modérée en amont           | 2 séances                      | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>12</u> | Sténose infranchissable , fistule OT | Sténose œsophagienne courte+dilatation+fistule | 3 séances                      | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>13</u> | Sténose franchissable                | Sténose œsophagienne sans dilatation           | -                              | -                            | Normal            | Normale                          | Normale     | Normale      | -      |
| <u>14</u> | Sténose infranchissable              | Sténose œsophagienne+dilatation en amont       | 1 séance                       | -                            | Pieds bots bilat  | Tétralogie de Fallot             | Normale     | Normale      | -      |

Devenir à moyen et long terme des enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage

|           |                         |   |           |                              |                            |                |                                   |         |   |
|-----------|-------------------------|---|-----------|------------------------------|----------------------------|----------------|-----------------------------------|---------|---|
| <u>15</u> | Sténose franchissable   | Petit rétrécissement sans dilatation      | -         | -                            | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | TDM cérébrale :hydr océphalie malformative (Dandy Walker) |
| <u>16</u> | Sténose infranchissable | Sténose +dilatation modérée en amont      | 1 séance  | -                            | Normal                     | Canal artériel | Normale                           | Normale | -   |
| <u>17</u> | Sténose franchissable   | Sténose œsophagienne sans dilatation      | -         | + (2 fois : cacahouète, os)  | Normal                     | Normale        | Rein gauche en position pelvienne | Normale | -   |
| <u>18</u> | Normale                 | Non fait                                  | -         | -                            | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | -   |
| <u>19</u> | Normale                 | Non fait                                  | -         | -                            | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | -   |
| <u>20</u> | Sténose franchissable   | Sténose courte sans dilatation            | -         | -                            | Ectopie testiculaire bilat | Normale        | Ectopie testiculaire bilatérale   | Normale | -   |
| <u>21</u> | Sténose franchissable   | Petit rétrécissement sans dilatation      | -         | -                            | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | -   |
| <u>22</u> | Sténose infranchissable | Sténose œsophagienne+dilatation en amont  | -         | + (2 fois : CE alimentaires) | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | -   |
| <u>23</u> | Sténose infranchissable | Sténose œsophagienne +dilatation en amont | 2 séances | -                            | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | -   |
| <u>24</u> | Normale                 | Non fait                                  | -         | -                            | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | -   |
| <u>25</u> | Sténose infranchissable | Sténose œsophagienne+dilatation en amont  | 1 séance  | -                            | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | -   |
| <u>26</u> | Sténose franchissable   | Sténose courte sans dilatation            | -         | + (grain d'olive)            | Normal                     | Normale        | Normale                           | Normale | -   |
| <u>27</u> | Normale                 | Non fait                                  | -         | -                            | Normal                     | Normale        | Normale                           |         | -   |

FOGD : fibroscopie oeso-gastro-duodénale  
TOGD : transit oeso-gastro-duodéal

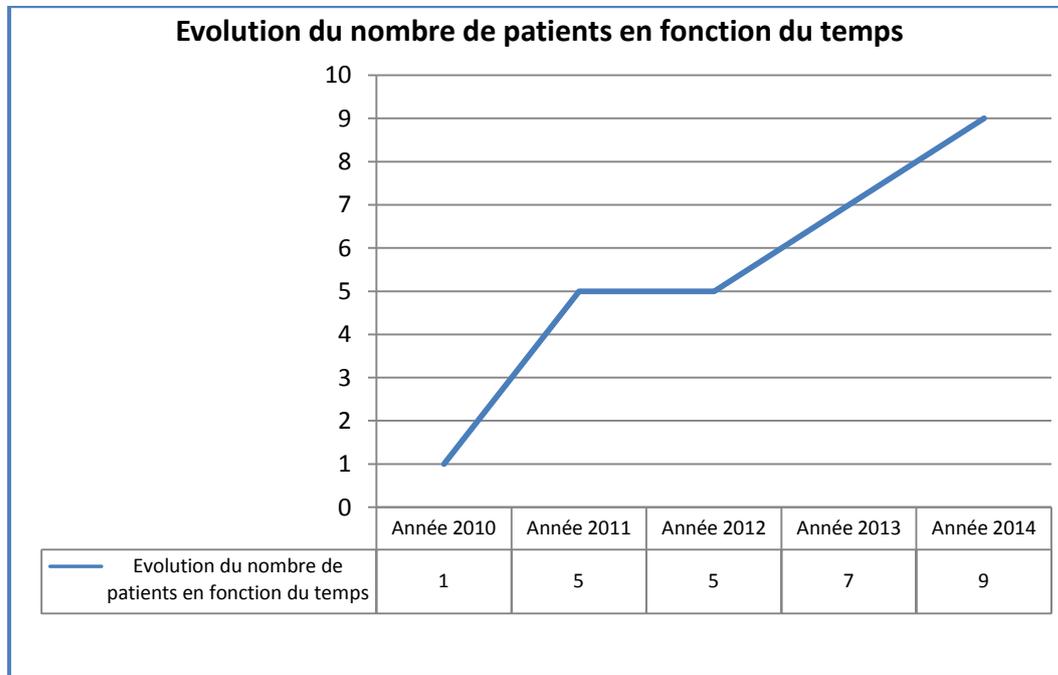
CE : corps étrangers  
ETT :échographie

transthoracique

## IV- Résultats

### A. Données épidémiologiques

#### 1. Evolution du nombre de patients



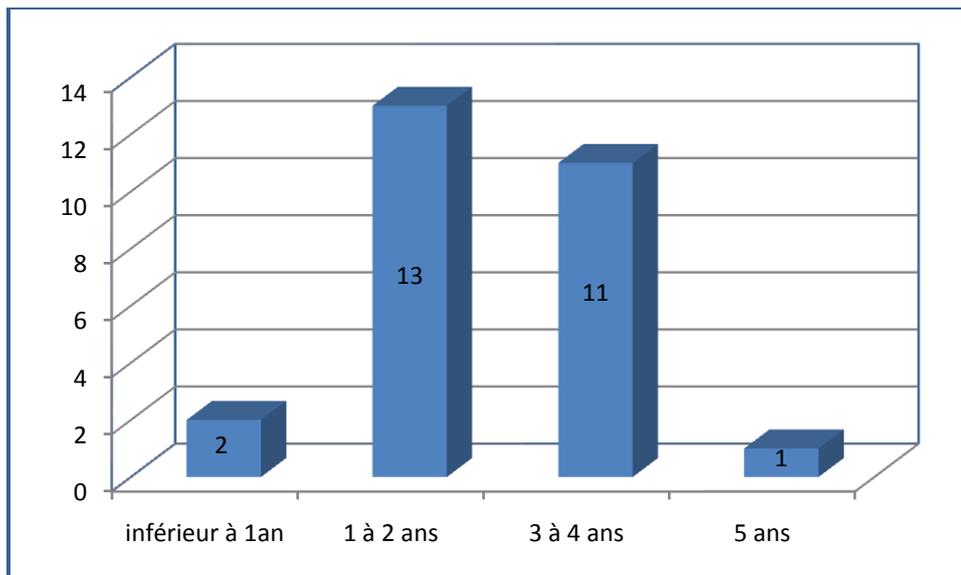
**Figure 13** : Evolution du nombre de patients en fonction du temps

En analysant ce diagramme, on constate une nette amélioration du taux de survie au fur et à mesure des années ce qui reflète les progrès réalisés pour la prise en charge de cette pathologie.

#### 2. Age des patients

L'âge de nos patients varie entre 7 mois et 5 ans, avec un âge moyen de 2 ans et demi.

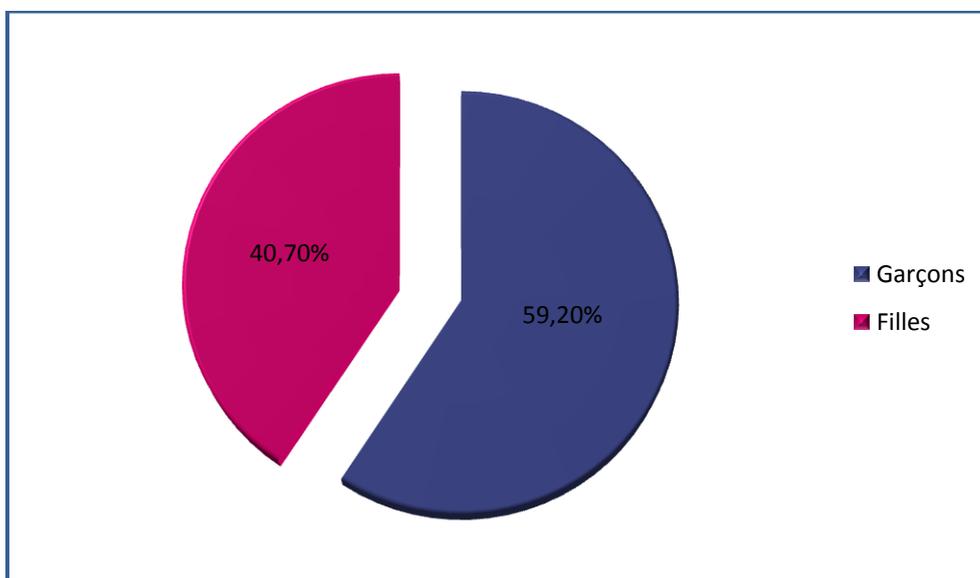
La tranche d'âge entre 1 et 2 ans est prédominante avec 13 cas (48,1%), suivie par celle entre 3 et 4 ans avec 11 cas (40,7%), 2 patients sont âgés respectivement de 7 mois et 9 mois et une patiente est âgée de 5 ans.



**Figure 14** : Répartition des patients en fonction des tranches d'âge

### 3. Sexe ratio

Il y a une légère prédominance masculine : 16 garçons (59,2%) et 11 filles (40,7%). Le sexe ratio M/F est de 1,45

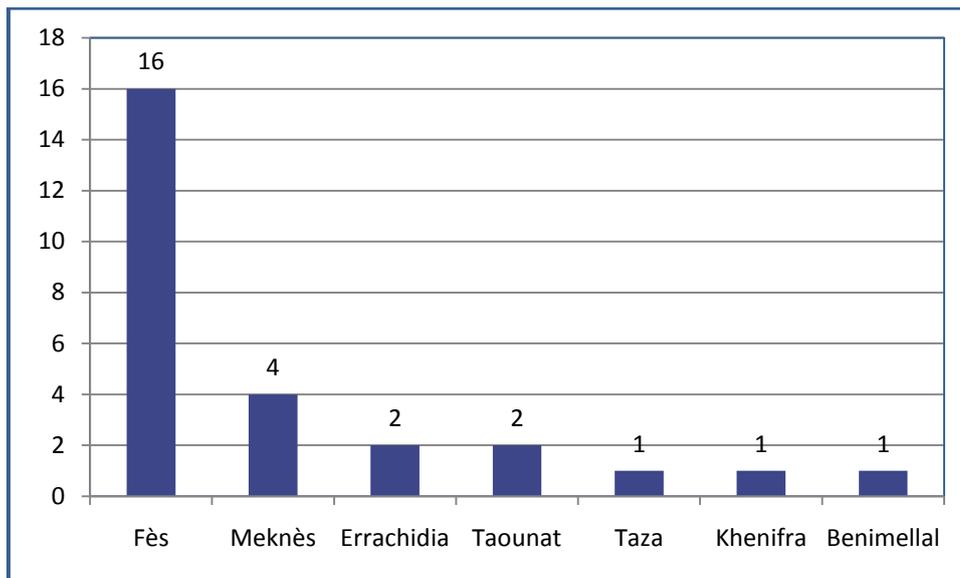


**Figure 15** : Répartition des patients en fonction du sexe

#### 4. Origine géographique

Les enfants ont été tous opérés au CHU Hassan II de Fès où ils étaient adressés par différents hôpitaux de la région :

- Maternité du CHU Hassan de Fès, 5 enfants soit 18,5 %
- Autres hôpitaux de Fès, 11 enfants soit 40,7 %
- Autres villes, 11 enfants soit 40,7%



**Figure 16** : Répartition des enfants opérés selon l'origine géographique

#### B. Consanguinité

Dans notre série, la consanguinité est présente dans 6 cas (22,2%).

#### C. Diagnostic anténatal :

On note seulement 4 cas (14,8%) de suspicion d'atrésie de l'œsophage suite à la notion d'hydramnios qui a été mise en évidence à l'échographie anténatale.

Les autres patients (soit 85,1%) n'ont pas bénéficié d'un diagnostic anténatal.

## **D. Données néonatales**

Vingt-trois accouchements ont été réalisés dans une unité médicalisée soit 85,1% tandis que 4 accouchements ont eu lieu à domicile.

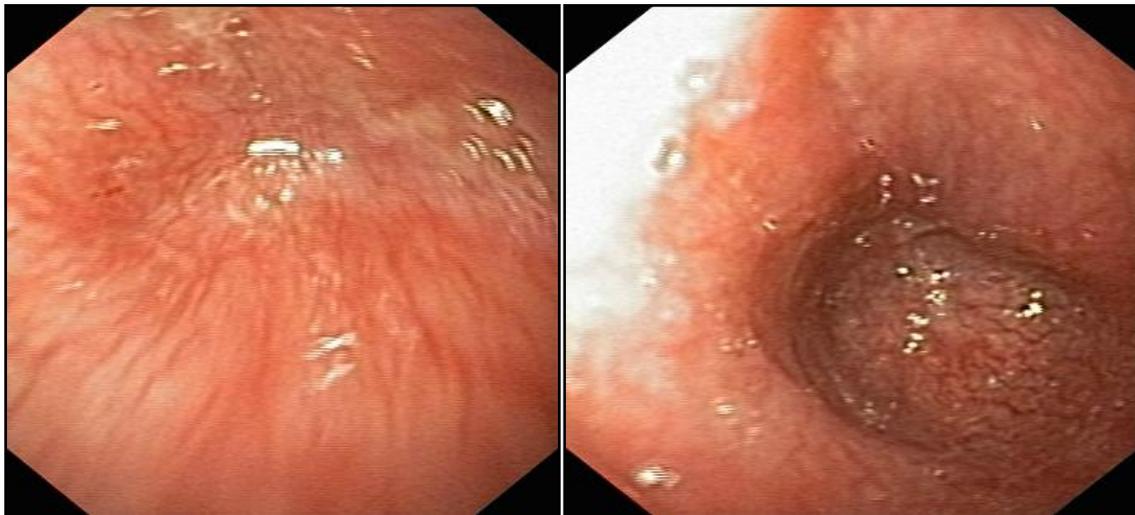
88,8% des nouveau-nés sont nés à terme.

Le poids de naissance variait entre 1900 g et 3500 g avec un poids moyen de 2700 g et un poids supérieur à 2500 g dans 63% des cas.

Le diagnostic en salle de naissance a été réalisé chez 16 nouveau-nés soit 59,2% des cas. Chez 11 nouveau-nés soit 40,7% la pathologie est diagnostiquée après l'apparition des signes cliniques.

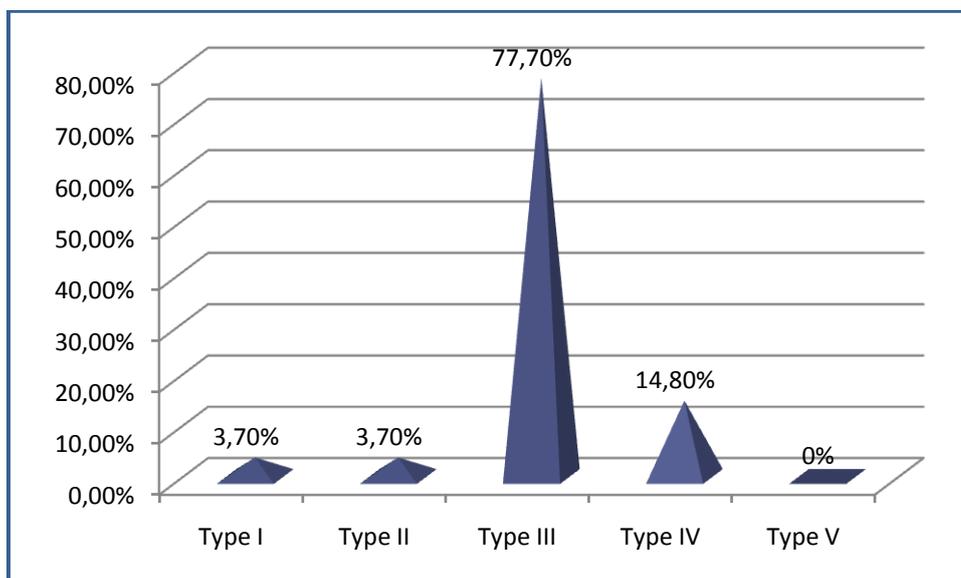
La médiane du diagnostic est de 1 jour.

Les âges extrêmes du diagnostic sont de quelques minutes à 8 jours.



