

SOMMAIRE

	Pages
INTRODUCTION.....	1
PREMIERE PARTIE: RAPPELS	
1- EMBRYOLOGIE DE L'OESOPHAGE.....	3
2- ETHIOPATHOGENIE DE L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE.....	5
2-1- Origines infectieuses.....	5
2-2- Origines mécaniques.....	5
2-4- Origines génétiques.....	5
2-5- Origines hormonales.....	6
2-6- Autres origines.....	6
3- FORMES ANATOMIQUES DE L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE.....	7
3-1- Classification de LADD et GROSS.....	7
3-1-1- Type I ou Type A.....	7
3-1-2- Type II ou Type B.....	7
3-1-3- Type III et Type IV ou Type C.....	7
3-1-4- Type V ou Type D.....	7
3-2- Autres formes anatomiques.....	9
3-2-1- Formes isolées.....	9
3-2-2- Formes associées à d'autres anomalies de l'axe aéro-digestif.....	9
4- MALFORMATIONS ASSOCIEES.....	9
4-1- Associations malformatives.....	9
4-2- Malformations cardio-vasculaires.....	10
4-3- Malformations du squelette.....	10
4-4- Malformations digestives.....	10
4-5- Autres malformations.....	10
5- PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE.....	11
5-1- Dans la vie intra-utérine.....	11
5-2- A la naissance.....	11

6- DIAGNOSTIC DE L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE	14
6-1- Diagnostic positif.....	14
6-1-1- Anténatal.....	14
6-1-2- A la naissance.....	15
6-2- Diagnostics différentiels.....	16
6-2-1- Anténatal.....	16
6-2-2- A la naissance.....	16
6-3- Diagnostics ou critères de gravité.....	17
6-3-1- Groupes à haut risque.....	17
6-3-2- Autres groupes à haut risques.....	17
6-3-3- Classification de Waterston.....	18
6-3-4- Classification de Spitz.....	18
6-3-5- Classification de Montréal.....	18

DEUXIEME PARTIE: NOTRE ETUDE

1- METHODES ET MATERIELS

1-1- Méthodes.....	21
1-1-1- Type d'étude.....	21
1-1-2- Critères d'inclusion.....	21
1-1-3- Critères d'exclusion.....	21
1-2- Matériels d'étude.....	21
1-2-1- Collecte des données.....	21
1-2-2- Paramètres d'étude.....	22
1-2-3- Observations médicales.....	22
2- RESULTATS.....	23

TROISIEME PARTIE: COMMENTAIRE ET DISCUSSION..... 44

QUATRIEME PARTIE: NOS SUGGESTIONS..... 53

CONCLUSION..... 57

ANNEXES

BIBLIOGRAPHIE

LISTE DES TABLEAUX

	Pages
Tableau 1 : Répartition des patients en fonction de l'année.....	23
Tableau 2 : Répartition des patients selon le genre.....	24
Tableau 3 : Répartition des patients selon l'âge de découverte.....	25
Tableau 4 : Répartition des patients pesés à la naissance.....	26
Tableau 5 : Répartition des patients selon le poids de naissance.....	27
Tableau 6 : Répartition des patients selon le motif d'hospitalisation.....	28
Tableau 7 : Répartition de suivi de grossesse.....	29
Tableau 8 : Répartition des patients selon le terme.....	30
Tableau 9 : Répartition des patients selon le lieu d'accouchement.....	31
Tableau 10 : Répartition des patients selon les facteurs de risque.....	32
Tableau 11 : Répartition des patients selon l'état général à l'admission.....	33
Tableau 12 : Répartition des patients selon les manifestations cliniques.....	34
Tableau 13 : Répartition des patients selon les malformations associées.....	35
Tableau 14 : Répartition des patients selon des explorations diagnostiques.....	36
Tableau 15 : Répartition des patients selon la prise en charge en Réanimation.....	37
Tableau 16 : Répartition des patients selon la prise en charge chirurgicale.....	38
Tableau 17 : Répartition des patients selon le type d'intervention.....	39
Tableau 18 : Répartition des patients selon les incidents per-opératoires.....	40
Tableau 19 : Répartition des patients selon la classification de LADD et GROSS.....	41
Tableau 20 : Répartition des patients selon le séjour en service de réanimation.....	42
Tableau 21 : Répartition des patients selon l'évolution.....	43

LISTE DES FIGURES

	Pages
Figure 1 : Représentation des patients en fonction de l'année d'hospitalisation.....	23
Figure 2 : Représentation des patients selon le genre.....	24
Figure 3 : Représentation des patients selon l'âge de découverte.....	25
Figure 4 : Représentation des patients pesés à la naissance.....	26
Figure 5 : Représentation des patients pesés selon leur poids de naissance.....	27
Figure 6 : Représentation des patients selon le motif d'hospitalisation.....	28
Figure 7 : Représentation de suivi de la grossesse.....	29
Figure 8 : Représentation des patients selon le terme.....	30
Figure 9 : Représentation des patients selon le lieu d'accouchement.....	31
Figure 10 : Représentation des patients selon les facteurs de risques.....	32
Figure 11 : Représentation des patients selon l'état général d'admission.....	33
Figure 12 : Représentation des patients selon les manifestations cliniques.....	34
Figure 13 : Représentation des patients selon les malformations associées.....	35
Figure 14 : Représentation des patients selon les explorations diagnostiques faites....	36
Figure 15 : Représentation des patients selon la prise en charge médicale.....	37
Figure 16 : Représentation des patients selon la prise en charge chirurgicale.....	38
Figure 17 : Représentation des patients selon le type d'intervention chirurgicale.....	39
Figure 18 : Représentation des patients selon les incidents et accidents per-opératoires.....	40
Figure 19 : Représentation des patients selon la classification de LADD et GROSS.....	41
Figure 20 : Représentation des patients selon le séjour en service de Réanimation....	42
Figure 21 : Représentation des patients selon l'évolution.....	43
Figure 22 : Collaboration multidisciplinaire.....	56

LISTE DES SCHEMAS

	Pages
Schéma 1 : Embryologie de l'œsophage.....	4
Schéma 2 : Classification anatomique selon LADD et GROSS.....	8
Schéma 3 : Physiopathologie de l'atrésie de l'œsophage à la naissance.....	13
Schéma 4 : Echographie thoracique.....	19
Schéma 5 : Radiographie thoraco-abdominale.....	20

LISTE DES ABREVIATIONS ET SIGLES

ACR : Arrêt Cardio Respiratoire

ATCD : Antécédent

ATB : Antibiotique

CHUA/JRA : Centre Hospitalier U niversitaire d' Antananarivo/Joseph Ravoahangy
Andrianavalona

CENHOSOA : Centre Hospitalier Soavinandriana

CPN : Consultation Pré-Natale

CSB : Centre de Santé de Base

DRA : Détresse Respiratoire Aigue

Echo : Echographie

Fig. : Figure

F : Féminin

g : gramme

GPA : Grossesse Parité Accouchement

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

j : jour

M : Masculin

N° : Numéro

RCP : Radiographie Cœur Poumons ou Radiographie Thoraco-abdominale

Trim. : Trimestre

VACTERL : V : Vertèbre

A : Ano-rectum

C : Cœur

T : Trachée

E : Œsophage

R : Rein

L : Limbes ou extrémités

< : Inferieur

% : Pourcentage

+++ : Sévère

Rapport-Gratuit.com

INTRODUCTION

INTRODUCTION

L'atrésie de l'œsophage est une malformation congénitale fréquente. Elle représente environ 1 sur 2500 à 4500 cas de naissance dans le monde entier (1, 2, 3, 4). Elle répond à une interruption de la continuité œsophagienne, ainsi on a deux culs de sac œsophagiens distal et proximal qui empêche la bonne progression du contenu buccal vers l'estomac. Dans 80 à 88% des cas, elle est associée à une/des fistule(s) œso-trachéale(s) (1, 2, 4) qui accentue la survenue d'une détresse respiratoire aigüe. Selon l'existence ou non de fistule(s) œso-trachéale(s), elle présente plusieurs formes à l'origine de plusieurs classifications anatomiques dont la plus utilisée est la classification de LADD et GROSS (5). Cette malformation touche autant les filles que les garçons, dans toute la population (6), elle est 2 à 3 fois plus fréquente chez les vrais jumeaux (6). La cause exacte de cette anomalie reste encore inconnue jusqu'à présent mais la seule certitude est qu'il s'agit d'une anomalie qui survient dans le premier trimestre de la vie embryonnaire (5). Auparavant l'atrésie de l'œsophage était difficile à prendre en charge à cause du problème respiratoire grave qu'elle engendre et aux anomalies fatales associées, on avait presque 100% de mortalité même dans les pays développés, mais grâce à la progression technique et technologique, une bonne amélioration des résultats a été rapportée dans les trois dernières décennies (7), on a pu dénombrer plus de 90% de survie (8) parmi les enfants atteints. La réparation chirurgicale est le seul traitement destiné à refermer la/les fistule(s) tracheo-œsophagienne(s) et à connecter entre elles les deux parties œsophagiennes pour recréer un tube continu (5). Une ou plusieurs anomalies peuvent s'y associer, et au maximum, elle s'intègre dans ce qu'on appelle le syndrome VACTERL. L'évolution et le pronostic vital du/de la nouveau-né(e) sont directement liés aux risques d'anomalies chromosomiques, à la nature des malformations associées et surtout à la précocité du diagnostic et la qualité de prise en charge.