**Figure 17:** Images endoscopiques d'une atrésie de l'œsophage (images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès)

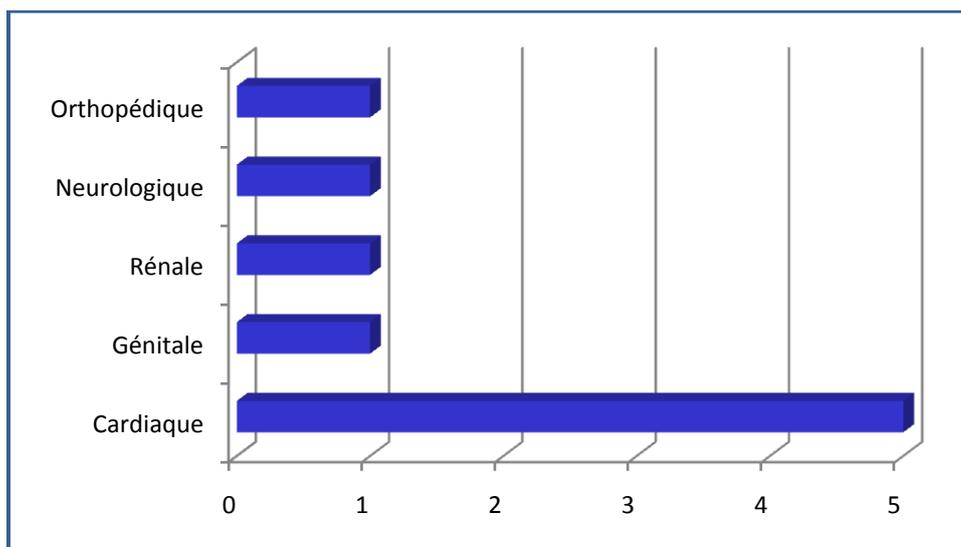
### E. Le type anatomique de l'atrésie de l'œsophage :



**Figure 18 :** Différents types d'atrésie de l'œsophage

### F. Malformations associées :

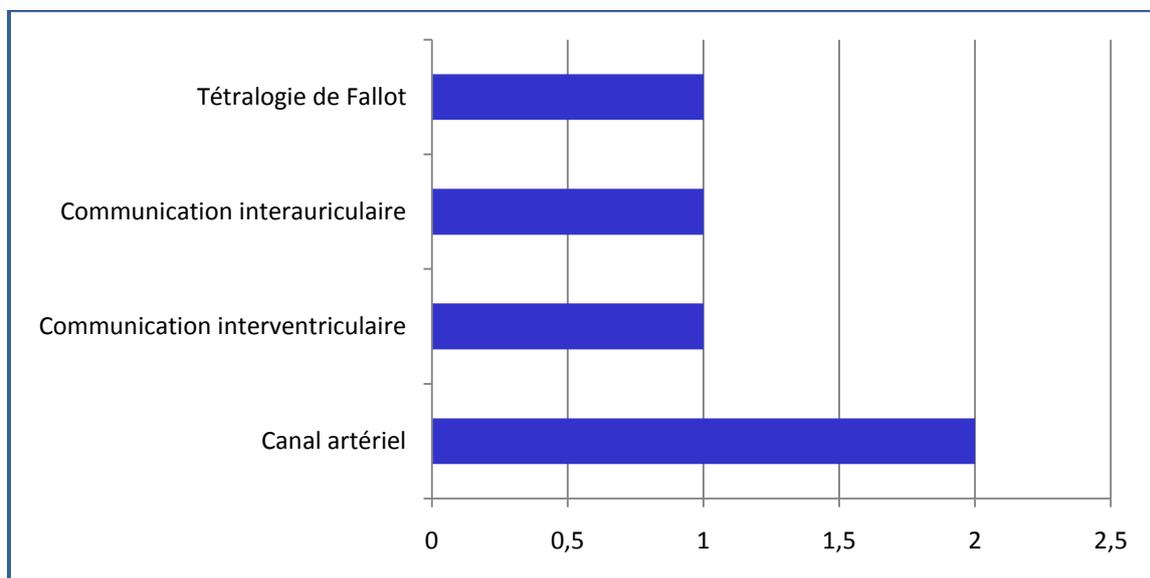
Pour dépister les malformations associées, hormis l'examen clinique soigneux, une échographie cardiaque et rénale et une radiographie du rachis sont réalisées de façon systématique.



**Figure 19 :** Malformations associées à l'atrésie de l'œsophage

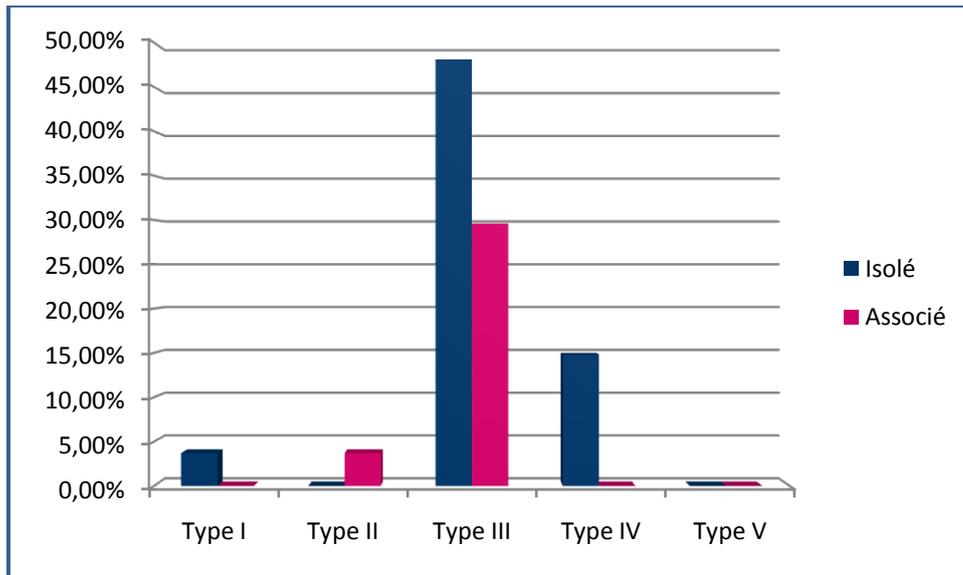
Dans notre série, 9 malades soit 33,3% avaient des malformations associées à l'atrésie de l'œsophage. Ces malformations étaient de type : cardiaques retrouvée chez 5 cas, orthopédique dans un cas (pieds bots), neurologique dans un cas (hydrocéphalie malformative), rénale dans un cas (rein ectopique pelvien) et génitale dans un cas (ectopie testiculaire bilatérale).

Aucun cas de syndrome de VACTERL ni de syndrome de CHARGE n'a été noté dans cette série.



**Figure 20** : Malformations cardiaques.

Cinq patients avaient des malformations cardiaques soit 18,5% de l'ensemble des patients. Parmi ces cinq patients, un avait un canal artériel qui a été diagnostiqué à long terme c'est-à-dire au cours de notre étude ; il a bénéficié d'un traitement chirurgical, ce patient est suivi également pour hypothyroïdie sous traitement hormonal.



**Figure 21** : Répartition des différents types d'atrésie isolées ou avec malformations associées

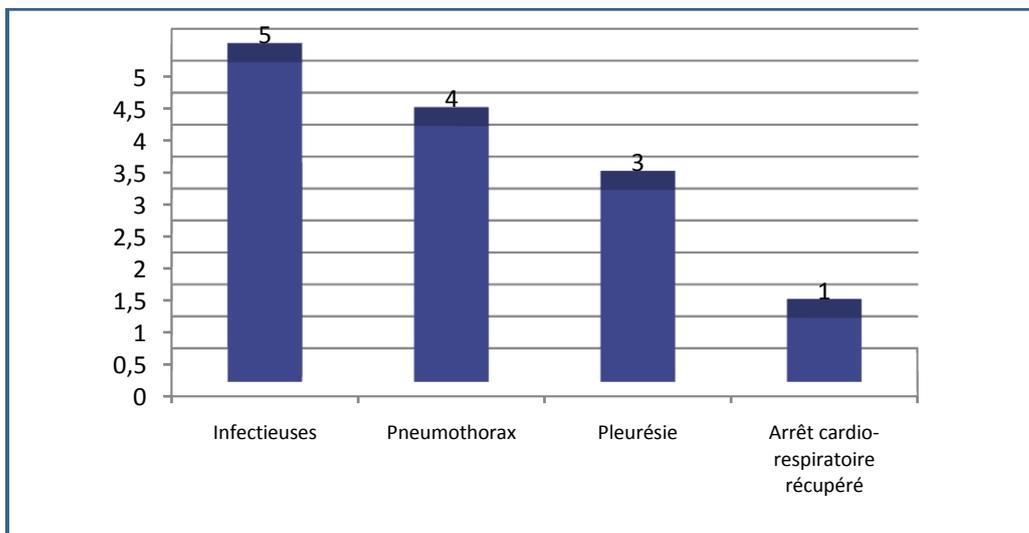
### G. Prise en charge chirurgicale

La chirurgie a eu lieu en moyenne à 72 heures de vie, avec des extrêmes de 7 heures à 1 mois, 16 enfants ont été opérés après la 24<sup>ème</sup> heure.

Une seule patiente a bénéficié d'une gastrotomie d'alimentation, présentant une atrésie de type I, les autres patients soit 96,2% ont bénéficié d'un rétablissement de la continuité en un temps, consistant en une anastomose œsophagienne termino- terminale après fermeture de la fistule œso-trachéale.

## H.Evolution à court terme

Le taux de mortalité globale est de 66,3% (61 patients/92). Pourtant ,on constate une nette amélioration du taux de survie au fur et à mesure des années ce qui reflète sans doute les progrès réalisés à différents niveaux allant du diagnostic précoce , le transport rapide du patient en un unité de soins intensifs néonatales, la prise en charge adapté, l'intervention chirurgicale minutieuse ainsi que les soins et la surveillance post opératoire.



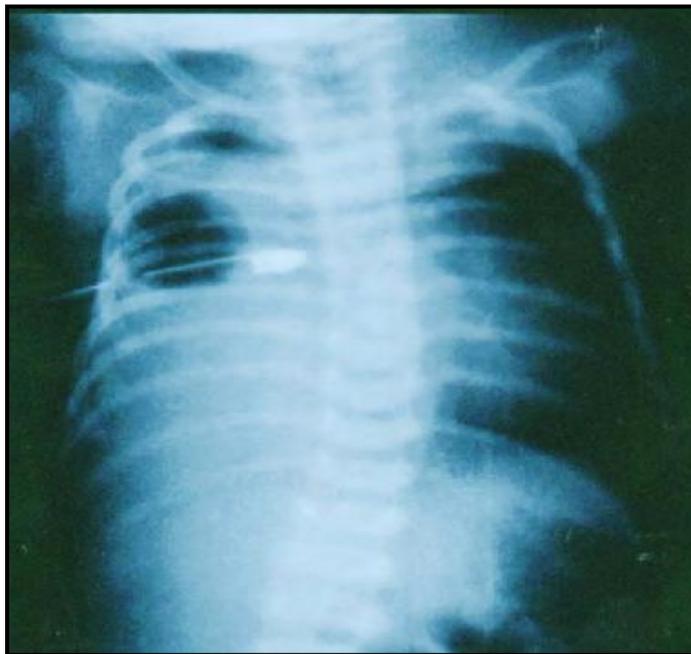
**Figure 22** : Complications post opératoires immédiates

Parmi les 27 patients, 13 malades ont présenté des complications post opératoires soit 48,1%.

Selon la classification pronostique de Waterson, 20 patients ont été classés dans le stade A, 3 patients dans le stade B et 2 patients dans le stade C.



**Figure 23:** Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant un pneumothorax en post opératoire d'une atrésie de l'œsophage de type III. (Service de néonatalogie et réanimation néonatale, CHU Hassan II, Fès)



**Figure 24 :** Radiographie thoraco-abdominale de face d'un nouveau-né présentant une pleurésie post opératoire. (Service de néonatalogie et réanimation néonatale, CHU Hassan II, Fès)

## J.Evolution à long terme

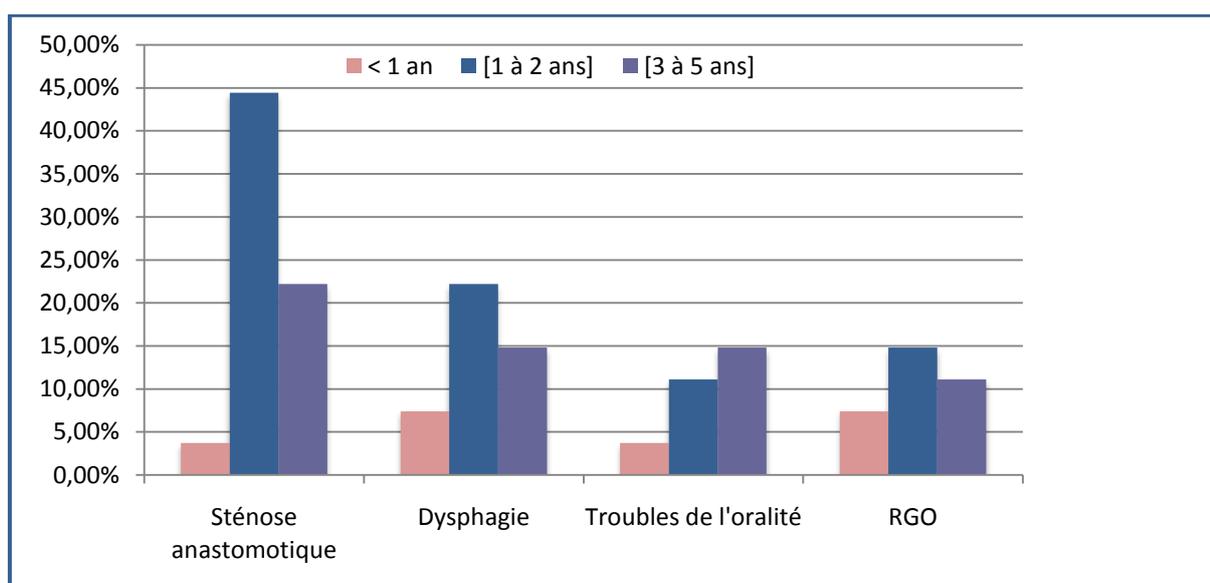
Nous nous sommes intéressés dans ce travail au devenir de 27 enfants sur 92 patients pris en charge pour une atrésie de l'œsophage (rappelant que 61 sont décédés au cours de l'hospitalisation, un patient est décédé 2 mois après sa sortie de l'hôpital et 3 patients n'ont pas pu être contactés).

### 1. Complications digestives :

Les complications digestives concernent 62,9 % des enfants.

Il s'agit de la sténose œsophagienne, du reflux gastro-œsophagien, de la dysphagie et des troubles de l'oralité.

On observe que le RGO touche 40% des patients âgés moins de 3 ans. On note une sténose œsophagienne chez 80 % d'entre eux qui était serrée chez 40% de ces patients, une dysphagie chez 53,3% des cas et des troubles de l'oralité dans 50 % des cas. Cependant chez les enfants âgés plus de 3 ans, la sténose est rencontrée chez 50 % des cas qui était serrée chez 25% des cas, le RGO est de l'ordre de 16,6 %, les troubles de l'oralité sont présents chez 50% des cas et la dysphagie chez 33,3 % des cas.



**Figure 25** : Répartition des complications digestives selon l'âge des patients

### 1.1 Troubles alimentaires

- Une dysphagie aux solides est retrouvée chez 29,6% des enfants avant l'âge de 3 ans (n=8), après 3 ans, l'incidence décroît avec 14,8% des enfants (n=4) qui se plaignent de difficultés à déglutir. Cette dysphagie était modérée chez la majorité des enfants (33,3%, n=4), et sévère chez 66,6% (n=8).
- Quatre enfants ont présenté des épisodes de blocage de corps étrangers soit 14,8% des enfants. Deux enfants d'entre eux ont bénéficié deux fois d'extraction de corps étrangers. Il s'agit généralement de corps étrangers alimentaires (noix de prune, cacahuète, os, grain d'olive). Lors de l'endoscopie réalisée devant un blocage, une sténose œsophagienne est retrouvée dans tous les cas. Elle était franchissable ne nécessitant pas de dilatation chez les quatre patients.
- Des troubles de l'oralité sont fréquemment signalés à l'interrogatoire lors des consultations (29,6% des cas). On note des anorexies et des troubles de la déglutition. L'interrogatoire retrouve 37 % d'enfants dont l'appétit est médiocre et 44,4% d'enfants ont mis en place un régime alimentaire particulier. On constate une éviction spontanée des aliments responsables de dysphagie (viande, pain...). La plupart des enfants évite les gros morceaux, ils consomment des aliments coupés en petits morceaux ou mixés dans certains cas. Les parents rapportent une absorption importante de liquide au cours des repas et une prise lente du repas. On note un retard à la diversification alimentaire et à l'introduction des morceaux chez 18,5 % (9 à 12 mois).

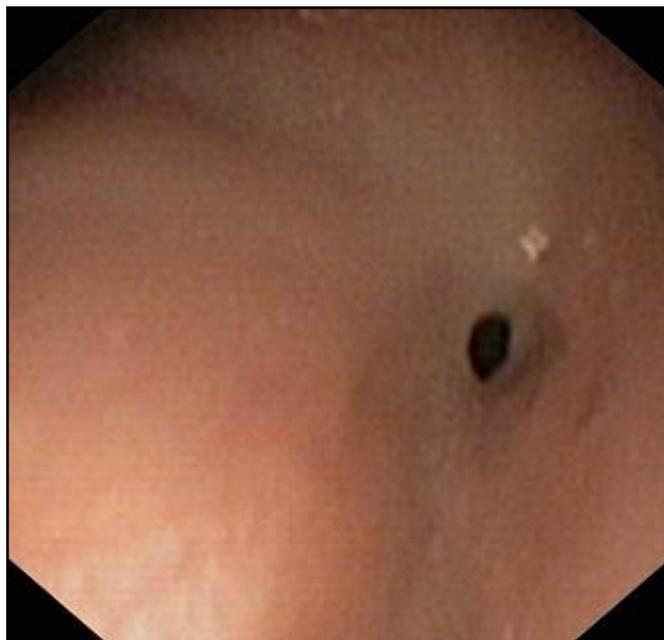


**Figure 26** : Blocage d'un corps étrangers alimentaire sur une sténose œsophagienne post anastomotique (images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès).

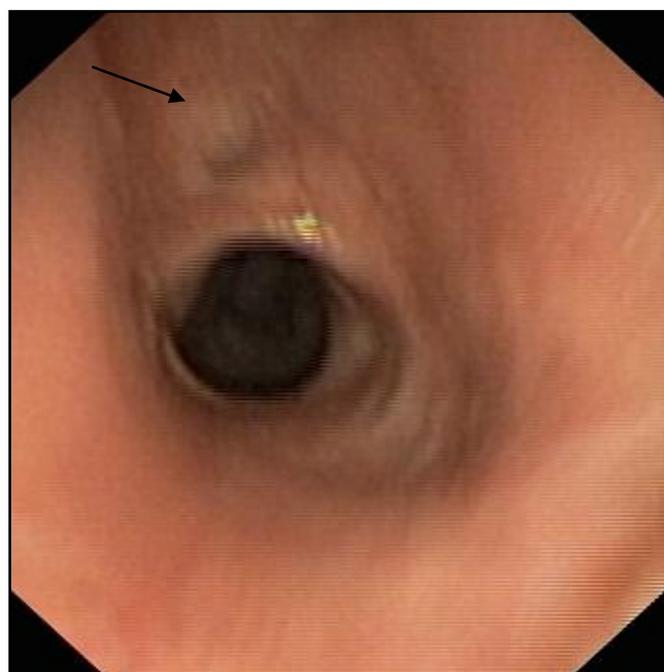
### 1.2 Sténose œsophagienne anastomotique

La sténose est évoquée par l'association de signes cliniques (vomissements, blocages alimentaires, majoration de la dysphagie ou des régurgitations) et d'un rétrécissement du calibre de l'œsophage au transit œso-gastro-duodéal (TOGD). Elle est confirmée par endoscopie à visée diagnostique et thérapeutique.

- Une sténose confirmée par l'endoscopie est retrouvée chez 19 patients sur 27 soit 70,3% des patients, elle était serrée et nécessitant au moins une dilatation chez 33,3% des cas. Le nombre moyen de dilatations nécessaires est 2 (1 à 4).Elles sont réalisées à l'aide de bougies de Savary Guillard de différents calibres.
- Parmi les enfants ayant présenté une sténose, 9 souffraient d'un reflux gastro-œsophagien (47,3%).



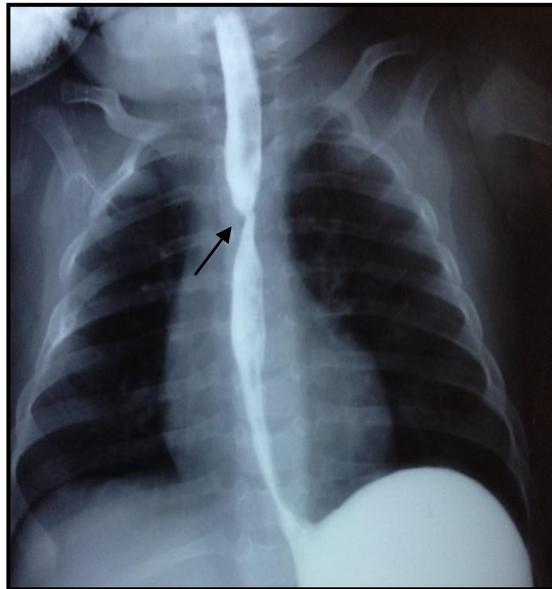
**Figure 27** : sténose œsophagienne post anastomotiques très serrée (images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès)



**Figure28** : sténoses œsophagiennes post anastomotiques moins serrée associée à une fistule borgne, voir flèche (images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès)



**Figure 29** : TOGD montrant une sténose œsophagienne post anastomotique avec dilatation importante en amont, voir flèche

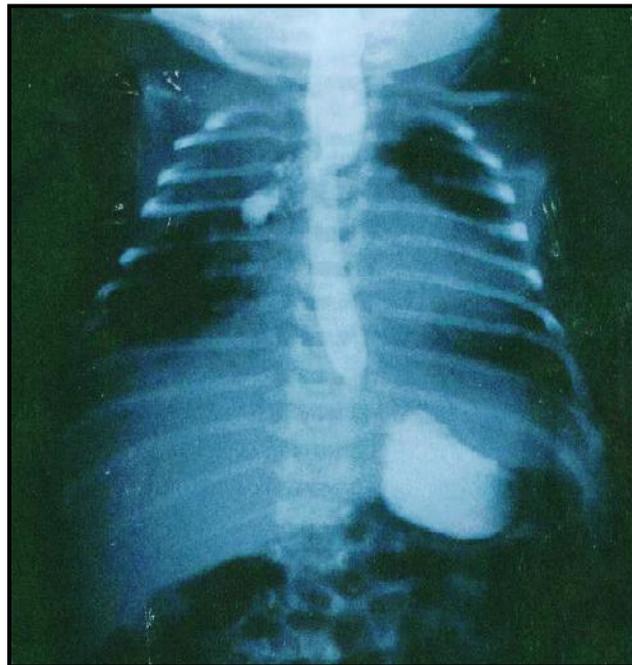


**Figure 30** : Sténose œsophagienne post anastomotique avec dilatation modérée en amont, voir flèche

(Images de l'unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès)

### 1.3 Reperméabilisation de la fistule œso-trachéale

Dans cette série, une reperméabilisation de la FOT a été notée chez une patiente présentant une AO type III, 1 an après la chirurgie réparatrice initiale révélée par des symptômes respiratoires rythmés par l'alimentation. La fistule a été identifiée au TOGD et la fibroscopie. La patiente a bénéficié d'une nouvelle fermeture chirurgicale de la fistule avec une bonne évolution par la suite, avec un recul de 2 ans. Chez une autre patiente présentant également une AO type III, une fistule a été suspectée sur la fibroscopie et la TOGD mais l'exploration chirurgicale n'a pas objectivé de fistule.



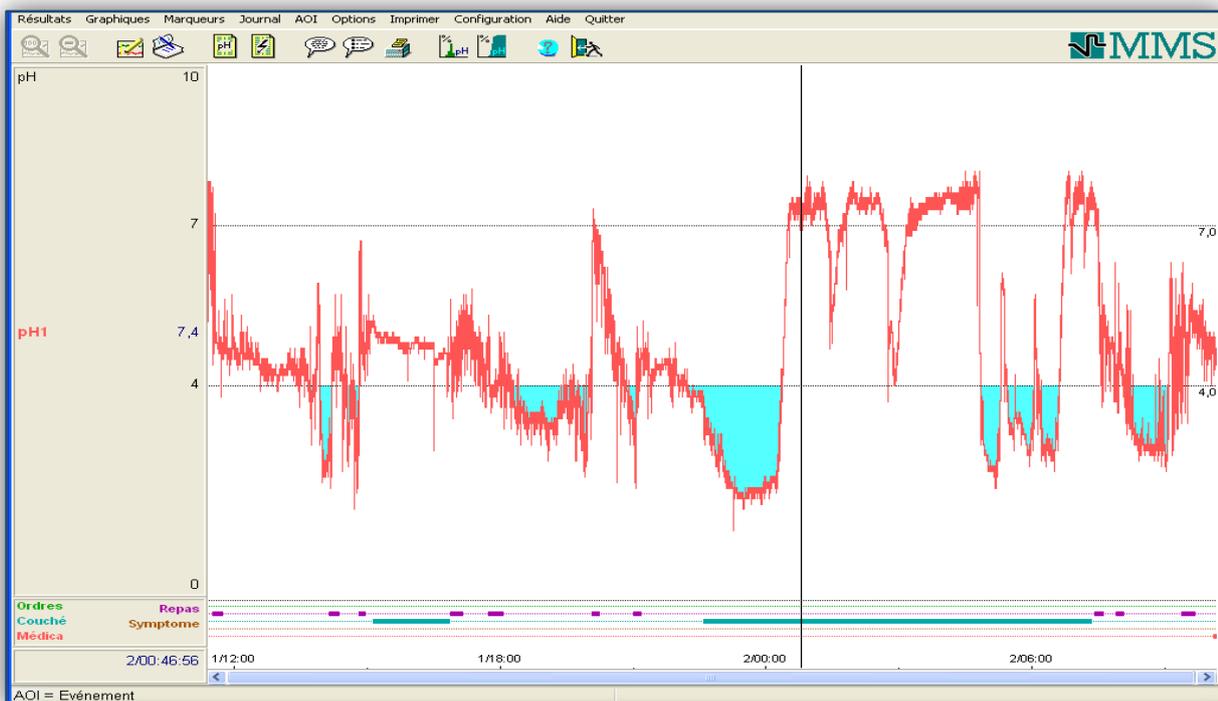
**Figure 31** : Sténose œsophagienne post- anastomotique d'une AO de type III distale associée à une fistule (service de pédiatrie CHU Hassan de Fès)

## 1.4 Reflux gastro-œsophagien

Neuf enfants soit 33,3% présentaient un RGO clinique, nécessitant un traitement par un inhibiteur de la pompe à protons (IPP) associé à des règles hygiéno-diététiques.

Aucun patient n'a nécessité une chirurgie anti-reflux.

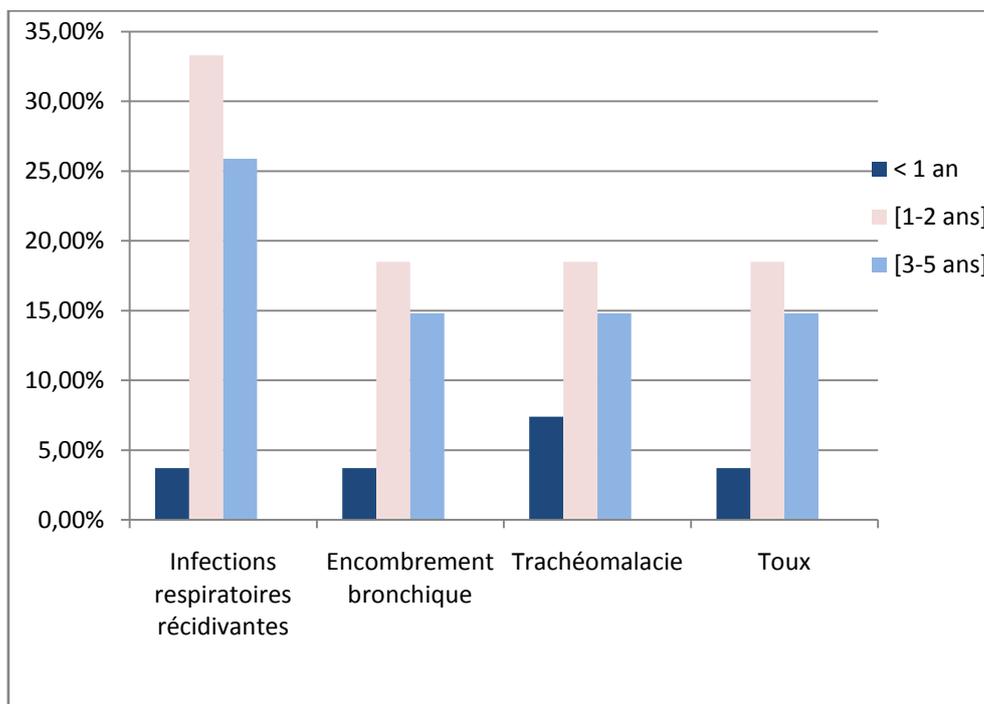
Nous avons relevé l'incidence de RGO chez deux groupes d'enfants : entre 7 mois et 2 ans, 6 enfants (22,2%), après 2 ans : 3 enfants (11,1%) présentant des régurgitations ou des vomissements au décours des repas ou un reflux mis en évidence par PH-métrie œsophagienne de 24heures.



**Figure 32** : Tracé de PH-métrie montrant un RGO diurne et nocturne sévère (unité de gastro-entérologie pédiatrique CHU Hassan II Fès)

## 2. Complications respiratoires

Les complications respiratoires concernent 62,9 % des enfants. Nous avons relevé le nombre d'enfants encombrés de façon chronique, présentant des infections respiratoires récidivantes, une trachéomalacie et une toux.



**Figure 33:** Répartition des complications respiratoires selon l'âge des patients

### 2.1 Infections respiratoires récidivantes

Nous avons retrouvé 16 patients (59,2%) présentant un minimum de trois infections respiratoires hautes ou basses par an, nécessitant une antibiothérapie. Ces infections respiratoires sont particulièrement fréquentes dans les premières années de vie (environ 59% chez les patients âgés moins de 3 ans et 41% chez les

patients âgés plus de 3 ans) et chez les patients présentant un RGO (7 patients sur 9 soit 77,7%).

Un encombrement en dehors d'une infection est retrouvé chez 10 patients (37%). Lors des surinfections, cet encombrement devient important et nécessite de la kinésithérapie respiratoire.

Une toux fréquente est décrite chez 37% (n=10), elle est essentiellement nocturne et peu invalidante, elle se majore lors des épisodes infectieux et devient productive.

## **2.2 Trachéomalacie**

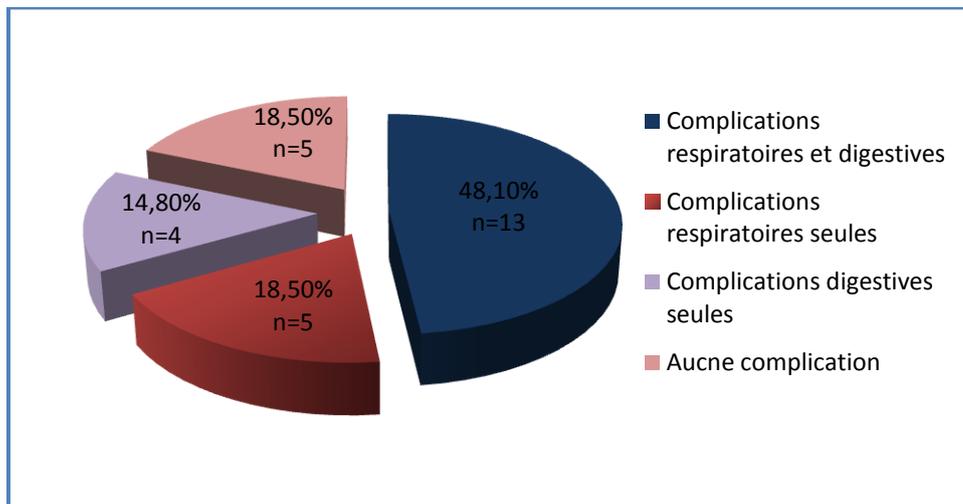
Cliniquement mise en évidence par une toux rauque typique, un wheezing expiratoire, un stridor ou des épisodes de cyanose ou d'apnée.

Une trachéomalacie est retrouvée cliniquement chez 10 patients sur 27 soit 37 % et chez 66,6% des patients présentant un RGO, confirmée par endoscopie chez une seule patiente. Le retentissement clinique de cette trachéomalacie est généralement peu important chez tous nos patients s'améliorant sous traitement médical. Mais elle favorise les épisodes infectieux respiratoires aigus chez 56% des patients. Aucun cas de malaise n'a été noté. Aucune aortopexie (traitement chirurgical) n'a été réalisée chez nos patients.

### 2.3 Asthme :

Aucun cas d'asthme n'a été noté dans notre série.