Notre étude a été choisie car:

- l'atrésie de l'oesophage est une urgence à la fois médicale et chirurgicale dès la naissance
- c'est une anomalie congénitale assez fréquente chez nous
- la mortalité liée à cette anomalie congénitale est très élevée dans les pays sous développés

- il n'y a pas encore eu d'études effectuées concernant l'atrésie de l'oesophage dans le service de Réanimation Chirurgicale.

Les objectifs de notre étude intitulée « Prise en charge et de pronostic de l'atrésie de l'oesophage » sont de :

- essayer de diagnostiquer l'atrésie de l'oesophage et son mécanisme
- évaluer la prise en charge et le pronostic de l'atrésie de l'oesophage
- comparer et discuter la prise en charge et le pronostic de l'atrésie de l'oesophage à ceux des pays avancés.
- avancer des suggestions afin d'améliorer la prise en charge et surtout le pronostic de l'atrésie de l'oesophage dans notre pays.

Il s'agit d'une étude rétrospective transversale s'étendant sur 5ans (de janvier 2005 à décembre 2009) effectuée dans le service de Réanimation Chirurgicale du CHUA/JRA.

Notre étude comprend quatre parties à part l'introduction et la conclusion:

- Rappels sur l'atrésie de l'oesophage
- Notre étude
- Commentaires et discussion
- Nos suggestions

PREMIERE PARTIE : RAPPELS

RAPPELS

1- EMBRYOLOGIE DE L'ŒSOPHAGE (5)

L'œsophage et la trachée dérivent de l'intestin antérieur, tube entoblastique entouré de mésenchyme splanchnopleural, entre le 24^e et 36^e jour après la conception. L'ébauche respiratoire apparaît vers le 23^e jour à la jonction intestin pharyngien, partie caudale de l'intestin antérieur, comme une gouttière ventrale, étroite et longue, dessinant une crête qui se prolonge par un diverticule trachéal. Ce dernier s'enfonce rapidement dans la mésocardie postérieure en séparant les deux cavités coelomiques, puis se divise en deux ébauches bronchiques dont l'arborisation donne naissance aux poumons. La croissance du diverticule trachéal est relativement plus rapide que celle de l'œsophage en raison de l'intense activité proliférative de l'épithélium entoblastique de la gouttière trachéobronchique. L'épaisseur de cet épithélium est renforcé à partir du 26^e jour par l'apparition, à la partie basse de la gouttière, de deux crêtes latérales qui fusionnent sur la ligne médiane et séparent progressivement de bas en haut la lumière digestive de la lumière respiratoire. La séparation de ces deux organes intervient ultérieurement par progression du septum mésenchymateux, dans le sens caudocranial jusqu'aux environ de 34^e jour ; il ne subsiste plus qu'un étroit orifice de communication entre les tracti respiratoire et digestif : c'est 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 ectoblastiques, dont la prolifération réduit considérablement la lumière digestive. Ces deux paires de crêtes semblent conditionner le développement normal des ébauches trachéales et œsophagiennes. L'histogenèse de l'œsophage est relativement précoce. L'épithélium, d'abord mince et pauci stratifié, comporte dès la 10^e semaine, des cellules ciliées et muqueuses, ainsi que quelques plages stratifiées. Ils acquièrent progressivement leur structure malpighienne définitive entre 12 et 20 semaines. La couche musculaire interne, apparaît à la 5^e semaine, et la couche longitudinale à la 8^e semaine. La colonisation de la paroi œsophagienne, par les cellules ganglionnaires des plexus myentériques et sous muqueux originaires des crêtes neurales, s'effectue dans le sens crâniocaudal à partir de la 6^e semaine et permet, de ce fait, un péristaltisme œsophagien précoce.

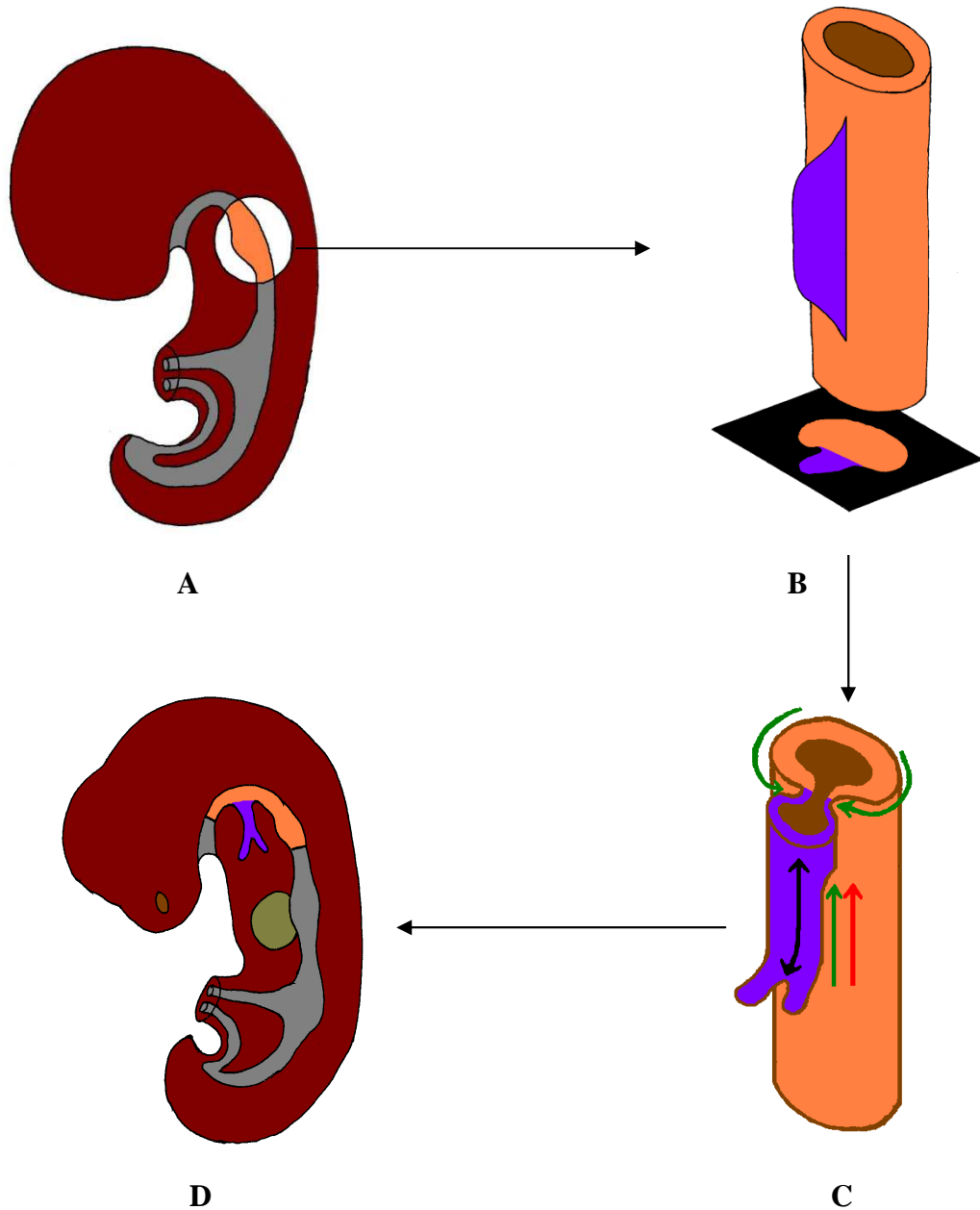





Schéma 1 : Embryologie de l'œsophage (modifié selon Mcheik JN, Levard G) (5)

A : Embryon de 4 semaines

B : Apparition de l'ébauche trachéale à la face antérieure du tube entoblastique

C : Séparation de l'ébauche respiratoire de l'œsophage :

-  : Formation du septum
-  : Croissance œsophagienne
-  : Croissance trachéale

D : Embryon de 6 semaines

2- ETIOPATHOGENIE

La cause précise de l'atrésie de l'œsophage est encore non connue. Beaucoup d'auteurs ont avancé de nombreuses étiopathogénies, mais la seule certitude est, qu'il s'agit d'un trouble ou anomalie du cloisonnement œso-trachéal, c'est-à-dire problème de progression du septum mésenchymateux qui devrait séparer normalement, dans le sens caudocranial la trachée de l'œsophage, aux environ du 24^e jour au 36^e jour, après la fécondation.

2- 1 Origine infectieuse

- Des études ont pu montrer une corrélation entre l'incidence de l'atrésie de l'œsophage et l'incidence de l'hépatite, de la salmonellose et de la rubéole. (9)

- La mise en évidence des variations saisonnières a fait évoquer une incidence, de type épidémique superposable à celle de l'hépatite B et de la grippe. (10)

2- 2 Origine mécanique

Certaines associations d'atrésie de l'œsophage à des anomalies du développement des arcs aortiques, artère sous clavière droite, retro œsophagienne, double arc aortiques, ont pu faire croire que l'atrésie était la conséquence de la compression de l'ébauche œsophagienne par les vaisseaux aberrants. Une étude récente a pu montrer, des cas d'atrésie de l'œsophage résultant d'une anomalie de l'arc aortique (11)

2- 3 Origine génétique

Beaucoup de review ont mentionné une origine génétique probable de l'atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule(s) œso-trachéale(s).