**Au total :** nous avons observé une prédominance de l'atteinte respiratoire sur les complications digestives : 18,5% des patients présentent une atteinte respiratoire isolée, 48% ont une atteinte digestive et respiratoire, 14,8% des patients ont une symptomatologie uniquement digestive et 18,5% des patients semblent indemnes de toute atteinte.



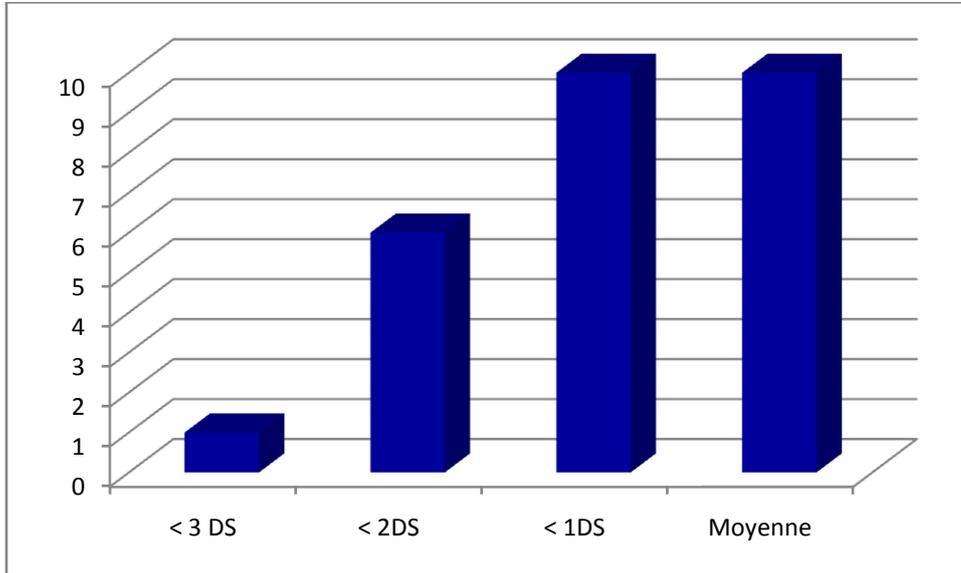
**Figure34 :** Répartition à long terme des complications digestives et respiratoires.

### 3. Croissance staturo-pondérale

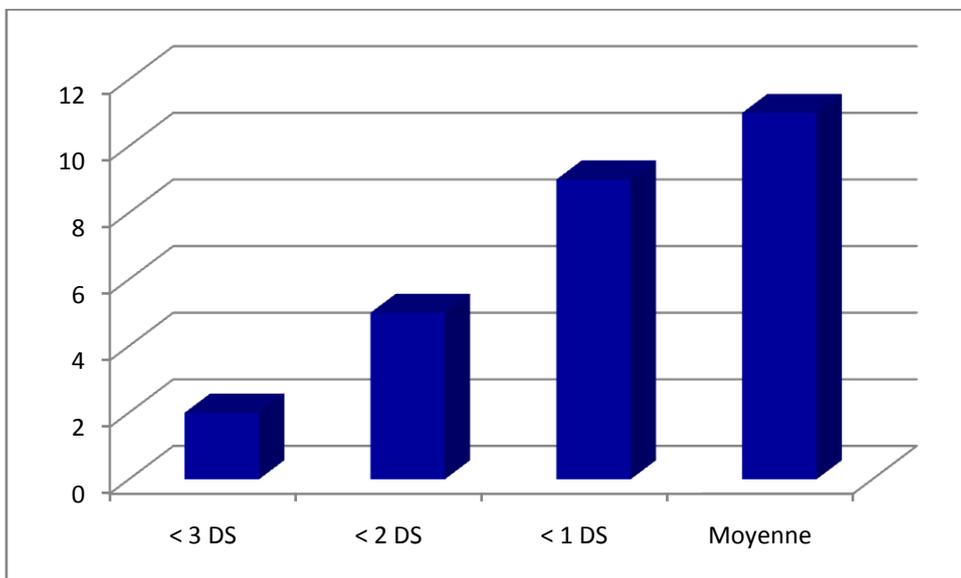
D'un point de vue nutritionnel, nous avons pris en compte le poids et la taille actuels en déviations standards (DS) et l'indice de masse corporelle (IMC) en percentiles.

- Le poids moyen est au - 1,5 DS (de - 3 DS à + 1 DS). 9 patients ont un poids à la moyenne soit 33,3% et il est inférieur à 2 DS chez 22,2 % des patients (n=6).
- La taille moyenne est - 1 DS (- 3 DS de à la moyenne). On note 33,3% des enfants dont la taille est inférieure à -1 DS.

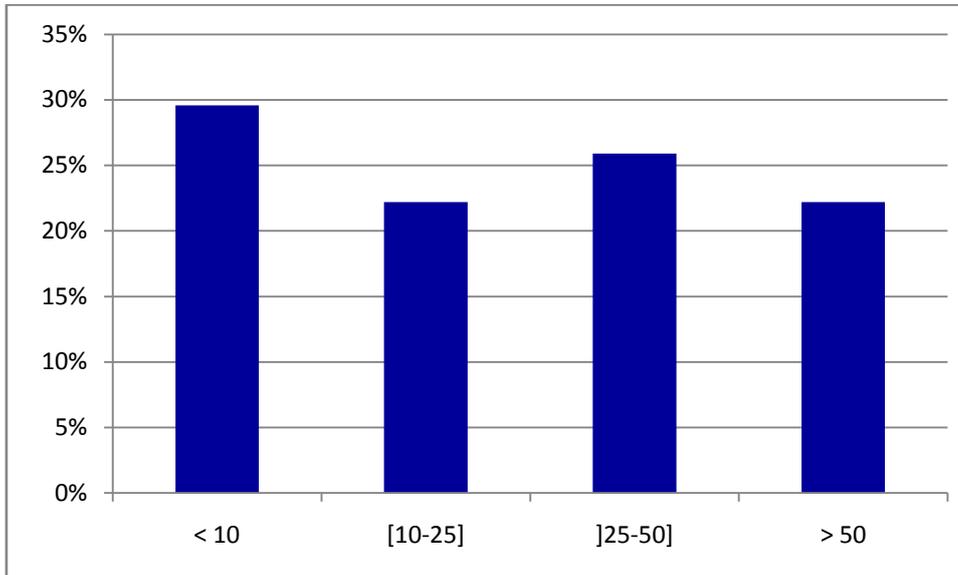
- L'IMC est inférieur au 25<sup>ème</sup> percentile chez 14 enfants (51,8%).



**Figure 35 :** Répartition des patients selon le poids



**Figure 36:** Répartition des patients selon la taille



**Figure 37** : Répartition des patients selon la corpulence

#### 4. Devenir orthopédique

Un seul patient qui avait une malformation orthopédique à type de pieds bots bilatéraux. Aucune malformation vertébrale ou thoracique spontanée ou secondaire à l'intervention chirurgicale n'a été notée chez nos patients.

#### 5. Qualité de vie

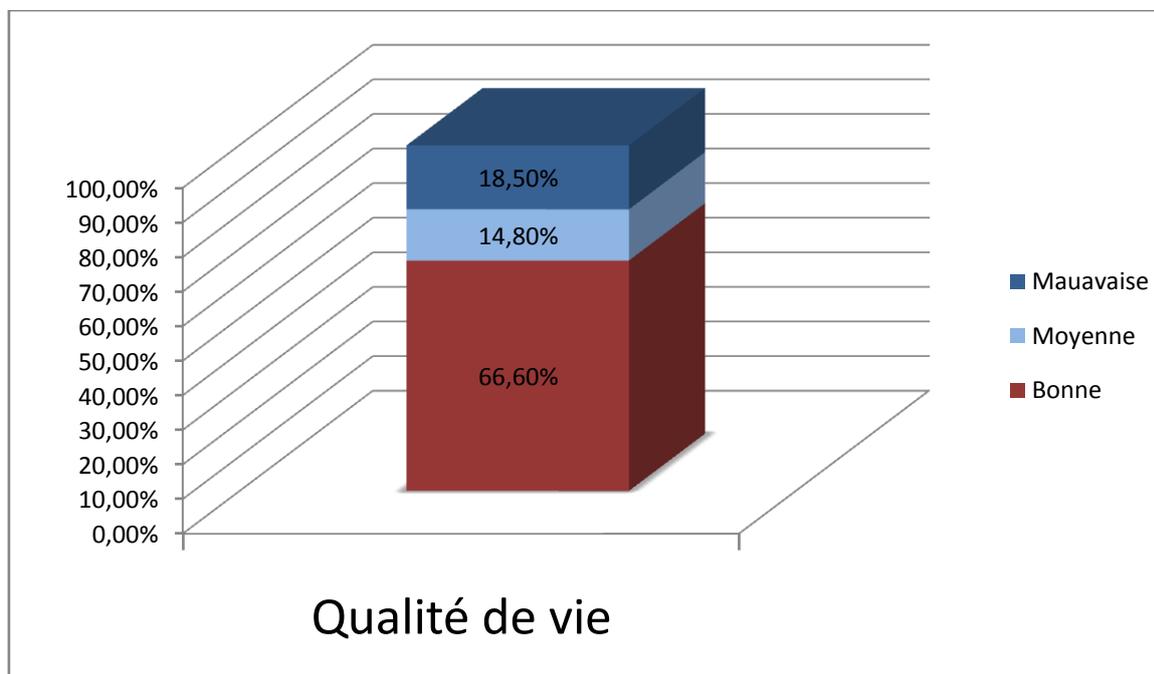
Dans l'objectif d'estimer la qualité de vie des enfants atteints d'une atrésie de l'œsophage, nous avons réalisé un questionnaire auprès de leurs parents.

Globalement, l'estimation de la qualité de vie reflète une qualité de vie assez satisfaisante. L'intégration sociale des patients est bonne. Un seul enfant ayant une hydrocéphalie malformative présente un retard psychomoteur et des traits autistiques, il est suivi en consultation de neuropédiatrie. Concernant la scolarité, 88,8% des enfants âgé de plus de 3 ans sont scolarisés en crèche avec un

déroulement normal. Une limitation d'activité physique chez les enfants âgés de plus de 2 ans a été rapportée par 16,6% des parents.

Pour les parents, la prise en charge de l'AO et de ses complications a engendré pour 4 familles des frais importants liés à des déplacements et de multiples consultations.

La qualité de vie est évaluée sur un ensemble de données objectives (la fréquence des symptômes respiratoires et digestifs, le nombre de consultation, la croissance et l'intégration sociale de l'enfant) et de données subjectives (l'impact de la maladie sur le patient et ses parents). Elle est estimée comme bonne dans 70,3 % des cas, moyenne dans 14,8% des cas et mauvaise dans 18,5 % des cas. Parmi les 5 patients présentant une AO et une mauvaise qualité de vie (18,5% des patients), 60% avaient une cardiopathie associée et tous ces patients avaient des symptômes digestifs ou respiratoires associés.



**Figure 38** : Répartition des patients selon leur qualité de vie

## **V. Discussion**

### **A. Données épidémiologiques :**

#### **1. Fréquence**

L'AO est une malformation congénitale rare, elle survient chez 1/2500 à 1/4500 naissances vivantes [1-3]. Une étude épidémiologique a été faite dans 23 régions européennes à propos de 1222 cas parmi 5 019 804 naissances sur la période de 1987 à 2006 trouve une prévalence globale de 2.43 pour 10 000 naissances avec des différences régionales allant de 1.27 à 4.55 [31]. Une autre étude faite par Hawaii birth defect program durant une période allant de 1986 à 2000 a objectivé une incidence de 2,2 pour 10 000 naissances vivantes (NV) [32]. L'incidence de l'AO aux états unis est de 2.1 à 2.8 pour 10 000 NV [32].

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

#### **2. Sexe ratio**

Dans notre série de 27 patients, la répartition par sexe retrouve un sexe ratio de 1,45 (16 garçons pour 11 filles). Cette prépondérance masculine est retrouvée dans les autres séries, avec un sexe ratio de 1,4 à 2,4 [33, 34]. Pour certaines séries, il n'y a pas de prédominance de sexe pour l'atrésie de l'œsophage [32, 35].

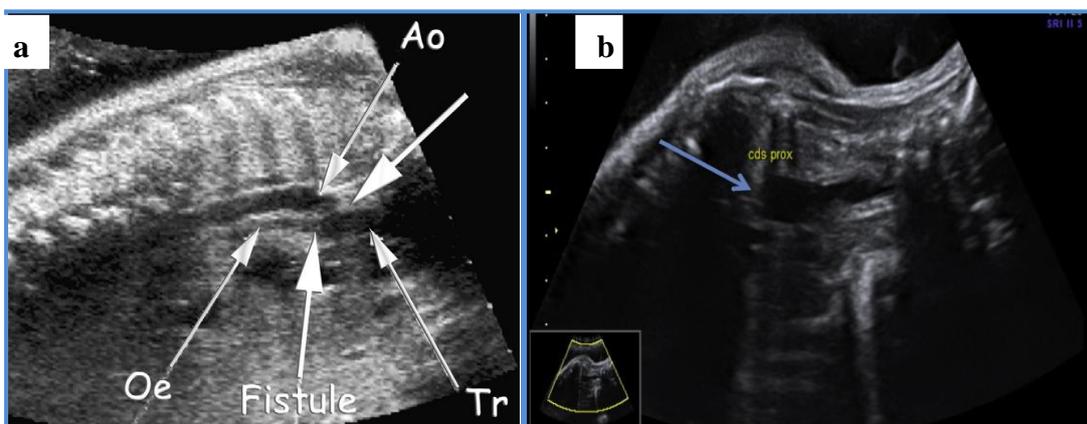
### **B. Diagnostic**

Un **diagnostic anténatal** a été suspecté dans 14,8% des grossesses, en rapport avec le faible taux de dépistage anténatal dans différentes études [33]. L'AO est habituellement suspecté devant la découverte échographique de signes indirects :

hydramnios, absence ou petite taille de l'estomac [6, 26, 27] ou découverte de malformations associées. Cependant, seulement 42 % des atrésies sont dépistées sur ces signes d'appel, et seulement 44 % des atrésies suspectées sur ces signes sont confirmées secondairement [36]. La découverte d'un troisième signe, le « pouch sign » (dilatation du cul-de-sac œsophagien proximal), [37,38] permet d'augmenter la spécificité du diagnostic. La nouvelle imagerie dans la recherche du signe de la poche (échographie 3D ou IRM) peut aider au diagnostic mais reste là aussi tributaire de sa variabilité dans le temps avec une mise en œuvre plus lourde.

Le taux du diagnostic anténatal de l'AO dans notre contexte reste très faible par rapport aux séries étrangères. Ce taux peut être amélioré par un bon suivi de toutes les grossesses avec formation des échomorphologistes bien entraînés en matière du diagnostic prénatal.

La prise en charge n'est pas modifiée que l'atrésie soit suspectée ou non avant la naissance, cependant un diagnostic anténatal permet de réaliser un bilan complémentaire à la recherche de malformations associées et d'orienter le suivi de grossesse vers une maternité de niveau III et surtout de préparer les parents à une prise en charge chirurgicale précoce.



**Figure 39** : Echographie obstétricale

a. Coupe mettant en évidence l'AO : l'aorte (Ao) est directement en contact de la trachée (Tr), comme l'indique la flèche supérieure. L'œsophage (Oeso) n'apparaît

que plus caudalement, et sa lumière est en continuité avec celle de la trachée, constituant une fistule [36]. b.Cul-de-sac supérieur. Pouch sign [2].



**Figure 40** : IRM fœtale montrant une dilatation de l'œsophage thoracique proximale (pouch sign) avec hydramnios et petit estomac (tête de flèche) chez un fœtus ayant une AO.[6]

a : coupe IRM coronale en séquence TRUFISP

b :coupe IRM coronale en séquence HASTE

Dans la majorité des cas, le diagnostic se fait **après la naissance**. L'AO est une malformation à rechercher systématiquement lors de l'examen initiale de tout nouveau-né en salle de travail. La mise en place d'une sonde naso-gastrique permet de montrer un blocage de la sonde au niveau du médiastin supérieur, avec un test à la seringue négatif, on peut alors poser le diagnostic. Des clichés radiographiques de l'abdomen sont également effectués afin de visualiser et de détecter d'éventuelles fistules. Il sera mis en évidence l'aération ou non de l'œsophage et déterminera ainsi le type d'atrésie (présence d'aération digestive en cas de fistule distale dans le type III et IV).



**Figure 41 :** Radiographie thoraco–abdominale de face, la sonde gastrique est bloquée dans le cul–de–sac proximal et l’aération du tube digestif est en faveur d’une fistule œso–trachéale distale : atrésie de l’œsophage type III ou IV (Service de néonatalogie et réanimation néonatale CHU Hassan II Fès)

**Dans notre série,** malgré que 85 % des accouchements sont médicalisés, seulement 59,2 % des nouveau–nés ont bénéficié d’un diagnostic précoce en salle de naissance.