Briard et al ont montré l'existence d'une transmission autosomique récessive lorsque l'atrésie, intégrée à un syndrome VACTERL, s'accompagne d'une hydrocéphalie par sténose de l'aqueduc (12).

Des anomalies chromosomiques ont été rapportées dans 10% de cas de l'atrésie de l'œsophage et de fistule œso-trachéale (13). Quelques gènes sont impliqués dans les causes de ces anomalies à savoir MYCN2, CHD 7 et MID1 (14) ; le sonic hedgehog, Gli 2, Gli 3, FOXF1, et TTF (15).

Les facteurs de transcription génétique d'un groupe de gène FOX sur 16q 24-1 donnent une autre idée sur l'origine génétique valable de l'atrésie de l'œsophage associée à un syndrome VACTERL (16, 17).

2- 4 Origine hormonale

Des études ont montré, le rôle de l'hormone sexuelle dont les œstrogènes sur la survenue de l'atrésie de l'œsophage. Des cas de nouveau-nés des mères exposées au diethylstilbestrol (DES) qui est un œstrogène utilisé comme contraceptif, ont été mis en évidence (18).

2- 5 Autres origines

- Rôle déterminant de la croissance différentielle œso-trachéale et des crêtes latérales œsophagiennes. (5)

- Défaut de coordination entre le développement du septum trachéo-œsophagien et la croissance rapide et encéphalo-caudale du tube laryngo-trachéal: si la séparation complète est retardée par rapport à la croissance trachéale, l'œsophage est entraîné en direction caudale jusqu'à pouvoir, dans la forme majeure, être incorporé dans la paroi dorsale de la trachée. (5)

- Perturbation du complexe spatial de développement, dilatation temporaire du tube neural comprimant les structures adjacentes (19) ; dysplasie axiale (20).

- Rôle de facteur de croissance fibroblastique sur le récepteur 2 dans l'atrésie de l'œsophage avec fistule œso-trachéale. (21)

- Des études ont pu montrer le rôle inducteur de la notochorde sur la survenue d'une atrésie de l'œsophage. (22)

3- FORMES ANATOMIQUES (5)

Plusieurs classifications anatomiques ont été avancées selon la présence ou non de fistule(s) œso-trachéale(s). Parmi ces diverses classifications proposées, les plus utilisées sont celles de LADD et de GROSS :

3- 1 Classification de LADD et GROSS

3- 1- 1 Type I ou Type A

Atrésie de l'œsophage sans fistule œso-trachéale. Elle se rencontre dans 7% de cas d'atrésie de l'œsophage environ. Dans ce type, l'estomac est de petite taille et l'écart ou la distance entre le cul de sac œsophagien supérieur à celui de l'inférieur est parfois très important, qui peut aller jusqu'à 2 à 3 vertèbres ou même plus. Le cul de sac supérieur se situe au niveau D3-D4 (Vertèbres dorsales ou thoraciques), tandis que le cul de sac œsophagien inférieur ne remonte qu'à 1 à 2cm du hiatus diaphragmatique.

3- 1- 2 Type II ou Type B

Atrésie de l'œsophage associé à une fistule œso-trachéale supérieure ou proximale, c'est-à-dire que la communication entre la trachée et l'œsophage est au niveau du cul de sac œsophagien supérieur. Ce type d'atrésie est moins fréquent, elle représente environ 0,8 à 2,4% des cas

3- 1- 3 Type III et type IV ou Type C

Atrésie de l'œsophage associée à une fistule œso-trachéale inférieure ou distale. Pour le type III, la fistule siège au niveau de la face antérieure de la trachée. Pour le type IV, elle se trouve au niveau de la carène. L'œsophage proximal se termine en cul de sac au niveau D3-D4, il serait plus haut situé (au niveau D1) lorsque l'atrésie de l'œsophage s'intègre à un syndrome VACTERL. Ce sont les formes les plus fréquentes, car elles représentent environ 68% à 85,5% des cas d'atrésie de l'œsophage.

3- 1- 4 Type V ou type D

Atrésie de l'œsophage associée à deux fistules œso-trachéales, l'une en haut (proximale ou supérieure) : qui communique le cul de sac œsophagien supérieur et la trachée ; l'autre en bas (distal ou inférieure) : qui communique le cul de sac œsophagien inférieur et la trachée. Cette forme d'atrésie de l'œsophage est très rare, comme le type II. Elle ne représente que 0,7% à 5,3% de tous les cas d'atrésie de l'œsophage.

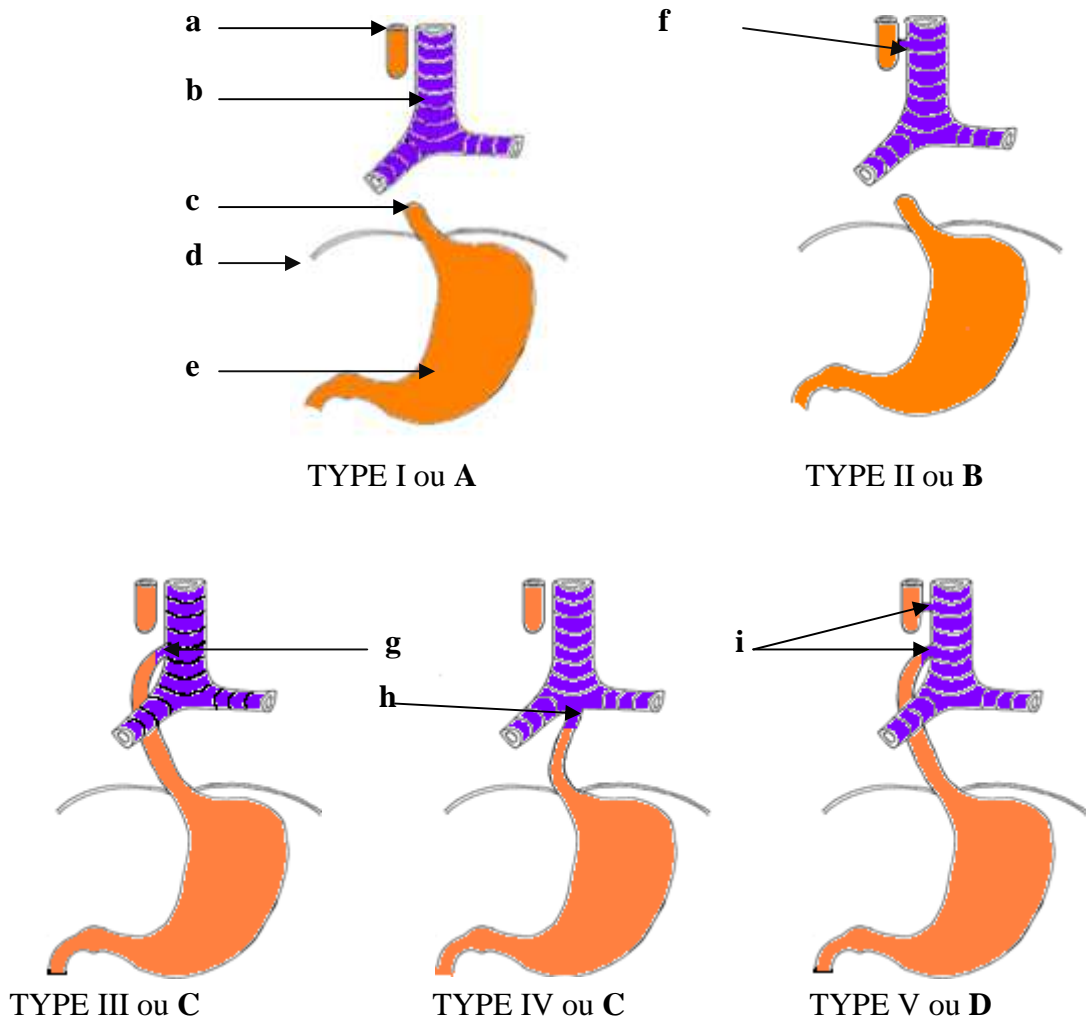


Schéma 2: Classification anatomique de l'atrésie de l'œsophage selon LADD et GROSS (modifié selon Mcheik JN, Levard G) (5)

- a :** œsophage supérieur ou proximal
- b :** trachée
- c :** œsophage inférieur ou distal
- d :** diaphragme
- e :** estomac
- f :** fistule œso-trachéale supérieure ou proximale
- g :** fistule œso-trachéale inférieure ou distale (au niveau de la face antérieure de la trachée)
- h :** fistule œso-trachéale distale (au niveau de la carène)
- i :** fistules œso-trachéales distale et proximale

3- 2 Autres formes anatomiques (5)

3- 2- 1 Formes isolées

- Atrésie œsophagienne membraneuse : sans interruption de l'œsophage mais sa lumière. Elle est à rechercher chez une fille atteinte d'une epidermolyse bulleuse
- Atrésie de l'œsophage multiple : l'atrésie se situe à plusieurs niveaux de l'œsophage.
- Atrésie de l'œsophage avec fistule multiple : l'atrésie est associée à plusieurs communications entre trachée et œsophage plus de deux communications.