Ces conditions suscitent trois commentaires :

- L’intérêt d’un test facile qui ne coûte rien : test à la seringue, et qui permet un diagnostic précoce avant toute alimentation.
- L’intérêt d’un diagnostic anténatal pour un accouchement dans un milieu proche de l’unité de réanimation néonatale.
- L’intérêt d’un transfert urgent et médicalisé après un diagnostic fait précocement.

### C. Poids de naissance et âge gestationnel

Le poids de naissance est un élément très important à étudier, puisqu'il constitue avec d'autres paramètres des éléments pronostiques. Plusieurs études faites ont objectivé un taux de mortalité élevé dans les atrésies avec faible poids de naissance [39, 40]. Le poids de naissance moyen chez nos patients (2700 g) est comparable aux données de la littérature [34, 41, 42].

Le un tiers des nouveau-nés porteurs d'une AO naissent avant le terme (âge gestationnel < 37 SA), cette proportion augmente en cas d'anomalies associées. Cette prématurité est probablement liée à l'hydramnios associé à l'AO [31]. Dans notre série, 88,8% des patients survivants sont nés à terme.

### D. Malformations associées

Les enfants porteurs d'AO sont aussi souvent porteurs d'autres anomalies associées. Selon les séries le pourcentage varie de 28% à 73,9% [33, 42-44], Cette fréquence importante justifie de les rechercher de façon systématique avant la prise en charge chirurgicale. Une étude Finlandaise rétrospective à propos de 95 cas sur la période de 1980 à 1995, parmi 74 patients qui ont pu être suivis, 35 cas (52,7%) avait une ou plusieurs malformations associées.

**Dans notre étude**, des malformations associées à l'AO sont présentes chez 33,3% des patients.

- **Malformations cardiovasculaires** : ce sont les anomalies associées les plus fréquentes [34, 44, 45] et aussi celles pourvoyeuses de décès [11]. Elles sont très variées, mais la communication interventriculaire, la communication interauriculaire, le canal artériel et la tétralogie de Fallot sont les anomalies que l'on retrouve le plus souvent [46, 47]. On peut aussi trouver les

anomalies des gros vaisseaux qui posent problème lors de la prise en charge chirurgicale.

- **Malformations digestives** : Leur fréquence varie de 8% [48] à 27% [49] dans les différentes séries, représentés essentiellement par les malformations anorectales de 6% [11] à 14% [7] et les atrésies duodénales [50] de 3 à 6%, plus rarement une atrésie du grêle ou du colon est retrouvée ou une maladie de Hirschsprung.
- **Malformations urogénitales** : La fréquence varie de 8% [51] à 21% [52]. Elles sont très diverses : rein en fer à cheval, les agénésies ou hypoplasies rénales uni ou bilatérales, les cryptorchidies, les anomalies du développement sexuels...
- **Malformations squelettiques** : les lésions vertébrales sont fréquentes, elles représentent 6,2 à 21,1% [8] des malformations associées à l'AO. Elles sont diverses et comprennent les anomalies vertébrales, costales, sternales et radiales entre autres. Parmi les anomalies vertébrales, on retrouve essentiellement des vertèbres surnuméraires ou des hémivertèbres. Les anomalies du squelette des membres prédominent au niveau du rayon externe (agénésie radiale). Elles présentent plus de 5% des cas [11].
- **Anomalies chromosomiques** : Le taux de ces anomalies est très variable, allant de 2,6% [53] à 10,6% [54]. Ce sont des trisomies (18, 21 surtout) ou bien des délétions (comme la délétion 13q) [55].
- **Autres anomalies** : on distingue les malformations du système nerveux tel que myéloméningocèle, malformations faciales et fentes labiopalatines, atrésie des choanes, hernie diaphragmatique, omphalocèle.

- **Associations malformatives** : certains enfants peuvent avoir plus d'une anomalie associée, ils font donc partie d'associations malformatives. La plus fréquente et la plus connue est le **syndrome de VATER** qui regroupe une anomalie vertébrale, une malformation anorectale, une atrésie de l'œsophage avec fistule TO et une anomalie rénale ou radiale (agénésie). Cet acronyme est maintenant étendu aux malformations cardiaques et aux extrémités (limb en anglais) donnant le terme **VACTERL**. L'incidence de cette association dans les séries, en cas d'AO, varie de 10% [8,55] à 19% [56]. Pour être atteint de ce syndrome, il faut au moins que trois malformations soient présentes.

D'autres associations sont présentes dans les atrésies de l'œsophage comme :

- **L'association CHARGE** qui regroupe colobome, malformations cardiaques, atrésie des choanes, retard de croissance, anomalies rénales, génitales et de l'oreille. L'atrésie de l'œsophage a été identifiée dans environ 10% des cas présentant ce syndrome [57,58].
- **Le syndrome de Potter** qui associe une agénésie rénale, une hypoplasie pulmonaire, une dysmorphie faciale.
- **Le syndrome de Goldenhar** ou dysplasie oculo-auriculo-vertébrale est caractérisé par une hypoplasie faciale asymétrique associée à des anomalies oculaires et des malformations vertébrales.
- **L'association SHISIS** regroupe omphalocèle, fente labio-palatine, hypoplasie génitale.

**En comparant nos résultats avec ceux des autres auteurs**, on trouve que dans notre série, les anomalies cardiaques étaient les malformations associées les plus fréquentes avec un taux de 18,5%, ce qui rejoint les résultats des autres séries avec un taux qui varie entre 30 et 55% [34,44,45]. Les autres malformations étaient de

type : squelettique (pieds bots), neurologique (hydrocéphalie malformative), rénale (rein ectopique pelvien) et génitale (ectopie testiculaire bilatérale) dans un cas chacune. Aucun cas de syndrome de VACTERL ni de syndrome de CHARGE ni d'anomalies chromosomiques n'a été noté.

## **E. Fréquence des différents types d'atrésie de l'œsophage**

La prépondérance de la forme anatomique de type III est retrouvée dans toutes les séries avec des pourcentages variant entre 86,6 et 95,2% [5,33,34,59].

Notre série totalise 21 atrésies de type III (77,7%), 4 de type IV (14,8%), 1 de type I (3,7%) et 1 (3,7%) de type II.

## **F. complications post opératoires immédiates**

### **1. Complications pulmonaires et fistule anastomotique**

Un épanchement pleural est le signe majeur d'une désunion d'anastomose. Il est le signe d'une fistule anastomotique jusqu'à preuve du contraire. Le traitement habituel est de laisser le drain en aspiration, il permettra la cicatrisation de la fistule.

### **2. Complications infectieuses**

Des problèmes de septicémies ou d'infections nosocomiales peuvent être présents dans tous types de chirurgie.

## G. Evolution à long terme

### 1. Morbidité digestive

#### 1.1. Sténose œsophagienne de l'anastomose

La sténose anastomotique est la principale complication après la réparation chirurgicale de l'AO. Les facteurs de risque impliqués dans la survenue de la sténose sont, la tension et la fuite anastomotique, la fistule et le RGO [60, 61].

La sténose est évoquée sur la clinique : dysphagie, fausses routes, toux ou vomissements lors de l'alimentation, blocages alimentaires. Elle est confirmée par un TOGD puis une fibroscopie.

La fréquence de cette complication varie selon les études de 8% à 49% [62]. Ce taux est de 70,3% dans notre série. **Des dilatations œsophagiennes** sont alors nécessaires et peuvent se réaliser à la bougie ou au ballonnet sous contrôle endoscopique. Le nombre et la fréquence des dilatations dépendent du caractère serré ou non de la sténose, du délai et de l'efficacité de la dilatation précédente.

La perforation œsophagienne est la complication la plus grave de la dilatation instrumentale de l'œsophage ; sa fréquence varie de 1 à 2% des dilatations. Le syndrome hémorragique par lésion de la muqueuse œsophagienne est fréquent et généralement d'évolution favorable.

La récurrence de la sténose œsophagienne après dilatation est fréquemment observée et doit faire évoquer un RGO non contrôlé, ce qui peut justifier un traitement chirurgical anti-reflux. Plusieurs techniques ont été proposées afin d'éviter la récurrence de la sténose après dilatation, mais elles ne sont pas réalisées de façon courante chez l'enfant, qu'il s'agisse de la mise en place de prothèse œsophagienne ou stent, d'infiltration de corticoïdes au sein de la lésion ou de tamponnement de mitomycine C[63]. Ce dernier traitement semble très

prometteur dans cette population [63]. Si la sténose est invalidante cliniquement et que les traitements endoscopiques sont inefficaces, la résection de la sténose avec anastomose termino-terminale de l'œsophage peut être discutée, et en dernier recours, le remplacement œsophagien par œsophagoplastie ou transposition gastrique est nécessaire [64].

Dans notre série, une dilatation était nécessaire dans 14,8 % des cas et plus de 2 séances dans 11,1% des cas, réalisées au moyen d'une bougie de Savary dont le calibre varie en fonction de l'importance de la sténose.

**Tableau 2: Fréquence de la sténose œsophagienne post anastomotique chez les enfants opérés d'une AO dans notre série comparée avec d'autres études**

|                       | Pourcentage de la sténose nécessitant une dilatation | Nombre moyen de dilatation                      | Méthode de dilatation   |
|-----------------------|--|---|---|
| <b>Notre série</b>    | 33,3%  | 2 séances (1-4)                                 | Bougies de Savary   |
| <b>Serhal[61]</b>     | 37%  | 1 séance chez 17% et 4 séances ou plus chez 21% | - Bougies de Savary<br>- Application de Mitomycine chez un seul patient |
| <b>Schneider [39]</b> | 22%  | 2,3 séances (1-9)                               | -   |
| <b>Lacher[44]</b>     | 38,7%  | 4,3 séances (1-17)                              | - Bougies<br>- Ballonnet  |

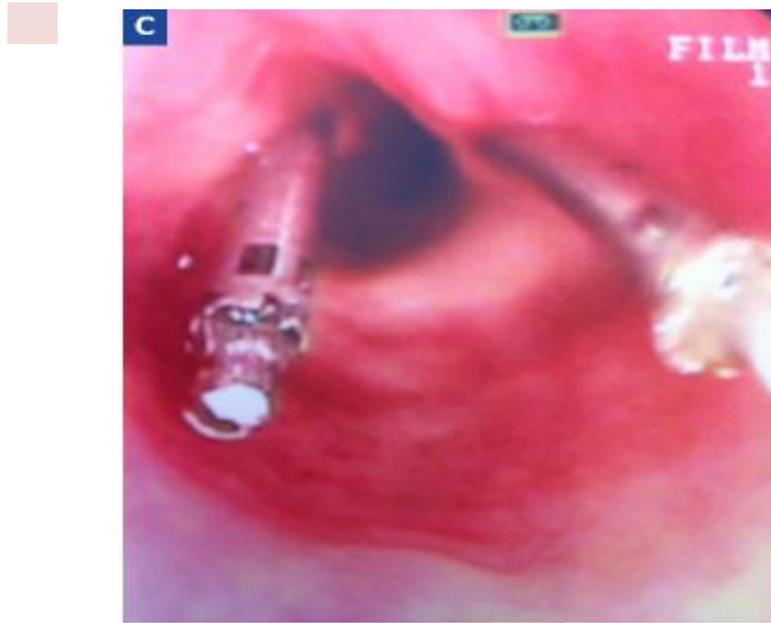
## 1.2. Reperméabilisation de la fistule œstrachéale

La reperméabilisation de fistule œso-trachéale (FOT) est une complication secondaire possible de l'AO opéré observée dans 5 à 15 % des cas, principalement dans les 2 à 18 mois après la cure chirurgicale initiale [59]. Un certain degré de tension de l'anastomose œsophagienne, une fuite anastomotique précoce, ou encore la nécessité de dilatations œsophagiennes ont été décrits comme possibles facteurs de risque [65].

Elle se manifeste par une toux, des fausses routes, voire des accès de cyanose au cours des repas, des pneumopathies à répétition ou un foyer pulmonaire chronique [65]. L'endoscopie trachéale couplée à l'endoscopie digestive avec test au bleu de méthylène est la meilleure technique pour la mise en évidence des FOT récidivantes, même si elle peut aussi être mise en défaut [66,67].

Le traitement repose sur une nouvelle fermeture par voie chirurgicale. Une nouvelle alternative à la chirurgie est le traitement endoscopique proposé dès 1975 [59]. Les publications sur le sujet restent cependant rares [59]. Trois approches thérapeutiques différentes sont relatées : application de colle biologique, destruction de l'épithélium fistulaire (avec création d'œdème et fibrose, et donc théoriquement auto-oblitération) et combinaison de ces deux procédés.

Le taux de récurrence fistulaire varie de 11,5 à 22 % après traitement chirurgical d'une reperméation [66,67]. La récurrence peut survenir dans les 2 semaines à 2 ans après le geste opératoire. Après traitement endoscopique, le taux global d'échec est de 64% après 1 seule séance et de 29% en moyenne après 2 séances. Cependant, beaucoup de publications ne concernent qu'un cas avec souvent un recul assez modeste. Ces résultats sont donc à prendre avec précaution et à conforter par des séries plus importantes.



**Figure 42 :** Vues endoscopiques d'une reperméabilisation de fistule œso- trachéale traitée par clips œsophagiens [59].

**Notre étude** a mis en évidence un taux de reperméabilisation de FOT au décours d'une AO de 3,7% 1 an après la chirurgie réparatrice initiale, la réparation de la fistule est chirurgicale sans récurrence avec un recul de 2 ans. Dans la série rapportée par Lepeyre et al. 7,5% des enfants ont présenté une récurrence fistulaire, la plupart dans les 3 premiers mois, Le traitement était chirurgical pour 4 enfants et endoscopique chez un enfant, avec un recul médian de 52 mois après traitement.

### **1.3. Reflux gastro-œsophagien**

Le RGO est l'une des complications à long terme les plus fréquentes de l'atrésie de l'œsophage. Sa recherche et sa prise en charge font donc partie intégrante du suivi d'un enfant porteur d'atrésie. Les facteurs impliqués dans ce reflux sont d'origine à la fois anatomique et chirurgicale :

- Dysmotilité intrinsèque de l'œsophage atrétique, à laquelle se surajoute celle liée à l'intervention (par la dissection et les lésions musculo-nerveuses peri œsophagiennes qu'elle occasionne),
- Défaillance du sphincter inférieur, traction sur l'œsophage inférieur diminuant sa portion intra abdominale,
- Modification, voire disparition de l'angle de His, jusqu'à occasionner parfois une véritable hernie hiatale.

La fréquence du RGO chez les enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage est supérieure à celle observée dans la population générale. La prévalence du RGO dans cette population varie selon les études et le mode d'exploration du RGO entre 26 et 70 % avec un taux moyen estimé à 46% [3,68].

A la différence de la situation habituelle en pédiatrie où la prévalence du RGO diminue après l'âge de la marche, le RGO a plutôt tendance à persister dans l'atrésie de l'œsophage[3]. C'est pourquoi le traitement anti-reflux associé à des mesures-hygiéno-diététiques (position proclive, fractionnement et épaissement des repas) est recommandé de façon systématique après cure chirurgicale de l'AO et poursuivi jusqu'à l'acquisition de la marche. Malgré cela, une chirurgie anti-reflux par fundoplicature de Nissen est nécessaire dans certains cas.

Dans une série récente concernant 61 enfants opérés à la naissance d'une AO, 39 % d'entre eux présentaient un RGO à l'âge d'un an et 44 % à l'âge de dix ans ; 46 % de ces enfants ont nécessité une intervention chirurgicale antireflux à l'âge de dix ans [69]. D'autres séries ne retrouvent à l'inverse que 11 % de chirurgie du RGO[70].

Les études comparant les résultats du traitement chirurgical du RGO chez les patients avec et sans antécédent d'AO sont peu nombreuses. Sur une population de 160 patients opérés d'une fundoplicature, dont 87 avec antécédent d'AO, le taux de

dysphagie était supérieur dans le groupe AO : 17,2 % vs 6,5 % pour les enfants sans antécédent d'AO. D'autre part, les taux d'évolution défavorable étaient également supérieurs pour les enfants avec antécédent d'AO, pour plusieurs critères : taux de récurrence du reflux (16,1 % vs 6,5 %), dumping syndrome (18,3 % vs 1,6 %). Ces constatations soulignent l'importance d'une évaluation approfondie au cas par cas de l'indication chirurgicale.