3- 2- 2 Formes associées à d'autres anomalies de l'axe aéro-digestif

- Sténose congénitale du tiers inférieur de l'œsophage
- Duplication kystique de l'œsophage au contact de l'œsophage inférieur ou de l'œsophage supérieur.
- Diastème et agénésie laryngo-trachéale ; sténose laryngée ; diverticule trachéale.
- Hypoplasie ou agénésie pulmonaire ; cavité pleurale unique

4- LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

4- 1 Associations malformatives

Elles sont présentes dans 30 à 50% des cas d'atrésie de l'œsophage

- Syndrome VACTERL : association malformative au niveau des Vertèbres- Anorectum- Cœur- Trachée- Esophage- Reins- Limbes. (17, 23, 24, 25, 26, 27)
- Syndrome CHARGE : association malformative au niveau de Coloboma (colobome) - Heart (cœur) - Atresia of choane (atrésie choanale) - Retard of growth and psychomotor (retard de croissance et psychomoteur) - Genital hypoplasia (hypoplasie génitale) - Ear deformities (déformation de la face). (23, 24, 26)
- Le G syndrome, autosomique dominant, qui associe un hypertélorisme avec ou sans fente labiopalatine, des troubles de la déglutition et un hypospadias.
- Trisomie 18 et 21, dans 65% environ. (8, 28)
- Syndrome de Potter, associant : une agénésie rénale, hypoplasie pulmonaire, dysmorphisme facial.
- Syndrome SCHISIS, associant : un défaut du tube neural, fissure orale, hernie diaphragmatique et une hypoplasie génitale.

4- 2 Malformations cardiovasculaires

Elles sont variables mais les plus fréquentes sont la Communication Inter Ventriculaire(CIV), le canal artériel(CA), la Communication Inter Auriculaire(CIA) et la tétralogie de Fallot. Certaines sont graves (canal atrio ventriculaire, Ventricule unique, hypoplasie du cœur gauche) et peuvent être responsables du décès même avant l'opération. Rarement, les anomalies des gros vaisseaux mettent en jeu le pronostic vital. Elles rendent difficile l'opération chirurgicale ou la prise en charge post opératoire, à cause de leur situation anatomique anormale. Elles sont souvent la conséquence d'une anomalie du développement des arcs aortiques (doubles arcs aortiques, artère sous Clavière droite retro-œsophagienne, aorte à droite, tronc artériel brachiocéphalique naissant à gauche et compriment la face antérieure de la trachée). (5)

4- 3 Malformations du Squelette

Elles sont dominées surtout, par les anomalies du squelette des membres qui prédominent au niveau du rayon externe ; agénésie radiale ; et les anomalies vertébrales numériques ou morphologiques (fusion vertébrale), associées ou non à des anomalies costales.

4- 4 Malformations digestives

Les malformations ano-rectales sont les plus fréquentes, mais on peut avoir aussi : une atrésie duodénale, occasionnellement une atrésie du grêle ou du colon, une dilatation segmentaire du grêle et la maladie d'Hirschsprung.

4- 5 Autres malformations

- Les malformations urinaires : elles sont très diverses, mais les plus fréquentes sont les bifidités et l'ectopie rénale.

- Les malformations du système nerveux : myéломéningocèle, hydrocéphalie.

- Les malformations faciales et fente labiopalatine

- L'atrésie des choanes

- Le hernie diaphragmatique

- L'omphalocèle

5- PHYSIOPATHOLOGIE

L'atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule(s) œso-trachéale(s), retentit surtout sur la fonction digestive et respiratoire des nouveau-nés à la naissance. Ces retentissements débutent déjà dans la vie embryonnaire intra utérine, s'accroissent à la naissance, et peuvent encore se voir même après la réparation chirurgicale.

5- 1 Dans la vie intra utérine

Le liquide amniotique joue un rôle nutritif important pour l'embryon, ou le fœtus. Normalement, ce liquide est absorbé par la bouche et le nez, et réabsorbé au niveau de l'intestin pour circuler de nouveau, dans la circulation sanguine, et apporte les éléments nutritifs essentiels au développement du corps. En cas d'atrésie de l'œsophage sans fistule(s) œso-trachéale(s) inférieure(s), ce cercle de circulation est coupé, le liquide ne passe pas jusqu'à l'estomac et aux intestins, donc l'apport nutritif de l'embryon ou du fœtus diminue, entraînant par la suite son hypotrophie < 2500g. En revanche ce liquide amniotique non dégluti s'accumule, et à la longue, elle devient en excès ou appelé encore polyhydramnios.

Cet excès de liquide amniotique va comprimer le fœtus, entraînant sa souffrance, et si aucune décompression n'a été faite, ceci provoquera l'expulsion du fœtus avant le terme: le/la nouveau-né(e) sera donc prématuré(e).

Cette physiopathologie est presque constante pour l'atrésie de l'œsophage type I et type II, car la présence d'une ou des fistule(s) œso-trachéale(s) distale(s) communiquera la bouche ou le nez à l'arbre respiratoire ensuite à l'estomac.

5- 2 A la naissance

Dès la sortie du/de la nouveau-né(e) en milieu extra utérin, le retentissement d'une atrésie de l'œsophage est surtout d'ordre respiratoire. Cette anomalie de l'œsophage va dévier le contenu buccal que ce soit de la salive, du lait ou de l'eau, vers la trachée jusqu'aux alvéoles au lieu de progresser vers l'estomac. Ceci à l'aide d'une fistule œso-trachéale proximale, ou même sans fistule, quand le cul de sac supérieur est rempli par le contenu buccal, le surplus va être directement recraché, donnant une hypersalivation ou hypersialorrhée, ou il va directement être déversé dans le carrefour respiratoire, provoquant ainsi une suffocation et une détresse respiratoire aiguë avec une dyspnée sévère. Par faute d'échange d'oxygène et de gaz carbonique, le/la nouveau-né(e) est anoxique et hypercapnique, responsable de la dyspnée et d'une cyanose.

Si une tentative d'alimentation est faite, cela aggravera tous les symptômes cités ci-dessus ; accélérant ainsi le désordre respiratoire et pourrait être responsable d'un décès du/de la nouveau-né(e).

La communication anormale entre l'œsophage inférieur, l'estomac et l'arbre respiratoire par l'existence d'une ou des fistule(s) œso-trachéale(s) inférieure(s) aurait deux conséquences :

- par le biais d'un reflux gastro-œsophagien presque toujours constant chez le/la nouveau-né(e), le liquide gastrique, composé de suc gastrique, de suc pancréatique et de la bile qui sont des acides et des bases très puissants, va dans l'arbre respiratoire. Ce liquide gastrique va détruire la trachée et les parenchymes pulmonaires entraînant des lésions importantes qui aboutissent à une trachéomalacie ou une pneumonie sévère.

- cette fistule aéro-digestive inférieure laisse passer l'air inspirée vers l'estomac, ce qui va entraîner une distension gastrique aigue, qui à son tour surélève les coupes diaphragmatiques, diminuant ainsi l'ampliation pulmonaire. Ce qui gêne la respiration et majorent l'hypoventilation. Cette fuite d'air vers l'estomac diminue aussi la quantité d'oxygène vers les alvéoles, donc les cellules sont moins oxygénées c'est-à-dire en état d'hypoxémie, troublant ainsi le cycle de Krebs et l'hématose.

L'atrésie de l'œsophage ne laisse pas passer l'aliment vers le tube digestif ou il devrait être réabsorbé pour passer dans la circulation et nourrir les cellules. Le nouveau-né est donc par conséquent en état de malnutrition. Cette dernière diminue la défense immunitaire du nouveau-né et qui devient vulnérable aux infections.

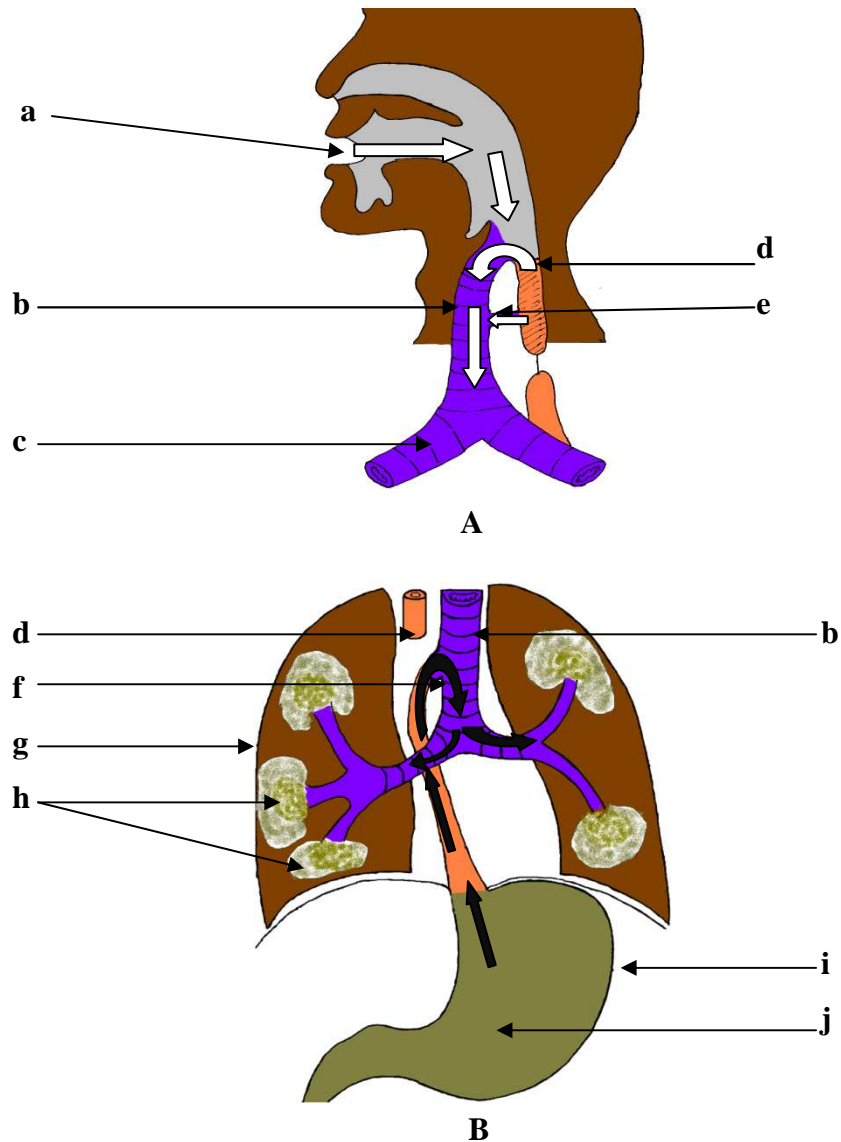


Schéma 3 : Physiopathologie de l'atrésie de l'œsophage à la naissance
(modifié selon Mcheik JN, Levard G)(5)

A : Schéma qui montre la circulation du contenu buccal (flèches blanches) : **a**: bouche ; **b**: trachée ; **c**: bronche souche droite ; **d**: cul de sac œsophagien supérieur; **e**: fistule œso-trachéale supérieure.