L'indication chirurgicale doit être envisagée :

- les sténoses anastomotiques et les sténoses peptiques résistant au traitement médical et aux dilatations ;
- les fistules œso-trachéales récidivantes ;
- les RGO avec volumineuse hernie hiatale ;
- les fausses routes avec pneumopathies à répétition ou malaises liés au RGO ;
- les vomissements quotidiens avec retentissement sur la croissance staturo-pondérale

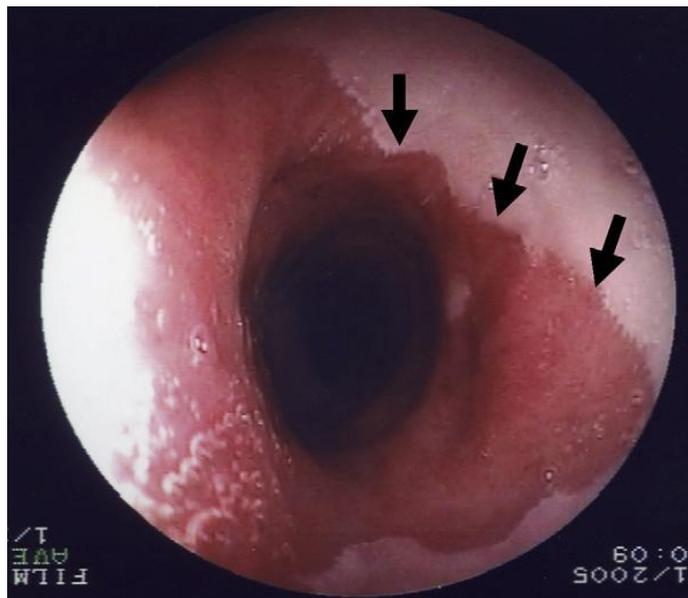
Dans ces deux derniers cas les indications sont rares et seront discutées après épuisement des ressources médicales ou en cas d'encéphalopathie associée.

**Concernant nos patients**, 33,3% des patients présentaient un RGO, nécessitant un traitement par inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) associé à des règles hygiéno-diététiques. Il est plus fréquent chez les patients âgés moins de 2 ans 22,2% vs 11,1% pour les enfants âgés plus de 2 ans. Aucun patient n'a nécessité une chirurgie anti-reflux.

La morbidité liée au RGO est très lourde, L'œsophagite peptique est observée dans 9 et 53 % des cas à distance de la période néonatale, pouvant évoluer vers un endobrachyoesophage , ou œsophage de Barrett. , observée chez 1 ou 2 % des patients[12], qui est un facteur de risque connu d'adénocarcinome de l'œsophage.

Cependant, De rares observations de carcinomes épidermoïdes au niveau de la cicatrice de l'anastomose œsophagienne ont été rapportées, très à distance de l'intervention [71], Seulement 6 cas de cancer de l'œsophage après atrésie ont été rapportés dans la littérature. Une étude de cohorte portant sur 272 patients opérés d'une AO (âge médian de 35 ans) n'a pas identifié de cancer de l'œsophage[68].

Le RGO favorise également la survenue d'une sténose anastomotique, parfois récidivante et/ou très à distance de l'intervention initiale. La fréquence de la sténose anastomotique varie selon les études de 8% à 49 % [72]. Enfin, le retentissement respiratoire par le biais de micro-inhalations entraînant des infections respiratoires et des anomalies de la fonction respiratoire identifiées à long terme [68].



**Figure 43:** Aspect endoscopique d'un endobrachyoesophage (les flèches marquent la jonction entre la muqueuse œsophagienne rose pâle et l'endobrachyoesophage rose saumon) [73].

**Nous trouvons** un RGO chez 43,7% des patients avec infections respiratoires à répétition, aucun cas d'endobrachyoesophage n'a été noté.

A côté de la PHmétrie qui reste l'examen de référence pour l'exploration du RGO acide, l'impédancemétrie œsophagienne est une technique récente permettant le diagnostic de tous les épisodes de RGO non acide associés [74]. Il a été récemment montré que les épisodes de reflux étaient plus fréquents et plus longs chez les enfants présentant une AO par comparaison à des enfants contrôles et que la majorité des épisodes de reflux dans l'AO étaient non acides [75].

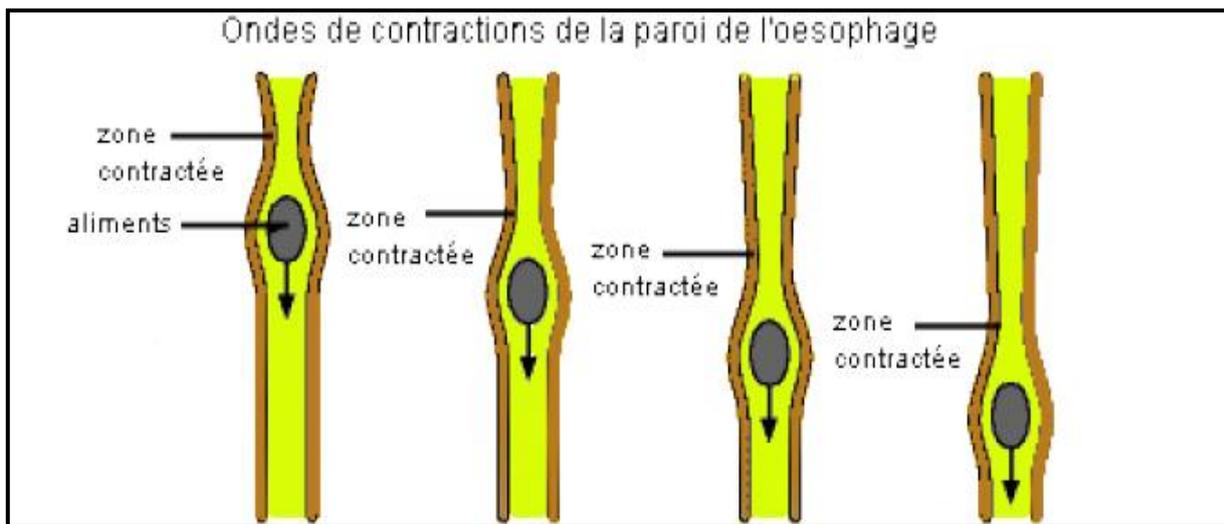
#### **1.4. Troubles alimentaire**

##### **1.4.1. Trouble de la motricité œsophagienne**

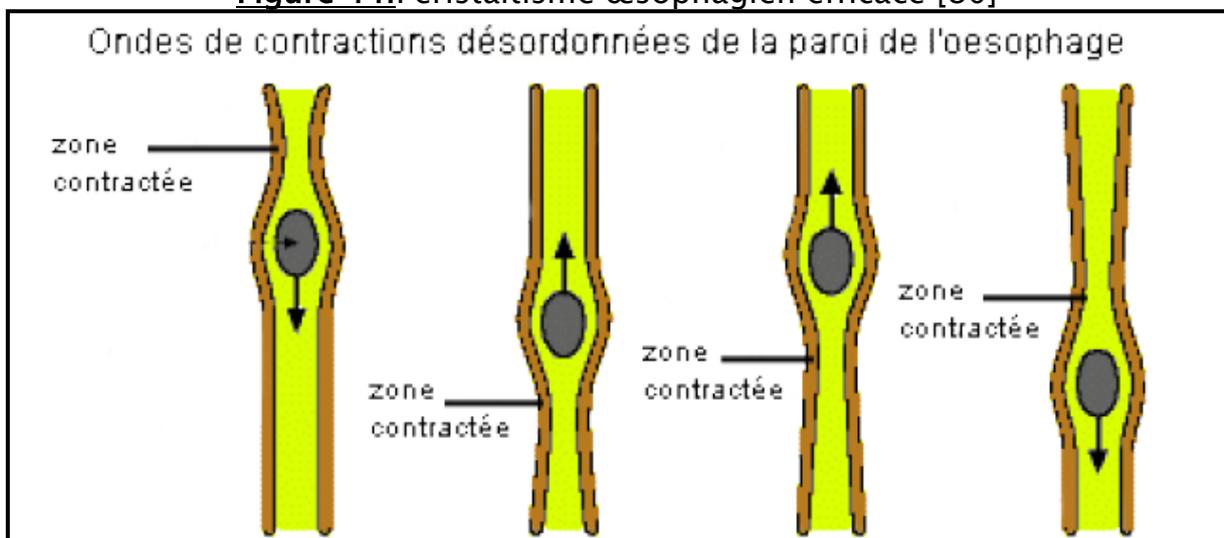
Des anomalies de la motricité œsophagienne, mais également du tonus et de la relaxation sont observées chez la majorité des patients opérés à la naissance d'une AO, même en l'absence de symptômes digestifs. Les anomalies de la motricité observées pourraient dépendre de facteurs intrinsèques liés à la pathologie congénitale -développement incomplet ou anormal des structures neuromusculaires de la paroi œsophagienne (des anomalies du plexus d'Auerbach ont été observés au niveau de l'œsophage et de l'estomac chez les patients opérés d'une atrésie de l'œsophage)- et/ou être une conséquence de la réparation chirurgicale, avec des lésions du nerf vague au décours de la dissection et la mobilisation de l'œsophage [76]. Il existe constamment une zone localisée au niveau de l'anastomose, siège d'un apéristaltisme, plus ou moins étendue, [77] qui pourrait être à l'origine ou être un facteur favorisant des épisodes de dysphagie observés chez ces patients parfois plusieurs années après la chirurgie. La prévalence de la dysphagie chez les patients opérés d'une atrésie de l'œsophage varie entre 38% et 85% [78], Elle se manifeste par des épisodes de blocage alimentaire, des douleurs rétrosternales, des difficultés

de déglutition. Ces symptômes ont tendance à s'améliorer au fur et à mesure que l'enfant grandit [79].

Le dépistage de ce trouble est réalisé par manométrie œsophagienne. Dans 70 % des cas on met en évidence une diminution des contractions œsophagiennes et des contractions rétrogrades dans 35% [78].



**Figure 44:** Péristaltisme œsophagien efficace [80]



**Figure 45 :** Péristaltisme œsophagien perturbé après anastomose [80]

Le dépistage de ce trouble est réalisé par manométrie œsophagienne. Dans 70 % des cas on met en évidence une diminution des contractions œsophagiennes et des contractions rétrogrades dans 35% [78].

L'éducation des parents est fondamentale. En effet les parents sont souvent inquiets face à l'éventualité d'un blocage et à ses conséquences.

**Dans notre étude**, un blocage alimentaire est survenu chez 14,8% des patients. L'endoscopie mettait en évidence, une sténose œsophagienne dans tous les cas, elle était franchissable ne nécessitant pas de dilatation chez les quatre patients. La manométrie œsophagienne à la recherche des troubles de la motricité n'a pu être réalisée pour nos patients.

#### **1.4.2 Troubles de l'oralité alimentaire**

L'oralité est une notion issue du vocabulaire psychanalytique, qui regroupe l'ensemble des fonctions orales c'est-à-dire dévolues à la bouche. Cette notion d'oralité englobe à la fois la communication, l'alimentation, la ventilation, l'exploration tactile et gustative, les relations érogènes, le langage. . .

Un développement harmonieux de l'oralité présuppose un développement sensori-moteur riche, l'adaptation de l'enfant à ses besoins alimentaires, son organisation psychosociale (appétit, plaisir, hygiène, éducation) et sa construction cognitive, relationnelle et culturelle. De nombreuses structures, dont les mécanismes sont complexes, sont donc mises en jeu sur les plans sensoriel, moteur, neuro-intégratif, hormonal, digestif et central [81].

L'AO touche une des composantes anatomiques nécessaire à l'alimentation orale, et met aussi à mal bien d'autres domaines qui constituent l'oralité dans sa globalité. Les enfants opérés à la naissance d'une AO ont plus de risque de développer des troubles de l'oralité', pour plusieurs raisons [81].

- Une oralité primaire entravée: les premières expériences positives orales telles que la succion-déglutition-ventilation ne peuvent être réalisées en salle de naissance (première mise au sein impossible), et sont remplacées par des fausses routes et des régurgitations, nécessitant des aspirations et un transfert rapide en service de réanimation néonatale.
- Une sphère orale agressée: les soins désagréables et intrusifs autour de la bouche (aspiration salivaire, sondes, intubation...) et les fausses routes douloureuses agressent cette zone d'exploration et de proprioception. En plus, d'être intrusives, ces sondes gênent la succion et la déglutition, empêchent l'occlusion buccale ainsi que son exploration avec les doigts.
- Des douleurs œsophagiennes post-anastomose.
- Une nutrition artificielle: l'exploration de la bouche grâce à l'alimentation per os n'est plus réalisée. Activités orale et alimentaire sont dissociées. Les expériences sensorielles sont limitées (odeurs, textures, goûts,...).
- Une absence des rythmes faim-satiété due la nutrition artificielle : l'enfant est passif face à cette nutrition imposée, et ne peut pas expérimenter les sensations de vide-réplétion gastrique.
- Des dystimulations liées a l'environnement du service de néonatalogie : un environnement sonore bruyant, lumineux, un rythme circadien perturbé,...
- Des douleurs liées au RGO
- Des troubles de la motricité œsophagienne : suite a l'anastomose, la souplesse de l'œsophage est mise à mal, perturbant la propagation de ses ondes péristaltiques.

- Une dyspnée et une gêne liées à la trachéomalacie, rendant difficile voire impossible la coordination succion-déglutition-respiration de manière sereine.
- La sténose anastomotique engendre chez l'enfant une dysphagie progressive puis des épisodes de blocage œsophagien complet entraînant des rejets et des sensations d'étouffement.
- la croissance staturo-pondérale, devenu un « impératif médical » pour l'enfant, donne à l'alimentation un rôle de guérison et ajoute ainsi une certaine pression aux repas.
- Les malformations associées et les conséquences qui en découlent (douleurs, angoisses, complications médicales...)
- Des troubles du lien mère-enfant, liés à la séparation immédiate lors de la naissance, aux difficultés rencontrées lors de l'alimentation...

Ce manque d'investissement et d'exploration de la sphère orale, ainsi que les difficultés éventuellement rencontrées au niveau fonctionnel et organique, rendent ces bébés plus à risque de développer des troubles de l'oralité tels que : une sensibilité exacerbée et des irritations tactiles, des difficultés de succion, d'alimentation, de déglutition, des difficultés de diversification alimentaire voire de passage aux morceaux.

**Nous avons noté** à l'interrogatoire des parents des troubles de l'oralité dans 29,6% des cas et un retard à la diversification alimentaire et à l'introduction des morceaux chez 18,5% des enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage.

La prévention des troubles de l'oralité des enfants en service de néonatalogie (opérés ou non d'une AO) passe par une vision globale de l'enfant et de sa famille.

L'approche doit être multimodale pour aider cet enfant à grandir dans le respect de son rythme et de son développement.

## **2. . Morbidité respiratoire**

Les manifestations respiratoires sont particulièrement fréquentes, notamment dans les premières années, l'AO touchant également les voies aériennes [3]. Elles constituent la première cause de morbidité et de mortalité précoce chez les patients porteurs d'atrésie de l'œsophage [82]. La morbidité respiratoire diminue habituellement avec l'âge. En dehors des malformations associées, cardiaques notamment, leur pathogénie met en cause divers facteurs, congénitaux ou acquis, qui s'intriquent. Le RGO, les troubles de la motricité œsophagienne, la sténose anastomotique sont d'importants facteurs de risque [62].

### **2.1. Infections respiratoires**

Elles sont courantes chez les enfants opérés d'une AO, mais leur fréquence diminue avec l'âge. La prévalence peut diminuer de 85% à 12 mois à 25% à l'âge de 8 ans [83]. Elles touchent plus particulièrement les lobes inférieurs et le lobe moyen.

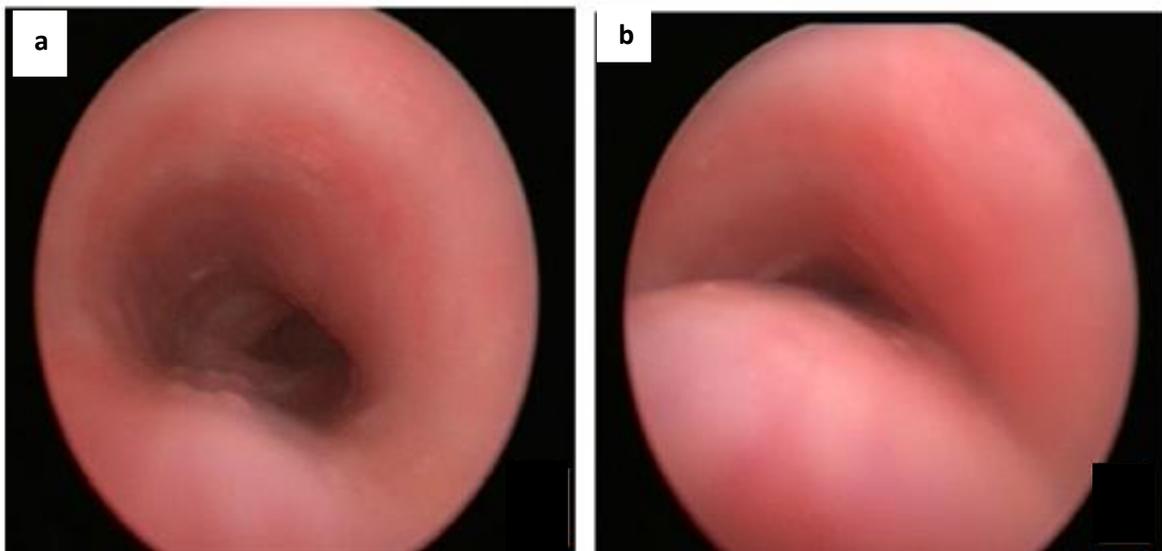
Elles sont favorisées par le RGO et l'inhalation, elles peuvent justifier par leur fréquence et leur gravité un traitement chirurgical anti-reflux. Elles se compliquent rarement de dilatations des bronches. La toux chronique ou récidivante, favorisée par les épisodes infectieux, est également fréquente et persistante. De tonalité rauque, elle évoque la dyskinésie trachéale associée à la trachéomalacie. Dans une série lilloise, réunissant 35 des 109 patients opérés entre 1983 et 1993, âgés de 5 à 16 ans au moment du recueil (médiane : 11,5 ans), 94% avaient présenté des

bronchites ou pneumopathies récidivantes, et 57 % une infection basse dans l'année précédente. La toux rauque était présente chez 83% d'entre eux[3].

Dans notre cohorte, parmi 17 patients présentant une symptomatologie respiratoire, nous avons relevé 94% des cas présentant des infections respiratoires à répétition, 58,8% présentant un encombrement en dehors d'infection et une toux chronique dans 58,8% des cas.

## 2.2. Trachéomalacie

La trachéomalacie est définie comme un collapsus localisé ou généralisé de la lumière responsable d'une obstruction trachéale et est considérée comme pathologique quand l'obstruction excède 50% de la lumière, elle est considérée comme sévère si le collapsus antéro-postérieur est supérieur à 75% lors de la toux ou de l'expiration.



**Figure 46** : a,b collapsus de la lumière trachéale lors des mouvements respiratoires [84]

Elle est présente chez 75 % des patients avec AO et fistule œso-trachéale [3], mais une trachéomalacie sévère responsable de signes de malaise grave et bradycardie dans seulement 15 à 33% des enfants [85]. L'expression clinique est variable, d'asymptomatique à des blockpnées parfois sévères. Elle a comme conséquence la stase des sécrétions et favorise les épisodes infectieux broncho-pulmonaires. Elle est aggravée par le RGO, les fausses routes, la distension sus-anastomotique de l'œsophage ou encore les rapports vasculaires (compression antérieure par l'aorte ou le tronc artériel brachiocéphalique). Elle a tendance à s'améliorer avec la croissance et le traitement des facteurs associés. Dans les formes sévères, qui se traduisent par des manifestations respiratoires graves, notamment des malaises graves, la pose d'une prothèse endotrachéale ou plus souvent un traitement chirurgical par aortopexie peuvent être nécessaires [85]. L'aortopexie consiste à suturer l'aorte ascendante à la face postérieure du sternum afin de décompresser la trachée, située en arrière de l'aorte[86].

**Dans notre série,** Une trachéomalacie est retrouvée cliniquement chez 10 patients sur 27 soit 37% et confirmée par endoscopie chez une seule patiente. Le retentissement clinique de cette trachéomalacie est généralement peu important chez tous nos patients s'améliorant sous traitement médical. Aucun traitement chirurgical n'a été réalisé.

### 2.3. Hyperréactivité bronchique et asthme :

Les accès de wheezing ou de sibilances sont relativement fréquents dans les suites d'une AO, les facteurs prédisposants essentiels semblent être les inhalations récidivantes sur RGO, les anomalies fonctionnelles des voies aériennes supérieures et l'existence d'une atopie.

La fonction respiratoire est le plus souvent dans les limites de la normale. Toutefois,

un syndrome restrictif est retrouvé chez 20 à 49% des patients, favorisé par les antécédents de thoracotomie, la scoliose, et les antécédents infectieux. Le syndrome obstructif est également décrit avec des fréquences variables, 12 à 54 % [3] La réactivité bronchique a été étudiée dans quelques séries, retrouvée dans 22 à 63% des cas [3], avec toutefois des tests et une définition variant d'une série à l'autre, et l'absence de précision sur l'atopie et donc sur un éventuel asthme associé, retrouvé chez 15% des adultes Finlandais [87].

**Dans notre série, aucun cas d'asthme n'a été noté**

#### 2.4. Place de la kinésithérapie respiratoire

La morbidité respiratoire de l'AO impose une prévention et une surveillance accrue des complications respiratoires afin de limiter leur impact sur la qualité de vie des enfants. La kinésithérapie respiratoire trouve sa place face à ce tableau d'altération de la clairance muco-ciliaire avec risque majeur d'encombrement. Cependant, sur ce terrain associant RGO, risque de fausses routes, trachéomalacie et séquelles orthopédiques au niveau thoracique, la kinésithérapie s'effectuera avec une gestuelle prudente et une attention particulière portée aux réactions de l'enfant.

**Dans notre série,** L'interrogatoire retrouve un recours à la kinésithérapie respiratoire dans environ 26% des cas effectuée lors des épisodes infectieux qui majorent l'encombrement bronchique.

### 3- Etat nutritionnel et croissance staturo-pondérale :

Même si les progrès récents, à la fois sur le plan des techniques chirurgicales, de la réanimation néonatale et du soutien nutritionnel ont permis une réduction importante de la dénutrition et des séquelles sur la croissance et la puberté, un retard de croissance reste présent chez près d'un tiers des enfants à l'âge de 5 ans [3]. En 2003, L'étude de Little et al. Sur une série de 67 patients suivis pour AO a retrouvé un poids et une taille inférieurs au 5<sup>ème</sup> percentile dans 22 et 25% respectivement à l'âge de 5 ans, ensuite l'évolution est progressivement favorable, 39 enfants ont été évalués à l'âge de 10 ans, la taille et le poids étaient inférieurs au 5<sup>ème</sup> percentile dans 12% et 17% des cas respectivement [88]. En revanche, l'étude récente de Legrand et al. a observé plus d'enfants en surpoids qu'en insuffisance pondérale [5, 88].

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

Une attention particulière sur l'état nutritionnel et la croissance sont nécessaires, en particulier au moment des pics de croissance (4 premières années de vie, période pubertaire). Quand un support nutritionnel est nécessaire, après échec de toutes les techniques conservatrices (traitement du RGO, rééducation orthophonique, enrichissement de l'alimentation, compléments énergétique) ; la nutrition entérale, idéalement par gastrostomie est la technique de choix. Elle est efficace, facile à poursuivre à domicile et le plus souvent bien tolérée [3].

**Dans notre série,** une insuffisance pondérale avec un IMC < 10<sup>ème</sup>p était présente chez 29,6% des cas.

#### **4. Devenir orthopédique :**

Une scoliose ou une déformation de la paroi thoracique, en particulier la paroi antérieure peuvent se développer à distance de la cure chirurgicale de l'AO, même en l'absence d'anomalie vertébrale associée à l'AO, malformation qui favorise le développement d'une scoliose.

Une déformation de la cage thoracique est rapportée chez 20 % des patients, et une scoliose chez 10 % à 50 % des patients. La scoliose est d'autant plus fréquente qu'il existe des anomalies vertébrales, que le patient a subi une thoracotomie, une résection de côtes ou des muscles dorsaux [89]. L'association d'une scoliose et d'une malformation vertébrale fixe est de mauvais pronostic [83].

Le risque de scoliose est 13 fois supérieur dans la population d'AO par rapport à la population générale et est associé dans près de 50 % à des anomalies vertébrales [90]. La scoliose peut être associée à des anomalies de la fonction ventilatoire, elle nécessite rarement une correction chirurgicale.

Le choix de l'abord chirurgical lors de la réparation initiale de l'atrésie de l'œsophage (thoracoscopie, voie axillaire) est important pour la prévention de cette complication et notamment la thoracotomie sans résection musculaire qui actuellement doit être de rigueur pour la majorité des équipes [3].

**Concernant nos patients**, un seul patient qui avait des pieds bots bilatéraux. Aucune malformation vertébrale ou thoracique n'a été notée chez nos patients.

### 5. Qualité de vie:

Le retentissement au long court terme des AO peut être apprécié par la qualité de vie. L'AO est responsable de complications digestives et respiratoires déterminantes pour le pronostic fonctionnel de l'enfant. En outre, les hospitalisations engendrées, le suivi et la prise en charge peuvent être lourds pour les patients et leurs parents.

Très peu d'études ont évalué la qualité de vie des enfants nés avec une AO [5]. Les scores globaux de ces études (menés chez des enfants de 12,6 et 13,3 ans en moyenne) étaient satisfaisants, bien qu'influencés de façon négative par le RGO, la prématurité, la toux chronique, l'antécédent de pneumonie, de gastrostomie, d'hospitalisation, ainsi qu'un asthme au moment de l'enquête [5].

Quelques études ont évalué la qualité de vie chez des jeunes adultes présentant une AO [73]. Dans la première étude utilisant un questionnaire générique, la qualité de vie n'était pas différente de celle d'une population adulte témoin, et l'existence d'anomalie congénitale associée n'influçait pas la qualité de vie [38]. Par contre, un tiers des patients rapportait que l'AO avait une influence négative sur leur qualité de vie. Des symptômes digestifs, en particulier une dysphagie était rapportée chez 23% des patients.

Une autre étude chez 138 patients âgés de 38 ans en moyenne, a évalué les symptômes digestifs et respiratoires. Aucune différence dans les scores digestifs n'était notée par rapport à une population témoin. Les patients opérés à la naissance d'une AO avaient significativement plus souvent des régurgitations (17%) et une dysphagie (10%) que la population témoin. Des mauvais scores de qualité de vie relatifs aux symptômes respiratoires étaient retrouvés chez 8% des patients présentant une AO, contre 2% des patients témoins [73]. Parmi les 19 patients

présentant une AO et une mauvaise qualité de vie (15% des patients), 42% avaient une malformation associée et 58% une autre affection acquise associée [3].

Il apparait assez clair que les anomalies associées participent à alourdir les suites à distance de l'AO. Il en est de même du terrain initial : prématurité importante, hypotrophie, retard de diagnostic avec erreurs de prise en charge initiale (alimentation...) et infection respiratoire, rejoignant en cela les critères établis pour analyser les résultats sur le taux de survie : critères pronostiques de Waterson, de Spitz, de Montréal, type d'AO selon la classification de Gross.

**Concernant nos patients**, la qualité de vie moyenne est estimée comme bonne dans 70,3% des cas et parmi 18,5% des patients présentant une AO et une mauvaise qualité de vie, 60% avaient une cardiopathie associée et tous ces patients avaient des symptômes digestifs ou respiratoires associés.

La qualité de vie de ces patients est donc grevée par la comorbidité et les signes associés.

# CONCLUSION

L'atrésie de l'œsophage est une pathologie congénitale qui justifie une chirurgie réparatrice néonatale urgente. A distance, la fréquence et la variété des séquelles justifient un suivi multidisciplinaire et prolongé.

La morbidité de cette malformation est très difficile à chiffrer car elle est évolutive et les études de suivi au long cours manquent.

Si la plupart des enfants survivent grâce à la chirurgie réparatrice initiale avec un taux de survie de 95% selon les séries, les complications sont fréquentes. Celles à court terme sont liées essentiellement à une éventuelle prématurité, au petit poids de naissance, la qualité de la prise en charge thérapeutique initiale et aux malformations associées, notamment cardiaque.

La morbidité à moyen et plus long terme est dominée par deux types de complications : respiratoires, essentiellement au cours des premières années de vie et digestives en particulier liées à la survenue d'une sténose œsophagienne post anastomotique nécessitant parfois plusieurs séances de dilatation endoscopique.

Ces résultats incitent à la mise en place d'un suivi spécialisé et prolongé sur plusieurs années, afin de dépister et traiter précocement ces complications, dans l'objectif de réduire la morbidité à long terme et d'améliorer la qualité de vie.

## Résumé

L'atrésie de l'œsophage (AO) est une urgence chirurgicale dans la période néonatale. Elle désigne un groupe d'anomalies congénitales caractérisé par une interruption de la continuité de l'œsophage associée ou non à une communication avec l'arbre trachéo-bronchique. La fréquence de cette malformation est estimée entre 1/2500 et 1/4000 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 d'évaluer le devenir à moyen et à long terme et la qualité de vie des enfants opérés d'une AO.

Notre étude est rétrospective/prospective évaluant les enfants opérés d'une AO sur une période de 5 ans (du janvier 2010 à décembre 2014). Tous ces enfants ont été initialement pris en charge dans le service de néonatalogie et réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès. Les données ont été recueillies à partir des dossiers cliniques et des comptes-rendus d'hospitalisation des malades. Durant cette période, 92 patients avaient été pris en charge, 61 sont décédés et 27 cas ont pu être contactés par téléphone et intégrés dans cette étude. Les 27 enfants ont été examinés et suivis en consultation de gastro-entérologie pédiatrique du même CHU.

La tranche d'âge des patients se situait entre 7 mois et 5 ans avec une moyenne de 2 ans et demi, avec une légère prédominance masculine (le sex ratio M/F est de 1,45). Vingt-et-un enfants (77,7%) présentaient une AO de type III, quatre (14,8%)

une AO de type IV, un (3,7%) une AO de type II et un (3,7%) une AO de type I. Neuf avaient une malformation associée (cinq cas de cardiopathie). Concernant la morbidité digestive : au moment de notre étude, 33,3% ont un reflux gastro-œsophagien, 44,4% une dysphagie et 70,3 % des enfants ont eu une sténose œsophagienne qui était serrée dans 33,3% des cas, une dilatation œsophagienne était nécessaire chez ces patients. Pour la morbidité respiratoire : 59,2% ont des infections respiratoires à répétition, 40,7% font une trachéomalacie. Une récurrence de la fistule œso-trachéale a été notée dans un cas 1 an après la chirurgie réparatrice initiale ayant nécessité un nouveau traitement chirurgical. 29,6% des enfants ont une insuffisance pondérale. Un seul patient avait une malformation orthopédique à type de pieds bots bilatéraux. La qualité de vie moyenne de ces enfants était bonne et influencée par l'existence de malformations associées, elle était significativement plus basse lorsqu'ils avaient une malformation cardiaque associée ou des manifestations respiratoires.

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. Les complications à long terme sont dominées par la survenue d'une sténose œsophagienne post anastomotique nécessitant parfois des séances de dilatation endoscopique.

## **ABSTRACT**

The esophageal atresia (EA) is a surgical emergency in the newborn period. It refers to a group of birth defects characterized by an interruption in the continuity of the esophagus associated or not communication with the tracheobronchial tree. The frequency of this malformation is estimated between 1/2500 and 1/4000 live births. The short-term prognosis is marked by the presence of prematurity, associated malformations (especially cardiac) , the anatomical shape and the difficulty of the surgical anastomosis. Complications of digestive , respiratory, nutritional and orthopedic occur frequently in the medium and long term justifies a systematic, multidisciplinary and extended follow-up.

The main purpose of our study is to evaluate the medium and long term outcomes and quality of life of children operated for EA .

Our study is retrospective / prospective assessing children operated an EA over a period of 5 years (from January 2010 to December 2014). All these children were initially treated in the neonatal unit and neonatal resuscitation CHU Hassan II of Fez.

Data were collected from clinical records and reports of hospitalization of patients. During this period, 92 patients were cared, 61 died and 27 cases were contacted by telephone and included in this study. The 27 children were examined and followed pediatric gastroenterology consultation of the same hospital.

The age of patients was between 7 months and 5 years with an mean of 2 ½ years , with a slight male predominance ( sex ratio M / F was 1.45 ). Twenty –one children (77.7 %) had type III EA, four (14.8%) an EA type IV, one (3.7%) an EA type II and one (3.7 %) an EA type I. Nine had an associated malformation ( five cases of heart disease) . Regarding the digestive morbidity : at the time of our study, 33.3 %

had gastroesophageal reflux , dysphagia 44.4% and 70.3% of children had esophageal stricture which was tight in 33.3 % of cases , esophageal dilatation was necessary in these patients. For respiratory morbidity 59.2 % had recurrent respiratory infections , 40.7% are tracheomalacia. A recurrence of esophageal – tracheal fistula was observed in one case one year after the initial reconstructive surgery that required a new surgical treatment. 29.6 % of children are underweight. One patient had an orthopedic malformation type bilateral clubfeet . The average quality of life of these children was good and influenced by the existence of associated malformations, it was significantly lower when they had a heart defect associated or respiratory events.

The esophageal atresia remains an urgent medical–surgical unit whose current prognosis is good overall. In our context, the morbidity and mortality especially EA remain important because of late diagnosis. Long–term complications are dominated by the occurrence of post anastomotic esophageal stricture sometimes requiring endoscopic dilatation.