B : Schéma qui montre la circulation du contenu gastrique (flèches noires) avec reflux gastro-œsophagien : **b**: trachée; **d**: cul de sac œsophagien supérieur **f**: fistule œso-trachéale inférieure; **g**: poumon droit; **h**: destruction des parenchymes pulmonaires; **i**: estomac; **j**: contenu gastrique.

6- DIAGNOSTIC

6- 1 Diagnostic positif

Le diagnostic d'une atrésie de l'œsophage doit être recherché, dès la vie embryonnaire, et confirmé dès la naissance du nouveau-né, car c'est la précocité du diagnostic qui détermine en premier lieu le pronostic et la prise en charge de cette anomalie. Dans la recherche diagnostique, on doit effectuer des examens cliniques et des examens complémentaires à l'aide des analyses ou des imageries.

6- 1- 1 Anténatal

Le diagnostic anténatal présente des avantages, il facilite le transfert vers un centre pédiatrique tertiaire et la discussion clinique (29). On peut le soupçonner ou le douter, devant des signes indirects, à l'aide des examens comme l'échographie et l'IRM (30), pour qu'on puisse la prendre en charge dès la naissance.

L'échographie de routine peut mettre en évidence un excès de liquide amniotique et un estomac de petite taille ou mal vu. L'œsophage thoracique fœtal n'est pas étudié en échographie prénatale de routine. Pourtant, sa visualisation pourrait améliorer le dépistage des malformations œsophagiennes, dont le diagnostic anténatal reste de mauvaise qualité (31). Une nouvelle technique a été proposée pour sa visualisation (31) : elle permet de mettre en évidence une dilatation du cul du sac œsophagien proximal ou le « pouch sign » ou signe de la poche (32), mais d'aspect tardif et inconstant.

L'IRM grâce à l'emploi de séquences ultra-rapides en pondération T2 est un moyen précis de confirmation diagnostique d'atrésie de l'œsophage chez le fœtus lorsque l'échographie est évocatrice ou douteuse devant une dilatation permanente de l'œsophage proximal et/ou la présence d'un petit estomac. (33). Elle permet de voir une dilatation du pharynx et une dilatation de l'œsophage proximal en utilisant différentes séquences : TRUFISP, HASTE et RARE. (33).

Malgré l'apport de l'IRM (29, 33), voire de l'échographie 3D (33) qui permet d'améliorer la spécificité diagnostique de l'atrésie de l'œsophage, la sensibilité reste insuffisante jusqu'à nos jours.

Dans la période anténatale, la suspicion ou la certitude diagnostique impose la réalisation d'un caryotype fœtal (34)

6- 1- 2 A la naissance

Dès la naissance du nouveau-né, c'est-à-dire dans la salle de travail on doit rechercher les différentes anomalies congénitales s'il en existe, et les confirmer ensuite à l'aide des examens complémentaires ou imageries. Ceci est pour but de diagnostiquer et de réparer le plus précocement les anomalies existantes. Devant la recherche et surtout suspicion d'atrésie de l'œsophage on doit pratiquer dans la salle de naissance.

- Le test à la seringue (5). Il sert à affirmer la perméabilité de la lumière œsophagienne. Ce manœuvre consiste à introduire une sonde naso-gastriques de type Salem ou de type Replogle, souple, pas trop molle, charrière 10, radio-opaque dans l'œsophage jusqu'à l'estomac à travers la bouche à une longueur égale à la distance tragus-ombilic. On injecte 10 à 20 ml d'air dans la sonde à l'aide d'une seringue, en même temps qu'on ausculte à l'aide d'un stéthoscope au niveau épigastre. La sonde est bien enfoncée jusqu'à l'estomac, normalement on entend le gargouillement de l'air injecté. Dans le cas d'une atrésie de l'œsophage : la lumière œsophagienne est interrompue et la sonde ne passe pas jusqu'à l'estomac donc on n'entend pas ce gargouillement à l'auscultation. En plus la sonde ne termine pas la longueur de repère mais bute à peu près 10cm de l'arcade dentaire.

La radiographie thoracoabdominale, sans préparation (5) objective le niveau de la sonde nasogastrique opaque et qui confirmera le diagnostic d'atrésie de l'œsophage (Fig.4). En cas d'atrésie sans fistule(s) aéro-digestive(s) inferieure(s), elle permet aussi de poser le diagnostic devant, l'absence de clarté intra abdominale ou absence de gaz, mais dans des cas typiques, cette absence de gaz intra abdominale peut être le résultat d'un abouchement de la fistule œso-trachéale distale par un mucus (35).

NB: L'opacification du cul de sac supérieur par des produits radio-opaques est formellement à proscrire car ces produits passent directement dans l'arbre respiratoire et peuvent entrainer des lésions des parenchymes et aggravent la détresse respiratoire. (36)

On peut pratiquer aussi l'IRM ou Scanner ou Echographie à la recherche d'une atrésie de l'œsophage mais surtout pour rechercher les autres anomalies congénitales qui peuvent s'y associer et peuvent engager le pronostic vital du nouveau-né.

L'endoscopie trachéo-bronchique (37) est un examen très important car elle peut objectiver l'atrésie de l'œsophage mais surtout elle peut mettre en évidence

l'existence ou non d'une ou des fistule(s) œso-trachéale(s), et permet ensuite de classer anatomiquement l'atrésie de l'œsophage.

Si le diagnostic ne se fait pas précocement c'est-à-dire en salle de naissance, il devrait être suspecté devant les symptômes cliniques (5, 6) :

- hypersalivation ou hypersialorrhée
- des toux quinteuses ou une suffocation provoquée par l'hypersalivation ou une tentative d'alimentation
- une détresse respiratoire aigue avec une dyspnée, une cyanose, une toux
- une apnée
- des encombrements bronchopulmonaires.

6- 2 Diagnostics différentiels (5)

6- 2- 1 Anténatale

Le diagnostic d'atrésie de l'œsophage se pose difficilement surtout en période anténatale, d'où l'intérêt d'éliminer toutes les autres causes des signes indirects comme l'hydramnios ou non visualisation de l'estomac. Ce sont les anomalies de la continuité tout le long du tube digestif :

- agénésie cervicale
- malformations ano-réctales
- toutes les causes d'un polyhydramnios.

6- 2- 2 A la naissance

- Défaut de manipulation du test à la sonde : enroulement de la sonde donnant l'impression de la progression de la sonde jusqu'à l'estomac.
- Perforation pharyngée : la sonde passe dans la trachée.
- Sténose œsophagienne, etc.
- Une œsophagoscope ou bronchoscope souple et pédiatrique permet de confirmer le diagnostic et d'éliminer les diagnostics différentiels.

6- 3 Diagnostics ou critères de gravité

Beaucoup de paramètres sont nécessaires pour évaluer le risque et la gravité de la prise en charge chirurgicale du/de la nouveau-né(e) atteint d'une atrésie de l'œsophage et surtout d'évaluer le pronostic. Parmi lesquels :

- le type anatomique de l'atrésie, en particulier la présence ou non de fistule(s) œso-trachéale(s)
- l'âge gestationnel et le poids de naissance
- l'état pulmonaire
- existence ou non d'une malformation congénitale majeure pouvant mettre en jeu le pronostic vital du/de la nouveau-né(e).

C'est en fonction de la présence de ces éléments que naissent plusieurs classifications pronostiques :

6- 3- 1 Groupes à haut risque (38)

- Nouveau-nés ayant un poids de naissance inférieur à 1500g
- Nouveau-nés prématurés (inférieur à 37 semaines d'aménorrhée)
- Maladie cardiaque congénitale associée
- Pneumopathie associée
- Intervalle de séparation entre les deux culs de sac supérieur à 3 vertèbres

6- 3- 2 Autres groupes à haut risque (38)

- Retard de diagnostic avec une malnutrition et une déshydratation.
- Atrésie de l'œsophage non diagnostiquée, alors que le/la nouveau-né(e) est nourri(e) à plusieurs reprises, entraînant une pneumopathie sévère.
- Long voyage sans assistance médicale vers un centre spécialisé.
- Nouveau-né(e) d'une mère anémique et malnutrie.
- Absence d'aspiration douce continue du cul de sac œsophagien supérieur et défaut d'hygiène du milieu de soins du/de la nouveau-né(e).

6- 3- 3 Classification de Waterston (39)

- Groupe A de bon pronostic : poids de naissance supérieur à 2500g, apparemment en bonne santé.
- Groupe B de pronostic moyen : poids de naissance entre 1800g et 2500g, apparemment en bonne santé avec une pneumopathie modérée.
- Groupe C de mauvais pronostic : poids de naissance supérieur à 1800g ou poids de naissance inférieur à 2500g mais avec pneumopathie sévère ou anomalie congénitale sévère.

6- 3- 4 Classification de Spitz (39)

Spitz considère surtout la présence ou non d'une anomalie cardiaque majeure associée :

- Groupe I de bon pronostic : poids de naissance inférieur 1500g sans aucune maladie cardiaque majeure associée.
- Groupe II de pronostic moyen : poids de naissance inférieur à 1500g ou une maladie cardiaque majeure associée.
- Groupe III de mauvais pronostic : poids de naissance inférieur à 1500g et une maladie cardiaque majeure associée.

6- 3- 5 Classification de Montréal (39)

Il n'y a que deux groupes dans cette classification

- Classe I : Faible risque : Non ventilation dépendante et sans anomalies mineures ou majeures associées ; ou ventilation dépendante associée ou non à une/des anomalie(s) mineure(s)
- Classe II : Haut risque : Ventilation dépendante ; anomalie(s) majeure(s) ou anomalie(s) potentiellement mortelle(s) sans se soucier de l'état pulmonaire

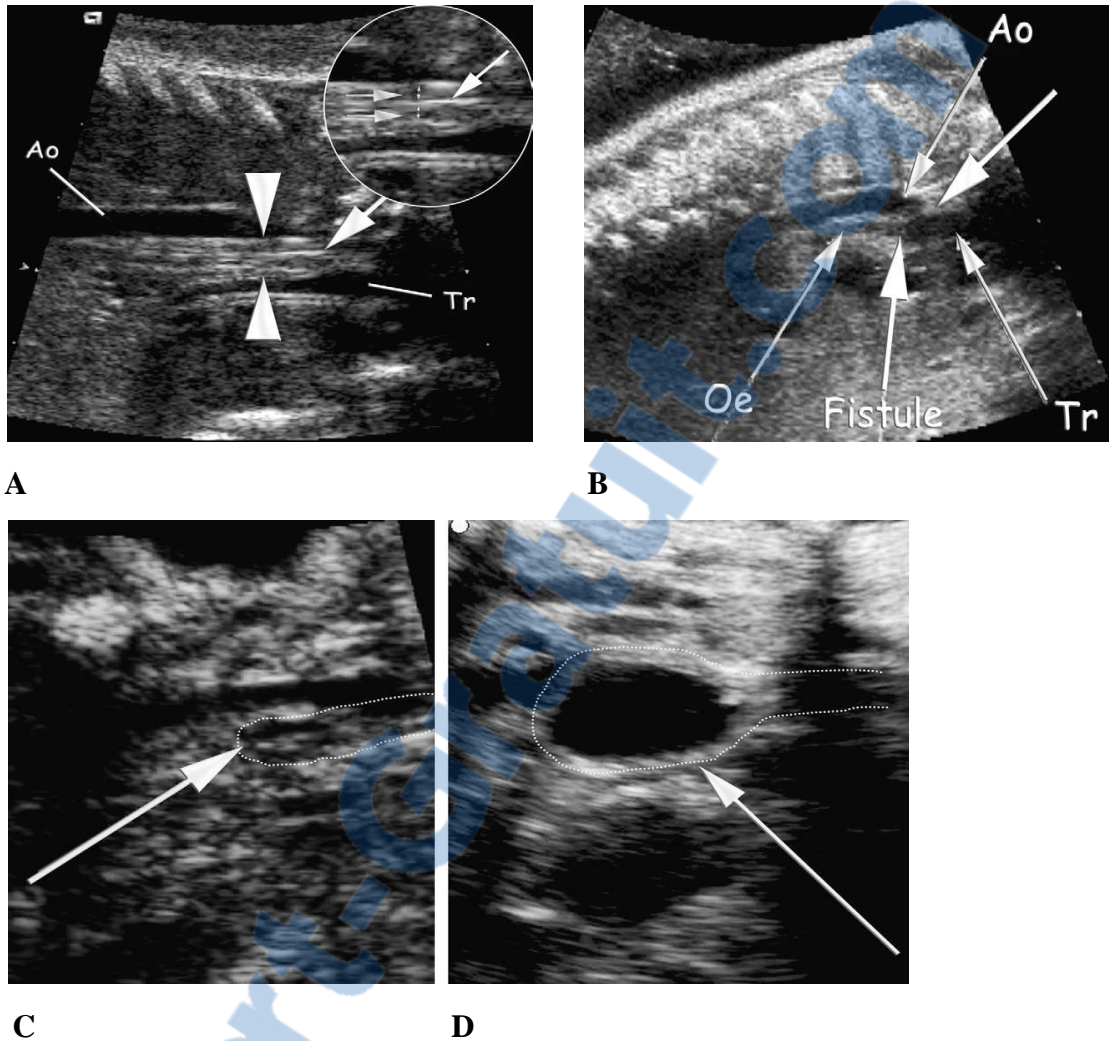


Schéma 4 : Echographie thoracique mettant en évidence l'œsophage et la trachée (31)

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

B : Coupe mettant en évidence l'atrésie œsophagienne : 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.

C et D : Signe de la poche : bourgeon œsophagien proximal (flèches) en réplétion à gauche, disparaissant au bout de quelques secondes à droite, mettant en évidence l'inconstance du « *pouch sign* », indiqué par la flèche.

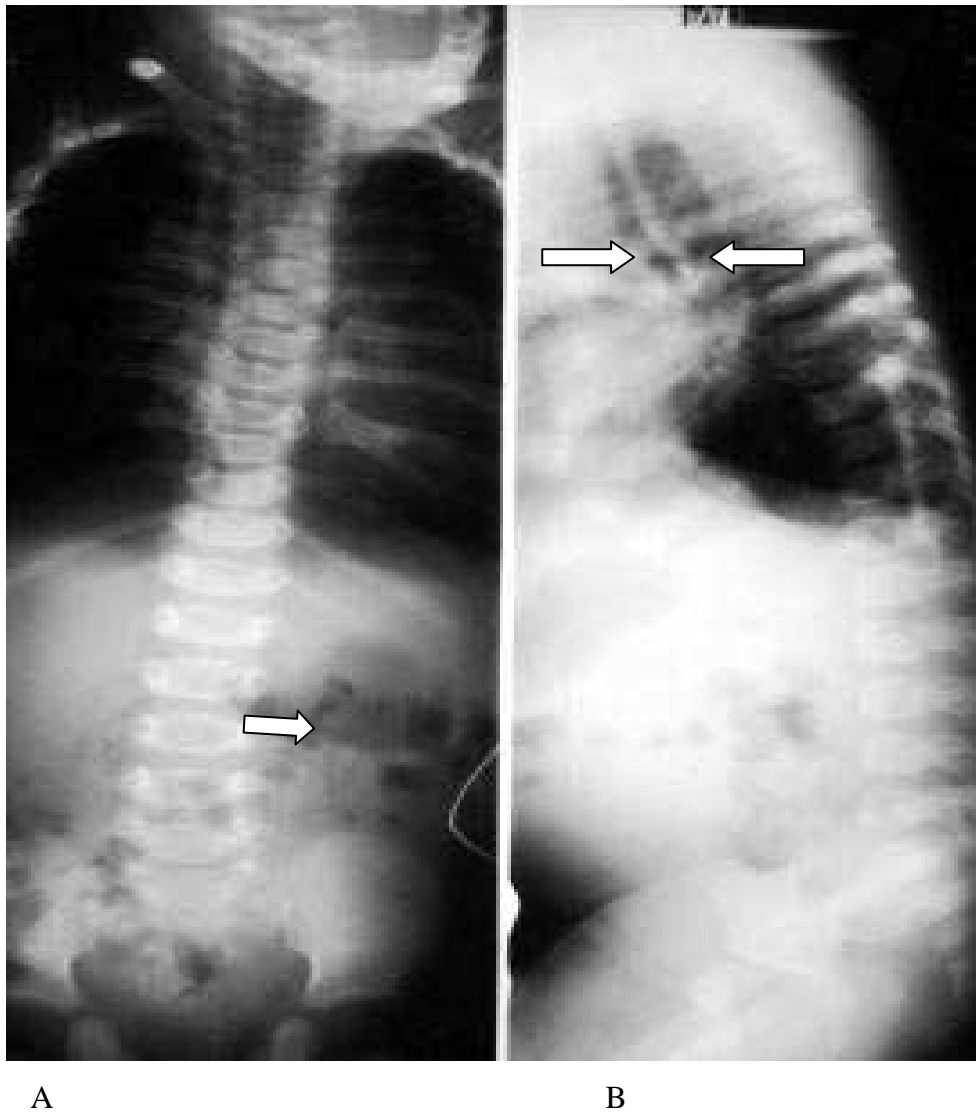


Schéma 5 : Radiographie thoraco-abdominale (5):

Atrésie de l'œsophage de type III. Après injection d'air par la sonde poussée au fond du cul de sac œsophagien supérieur (modifié selon Mcheik JN, Levard G)

A : Incidence de face : la flèche blanche montre une clarté intra gastrique. Il existe une fistule oeso-trachéale inférieure

B : Incidence de profil : les deux flèches blanches limitent le cul de sac inférieur rempli d'air.