# BIBLIOGRAPHIE

1. Sfeira R, Michaud L, Salleron J, Dagry B, Gottrand F. Epidémiologie de l'atrésie de l'œsophage. *Archives de Pédiatrie* 2012;19:54–55.
2. Garabedian C, Vaast P, Bigot J, Sfeir R, Michaud L, Gottrand F, et al. Atrésie de l'œsophage : prévalence, diagnostic anténatal et pronostic. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction* (2014).
3. Gottrand F, Sfeir R, Coopman S, Deschildre A, Michaud L. Atrésie de l'œsophage : devenir des enfants opérés. *Archives de pédiatrie xxx* (2008).
4. Leflot L, Pietrera P, Brun M, Chateil J.-F. Pathologie de l'œsophage chez l'enfant. *EMC–Radiologie 2* (2005) 494–526.
5. Lepeytre C, De Lagausie P, Merrot T, Baumstarcke K, Oudyi M, Dubus JC. Etat de santé, suivi et qualité de vie à moyen terme d'enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage de type III. *Archives de Pédiatrie* 2013.
6. Chaumoître K, Amous Z, Bretelle F, Merrot T, D'Ercole C et Panuel M. Diagnostic prénatal d'atrésie de l'œsophage par IRM. *J Radiol* 2004;85:2029–31.
7. Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Disease* 2007 ; 2 :24.
8. Spitz L. Esophageal atresia :Lessons I have learned in a 40–year experience. *Journal of Pediatric Surgery* 2006; 41:1635–1640.
9. Allal. H. Intérêt de la thoracoscopie dans le traitement de l'atrésie de l'œsophage.  
e–mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, (2010), 9 (2) : p. 01–05.
10. Deurloo JA, de Langen ZJ, Heij HA, Aronson DC. The treatment of oesophageal atresia in the Netherlands. *Ned Tijdschr Geneesk* 2005, 149 (52) :2904–9.
11. Mcheik JN, Levard G. Pathologie chirurgicale congénitale de l'œsophage. *Encycl Med Chir, Paris, Pédiatrie, 4–017–A–10, 2001,26 p.*

12. Borgnon LJ, Sapin E. Anomalies congénitales de l'oesophage. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-017-A-10, 2011.
13. Faure C. Atrésie de l'œsophage Qu'en est-il en 2011? Journée du 6 novembre 2011 organisée par l'AQAO. <http://www.aqao.org/PDF/6novembreCF.pdf>. Accès Avril 2016.
14. Gillick J, Mooney E, Gilles S, Bannigan J, Puri P. Notochord anomalies in the adriamycin rat Model : A morphologic and Molecular Basis for the VACTERL association. J pediatr Surg. 2003 March, 38 (3) :469-73.
15. De Jong EM, Felix JF, De Klein A, Tibboel D. Etiology of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: "Mind the Gap" Current Gastroenterology Report. (2010);12(3). P. 215-22.
16. Oddsberg J, Yunxia Lu, Lagergren J. Maternal diabetes and risk of esophageal atresia. Journal of Pediatric Surgery (2010) 45. p. 2004-8.
17. Wilson JG, Roth CB, Warkany J. An analysis of the syndrome of malformations induced by maternal vitamin A deficiency. Effects of restoration of vitamin A at various times during gestation. American Journal of Anatomy. 1953;92:189-217.
18. Becmeur F, Kauffmann I, Moog. Pathologie congénitale de l'œsophage. Sauramps médical, 2006.
19. Felix JF, Tibboel D, De Klein A. Chromosomal anomalies in the etiology of oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula. European Journal of Medical Genetics 2007; 50: 163-175.
20. Beaugerie L, Sokol H. Les fondamentaux de la pathologie digestive. Elsevier-Masson -Octobre 2014

21. Usui N, Kamata S, Ishikawa S, Sawai T, Okuyama H, Imura K, Okada A. Anomalies of the tracheobronchial tree in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1996 ; (2) : 258–62.
22. Vogt EC. Congenital esophageal atresia. *Am J of Roentgenol* 1929;22:463–465.
23. Ladd WE. The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. *N Engl J Med* 1944;230:625–637 .
24. Gross RE. *The surgery of infancy and childhood*. Philadelphia , WB Saunders; 1953.
25. Lambrecht W, Kluth D. Esophageal atresia: a new anatomic variant with gasless abdomen. *J Pediatr Surg* 1994;29:564–565.
26. De Lagausie P. Prise en charge et traitement de l'atrésie de l'œsophage de type I. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2009, 8 (1) : 44–49.
27. Nicola Smith. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Early Human Development* 90 (2014) 947–950.
28. Oulad Saiad M, Kamili E, Hakkoum J, Bourrahout A, Rada N, Sbihi M, Younous S. Fistule œso-trachéale congénitale isolée sans atrésie de l'œsophage. A propos de deux observations. *Journal de pédiatrie et de puériculture* (2010) 23, 267–271.
29. Benyoucef N, Zerhouni H, Abdelhak M, Kaddouri N, Benhmamouch M.N, Barahioui M. Les fistules œso-trachéales congénitales isolées : à propos de trois observations. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 18 (2005) 228–231.
30. Chaumoitre K, Colavolpe N, Merrot T, Panuel M. *Malformations congénitales du tube digestif à l'étage thoracique, de l'estomac et du duodénum*. EMC (Elsevier Masson SAS), Paris, Radiodiagnostic–Appareil digestif, 33–015–A–15, 2007.

31. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E. Esophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child* 2012;97:227–232.
32. Forrester MB, Merz RD. Epidemiology of oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula in Hawaii, 1986–2000. *Public Health* 2005;119:483–8.
33. Sfeir R, Bonnard A, Gelas T, Khen–Dunlop N, Auber F, Becmeur F et al. Registre National de l'atrésie de l'œsophage : Résultats année 2008. *Archives de Pédiatrie* 2010;17:1–178.
34. Zhao R, Li K, Shen C, Zheng S. The outcome of conservative treatment for anastomotic leakage after surgical repair of esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery* (2011) 46, 2274–2278.
35. Gracia H, Gutierrez MF. Multidisciplinary management of patients with oesophageal atresia. *Bol Med Hospit Infant Mex* 2011; 68:432–439.
36. Develay–Morice J–E, Rathat G, Duyme M, Hoffet M, Fredouille C, Couture A et al. Echographie de l'œsophage fœtal : aspect physiologique et application au dépistage anténatal d'une atrésie œsophagienne. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 35 (2007) 249–257.
37. Kalache KD, Chaoui R, Mau H, Bollmann R. The upper neck pouch sign: a prenatal sonographic marker for esophageal atresia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 1998;11(2):138–40.
38. Satoh S, Takashima T, Takeuchi H, Koyanagi T, Nakano H. Antenatal sonographic detection of the proximal esophageal segment: specific evidence for congenital esophageal atresia. *J Clin Ultrasound* 1995;23(7):419–23.

39. Schneider A, Blanc S, Bonnard A, Khen–Dunlop N, Auber F, Breton A et al. Suivi à un an de l'atrésie de l'œsophage Résultats du registre national français. Archives de Pédiatrie 2014;21:117–119.
40. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. Oesophageal Atresia: At–Risk Groups for the 1990s. Journal of Pediatric Surgery, Vol 29, No 6 (June), 1994: pp 723–725.
41. Szavay PO, Zundel S, Blumenstock G, Kirschne HJ, Luithle T, Girisch M et al. Perioperative Outcome of Patients with Esophageal Atresia and Tracheo–esophageal Fistula Undergoing Open Versus Thoracoscopic Surgery. Journal of laparoendoscopic & advanced surgical techniques Volume 21, Number 5, 2011.
42. Schalamon J, Lindahl H, Saarikoski H, and Rintala Helsinki RJ, Finland. Endoscopic Follow–Up in Esophageal Atresia—For How Long Is It Necessary? Journal of Pediatric Surgery, Vol 38, No 5 (May), 2003: pp 702–704.
43. Bandré E, Niandolo KA, Wandaog A, Bankolé R, Mobiot ML. Atrésie de l'œsophage : problèmes de prise en charge en Afrique sub–saharienne. Archives de Pédiatrie 2009;17:294–302.
44. M. Lacher, S. Froehlich , D. von Schweinitz , H. G. Dietz. Early and Long Term Outcome in Children with Esophageal Atresia Treated Over the Last 22 Years. Klin Padiatr 2010; 222: 296 – 301.
45. Mortell AE, FRCSI, Azizkhan RG. Esophageal atresia repair with thoracotomy: the Cincinnati contemporary experience. Seminars in Pediatric Surgery (2009) 18, 12–19.
46. Knottenbelt G, Skinner A, Seefelder C. Tracheo–oesophageal fistula (TOF) and oesophageal atresia (OA). Best Practice & Research Clinical Anaesthesiology 2010;24:387–401.

47. Greenwood RD, Rosenthal A. Cardiovascular malformations associated with tracheoesophageal fistula and oesophageal atresia. *Pediatrics* 1976; 57: 87–9.
48. Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR. Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula over two decades. *Arch Surg* 1995;130:502–508.
49. Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM. Oesophageal atresia and associated anomalies. *Arch Dis Child* 1989;64:364–368.
50. Ein SH, Palder SB, Filler RM. Babies with esophageal and duodenal atresia : a 30–year review of a multifaceted problem. *J Pediatr Surg* 2006, 41 (3) :530–2.
51. Ein SH, Shandling B. Pure esophageal atresia: a 50–year review. *J Pediatr Surg* 1994;29:1208–1211.
52. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP . Associated malformations in patients with esophageal atresia. *European Journal of Medical Genetics* 2009;52:287–290 .
53. Leonard H, Barrett AM, Scott JES, Wren C. The influence of congenital heart disease on survival of infants with oesophageal atresia, *Arch Dis Child* 2001;Fetal Neonatal Ed,85:F204–F206.
54. Teich S, Barton DP, Ginn–Pease ME, King DR. Prognostic classification for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Waterston versus Montreal. *J Pediatr Surg* 1997, 32:1075–1079.
55. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in patients with esophageal atresia. *European Journal of Medical Genetics* 2009;52:287–290 .
56. Driver CP, Shankar KR, Jones MO, Lamont GA, Turnock RR, Liloyd DA et al. Phenotypic presentation and outcome of esophageal atresia in the era of the Spitz classification. *J Pediatr Surg* 2001;36 :1419–1421.

57. Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheoesophageal fistula and VACTERL association. *J Med Genet* 2006;91:545-554.
58. Tellier AL, Cormier-Daire V, Abadie V, Amiel J, Sigaudy S. Charge syndrome: report of 47 cases and review. *Am J Med Genet* 1998;76:402-409.
59. C. Lepeyre, B. Roquelaure, P. de Lagausie, T. Merrotd, J.-C. Dubus. Reperméation de fistule oeso-trachéale dans l'atrésie de l'œsophage de type III: un diagnostic et une prise en charge difficile. *Archives de Pédiatrie* 2014, 1-6.
60. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, et al. Anastomotic stricture following repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1990;25:508-11.
61. Serhal L, Gottrand F, Sfeir R, Guimber D, Devos P, Bonneville M et al. Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilatations. *Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, 1459-1462.
62. Michaud L, Sfeir R, Fayoux P, Thumerelle C, Gottrand L, Storme L et al. Devenir à long terme des enfants atteints d'une atrésie de l'œsophage. *Archives de Pédiatrie* 2012;19:58-59.
63. Uhlen S, Fayoux P, Vachin F, et al. Mitomycin C : an alternative conservative treatment for refractory esophageal stricture in children? *Endoscopy* 2006;38:404-7.
64. Tannuri U, Maksoud-Filho JG, Tannuri AC, Andrade W, Maksoud JG. Which is better for esophageal substitution in children, esophagocoloplasty or gastric transposition? A 27-year experience of a single center. *J Pediatr Surg*. 2007 Mar;42(3):500-4.
65. Kovesi T, Rubin S. Long term complications of congenital oesophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *Chest* 2004;126:915-25.

66. Ein SH, Stringer DA, Stephens CA, et al. Recurrent tracheoesophageal fistulas: seventeen years review. *J Pediatr Surg* 1983;18:436-41.
67. Meier JD, Sulman CG, Almond PS, et al. Endoscopic management of recurrent congenital tracheoesophageal fistula: a review of techniques and results. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:691-7.
68. Aubera F, Lisana Q, Parmentier B, Louvet N, Blondiaux E, Tounian P et al. Atrésie de l'œsophage : faut-il opérer le reflux gastro-œsophagien persistant ? *Archives de Pédiatrie* 2012;19:56-57.
69. Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ. The cumulative incidence of significant gastro-oesophageal reflux in patients with oesophageal atresia with a distal fistula - a systematic clinical, pH-metric, and endoscopic follow-up study. *J Pediatr Surg* 2007;42:370-4.
70. Lilja HE, Wester T. Outcome in neonates with esophageal atresia treated over the last 20 years. *Pediatr Surg Int* 2008;24:531-6.
71. Pultrum BB, Bijleveld CM, de Langen ZJ, Plukker JT. Development of an adenocarcinoma of the esophagus 22 years after primary repair of a congenital atresia. *J Pediatr Surg*. 2005 Dec;40(12):e1-4.
72. Michaud L, Guimber D, Sfeir R, Rakza T, Bajja H, Bonneville M, et al. [Anastomotic stenosis after surgical treatment of esophageal atresia: frequency, risk factors and effectiveness of esophageal dilatations]. *Arch Pediatr*. 2001 Mar;8(3):268-
73. Gottrand F., Sfeir.R., Thumerelle.C., Gottrand.L., Fayoux.P., Storme.L, Lamblin.M D., Seguy.D., Michaud.L. Devenir à moyen et long terme des enfants. Elsevier Masson SAS. (2012).

74. Mattioli G, Pini-Prato A, Gentilino V, et al. Esophageal impedance/pH monitoring in pediatric patients: preliminary experience with 50 cases. *Dig Dis Sci.* 2006 Dec;51(12):2341-7.
75. Catalano P, Di Pace MR, Caruso AM, Casuccio A, De Grazia E. Gastroesophageal reflux in young children treated for esophageal atresia: evaluation with pH multichannel intraluminal impedance. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011 Jun;52(6):686-90.
76. Di Pace MR, Caruso AM, Catalano P, Casuccio A, Cimador M, De Grazia E. Evaluation of esophageal motility and reflux in children treated for esophageal atresia with the use of combined multichannel intraluminal impedance and pH monitoring. *Journal of Pediatric Surgery* (2011) 46, 443-451.
77. Cimador M, Carta M, Di Pace MR, et al. Primary repair in esophageal atresia. The results of long term follow-up. *Minerva Pediatr.* 2006 Feb;58(1):9-13.
78. Mahoney L, Rosen R. Feeding difficulties in children with esophageal atresia. *Paediatric Respiratory Reviews* (2015).
79. Pinheiro.P-F, Simões e Silva.A-C., Pereira.R-M. Current knowledge on esophageal atresia. *World Journal of Gastroenterology* (2012) 28; 18(28).p. 3662-3672.
80. AFAO :<http://afao.asso.fr/latresie-de-loesophage/les-complications-possibles-apres-une-atresie-de-leosophage/difficultes-a-avalier/>
81. A. Lecoufle. Atrésie de l'œsophage : « oralité en période néonatale». *Archives de Pédiatrie* 2012;19:939-945.

82. Lamblin J, Hosana G, Duval P-M, Sfeir R, Michaud L, Fayoux P. Malformations laryngotrachéales associées à l'atrésie de l'œsophage : évaluation de l'incidence et de l'intérêt du dépistage systématique. *Archives de Pédiatrie* 2013;20:536-558.
83. Holland J.A, Fitzgerald.DA. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Paediatric Respiratory Reviews* 11 (2010).p. 100-107.
84. Monawat Ngercham M, Lee EY,Zurakowski D, Tracy DA, Jennings R. Tracheobronchomalacia in pediatric patients with esophageal atresia: Comparison of diagnostic laryngoscopy/bronchoscopy and dynamic airway multidetector computed tomography. *Journal of Pediatric Surgery* 50 (2015) 402-407.
85. Fayoux P, Sfeir R. Management of severe tracheomalacia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011 May;52 Suppl 1:S33-4.
86. Fayon M, Donato L. Trachéobronchomalacie de l'enfant : de l'abstention à l'interventionnel. *Archives de pédiatrie* 17 (2010) 97-104.
87. Sistonen S, Malmberg P, Malmstrom K, et al. Repaired oesophageal atresia: respiratory morbidity and pulmonary function in adults. *Eur Respir J.* 2010 Nov;36(5):1106-12.
88. Hanneke IJsselstijn H, Saskia J. Gischler SJ, Leontien Toussaint L, Marjolein Spoel M, Monique H.M. van der Cammen-van Zijp, Dick Tibboel D. Growth and development after oesophageal atresia surgery: Need for long-term multidisciplinary follow-up. *Paediatric Respiratory Reviews* (2015).

89. Sistonen SJ, Pakarinen MP, Rintala RJ. Long-term results of esophageal atresia: Helsinki experience and review of literature. *Pediatr Surg Int.* 2011 Nov;27(11):1141–9.
90. Sistonen SJ, Helenius I, Peltonen J, et al. Natural history of spinal anomalies and scoliosis associated with esophageal atresia. *Pediatrics.* 2009 Dec;124(6):e1198–204