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE

1- METHODES ET MATERIELS

1-1- Méthodes:

1-1-1- Type de l'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective transversale à partir des dossiers médicaux des nouveau-nés admis dans le service de Réanimation Chirurgicale du CHUA/JRA pour suspicion d'atrésie de l'œsophage et d'une détresse respiratoire aigue du janvier 2005 à décembre 2009.

1-1-2- Critères d'inclusion

Sont inclus:

- les nouveau-nés admis pour suspicion d'atrésie de l'œsophage avec détresse respiratoire aigue et présentant une hypersialorrhée et un vomissement post tétée immédiat, dont le test à la seringue était négatif, confirmée ensuite par une radiographie thoraco-abdominale.

- les nouveau-nés dont les dossiers médicaux sont complets

1-1-3- Critères d'exclusion

Sont exclus:

- Les nouveau-nés présentant une hypersialorrhée, des vomissements post tétée, une détresse respiratoire, dont le test à la seringue était positif et la radiographie thoraco-abdominale montre une communication oeso-gastrique.

- les nouveau-nés dont les dossiers médicaux sont incomplets.

1-2- Matériels d'études:

1-2-1- Collecte des données

Les données ont été recueillies à partir:

- des registres des patients
- des dossiers médicaux des patients
- des registres statistiques

Le nombre de patients sélectionnés pour notre étude est de 19 sur 35 nouveau-nés admis dans le service de Réanimation Chirurgicale de janvier 2005 à décembre 2009 pour suspicion d'atrésie de l'œsophage avec détresse respiratoire aigue.

1-2-2- Les paramètres d'étude

Les paramètres d'études utilisés sont:

- le genre
- l'âge de découvert
- le poids de naissance
- le motif d'hospitalisation
- les antécédents d'accouchement et de grossesse:
 - CPN ou consultation prénatale
 - Echographie prénatale
 - le terme ou l'âge de grossesse
 - Pathologies durant le 1er trimestre de grossesse
 - les notions contraceptives
 - le lieu d'accouchement ou lieu de naissance
- l'état général à l'admission
- les manifestations cliniques
- les malformations associées
- les explorations diagnostiques faites
- la prise en charge
- l'intervention chirurgicale:
 - voie d'abord
 - type
 - incidents
- le type d'atrésie de l'œsophage
- le séjour des patients au service de réanimation chirurgicale
- l'évolution

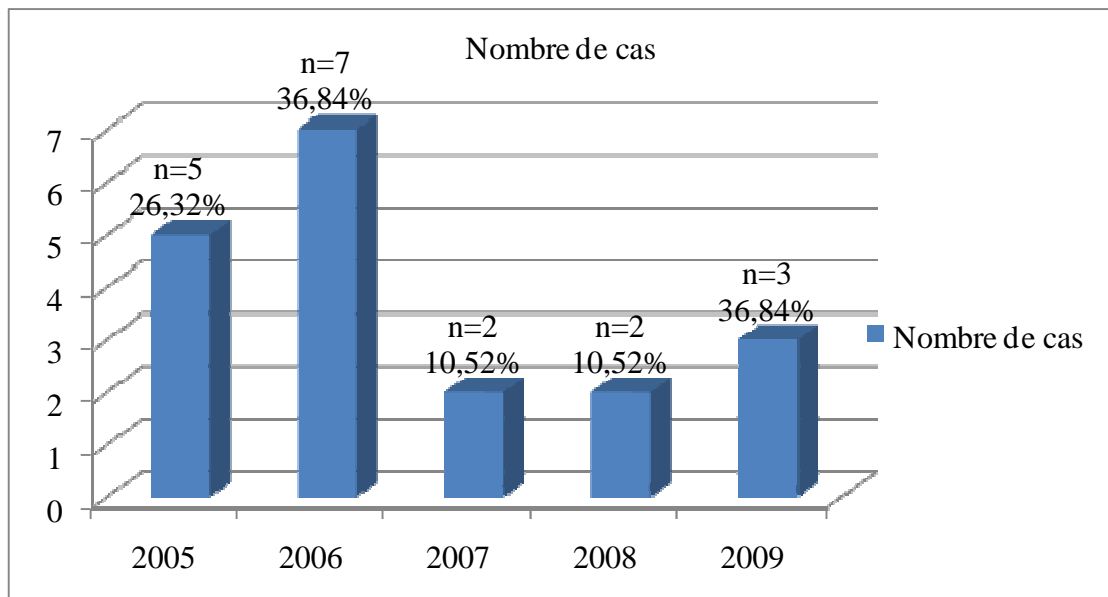
1-2-3- Observations médicales

Les observations médicales sont résumées sous forme de tableaux référés dans les annexes

2- RESULTATS

Tableau 1 : Répartition des patients en fonction de l'année

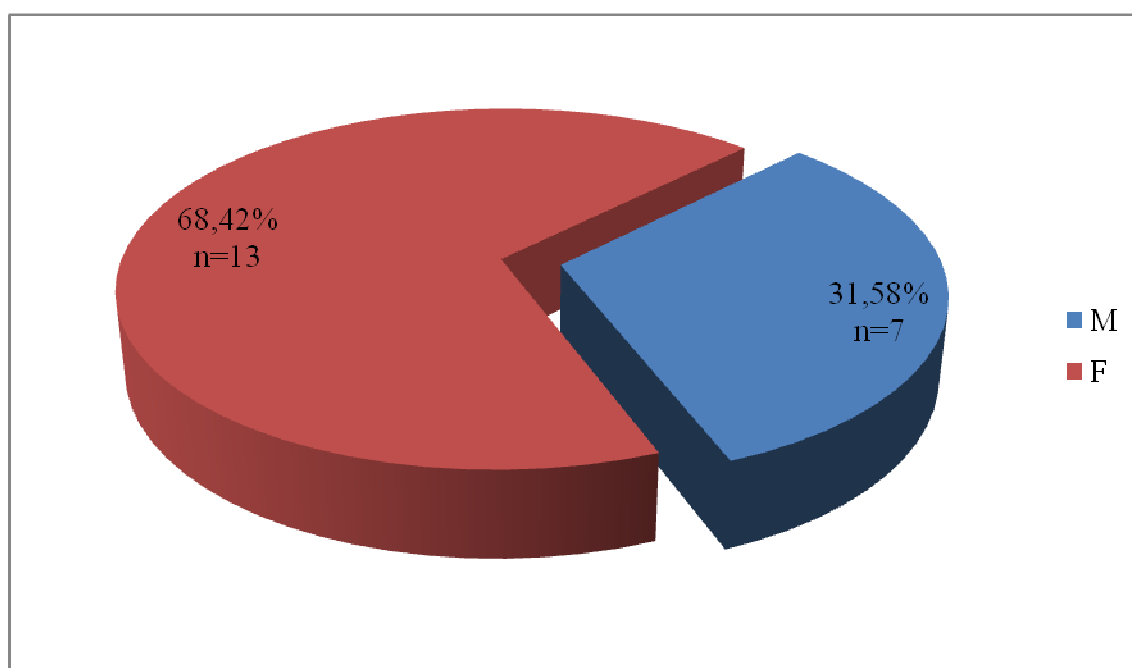
ANNEE	NOMBRE	POURCENTAGE
2005	05	26,32%
2006	07	36,84%
2007	02	10,52%
2008	02	10,52%
2009	03	15,80%
TOTAL	19	100%

**Figure 1** : Représentation des patients en fonction de l'année

Au total, 19 nouveau-nés sont admis pour atrésie de l'œsophage dans le service de réanimation chirurgicale de janvier 2005 à décembre 2009, en moyenne 3,8 cas/an. Le nombre de cas d'atrésie de l'œsophage avait diminué de moitié pendant les deux dernières années par rapport aux trois premières, maximum en 2006 (7cas/19 soit 36,84%).

Tableau 2 : Répartition des patients selon le genre

GENRE	NOMBRE	POURCENTAGE
Masculin	06	31,58%
Féminin	13	68,42%

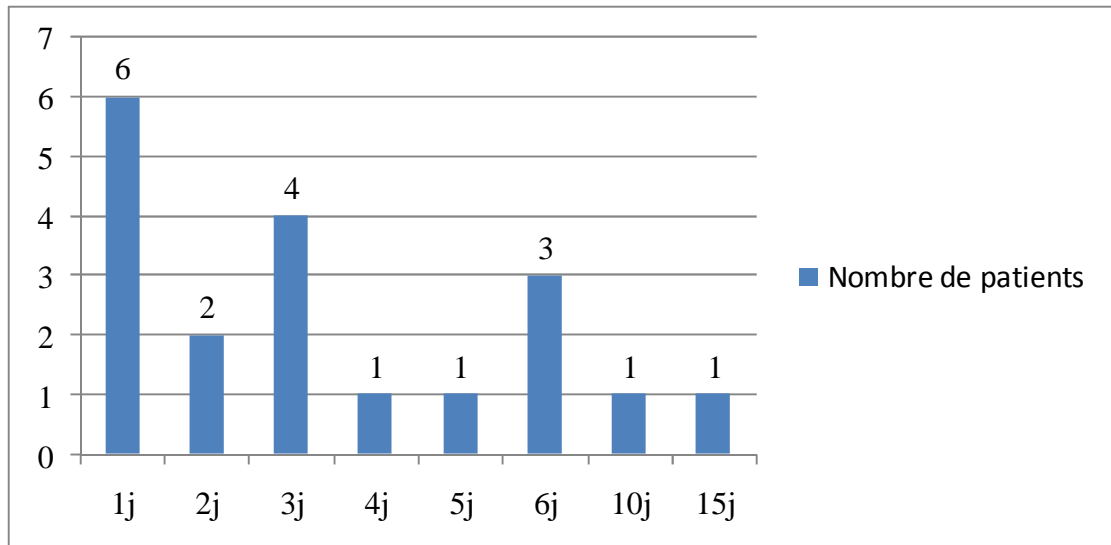
**Figure 2** : Représentation des patients selon le genre

Parmi les 19 patients présentant une atrésie de l'œsophage de janvier 2005 à décembre 2009 dans le service de réanimation, il y avait une prédominance féminine, on décompte 13 filles contre 07 garçons, soit 68,42% de filles contre 31,58% de garçons.

Le sexe ratio est de 0,46.

Tableau 3 : Répartition des patients selon l'âge de découverte

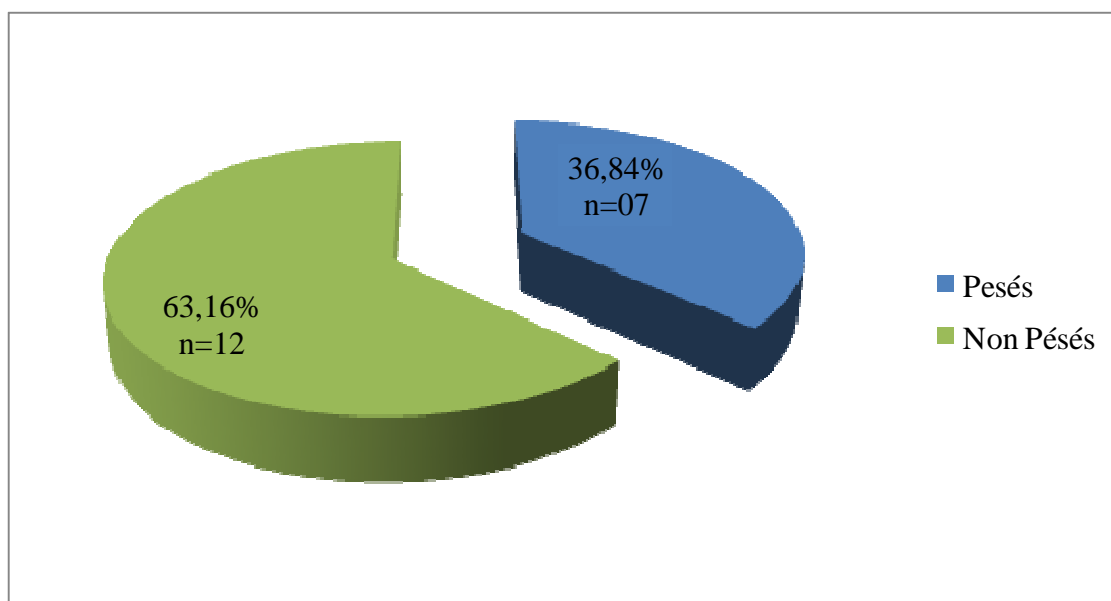
Age(j)	01	02	03	04	05	06	10	15
Nombre	06	02	04	01	01	03	01	01
Pourcentage(%)	31,58	10,53	21,10	05,26	05,26	15,79	05,26	05,26

**Figure 3** : Représentation des patients selon l'âge de découverte

L'âge de découverte des patients présentant une atrésie de l'œsophage varie de 01j jusqu'à 15j, les plus nombreux étaient âgés de 01j au nombre de 06 soit 31,58%, l'âge plus de 07j est très rare, 02 cas seulement soit 10,53%.

Tableau 4 : Répartition des patients pesés à la naissance

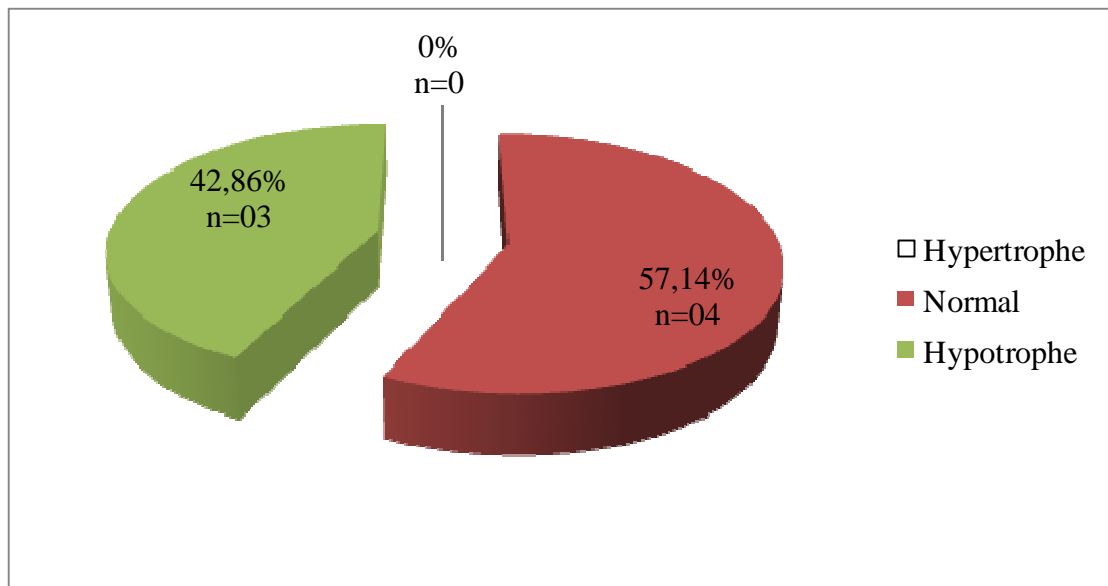
	NOMBRE	POURCENTAGE(%)
Pesés	07	36,84
Non Pesés	12	63,16

**Figure 4** : Représentation des patients pesés à la naissance

Le nombre de nouveau né pesés à la naissance est la moitié du nombre des patients non pesés, et presque le tiers du nombre total d'atrésie de l'œsophage. Le nombre des nouveau-nés pesés est de 07 contre 12, soit 36,84% seulement contre 63,16%.

Tableau 5 : Répartition des patients selon le poids de naissance

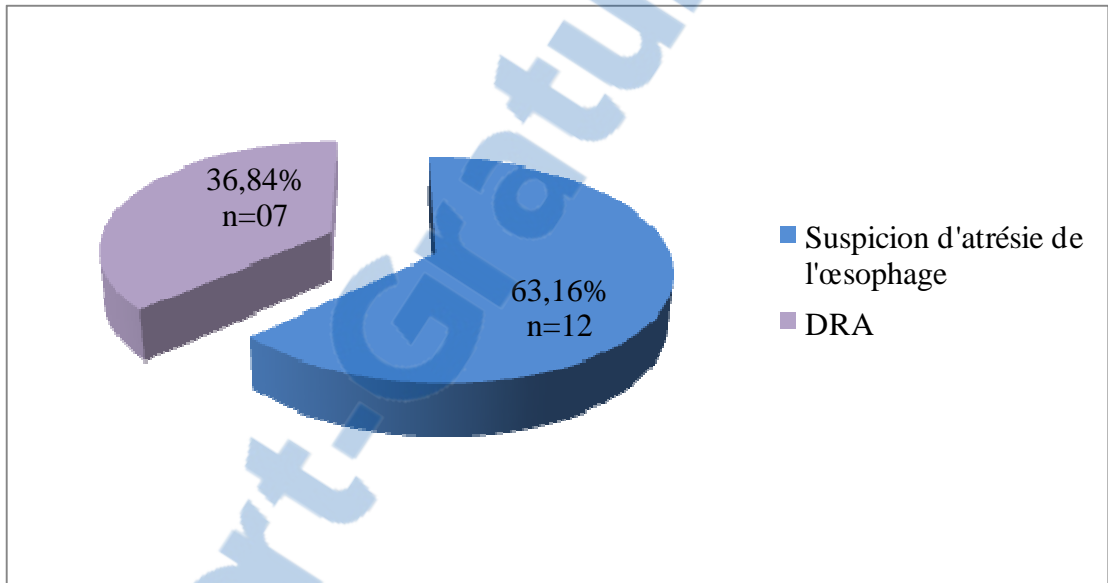
POIDS	NOMBRE	POURCENTAGE(%)
Hypertrophe (>3500g)	00	00
Normal(<3500g et >2500g)	04	57,14
Hypotrophe (<2500g)	03	42,86

**Figure 5** : Représentation des patients pesés selon leur poids de naissance.

Parmi les 07 nouveau-nés pesés à la naissance, plus de la moitié, c'est-à-dire 04 sur 07, soit 57,14% avaient un poids de naissance normale entre 2500g et 3500g, 03 sur 07 soit 42,86% avaient un poids de naissance inférieur à 2500g ou hypotrophe, et aucun n'avait un poids supérieur à 3500g ou hypertrophe.

Tableau 6 : Répartition des patients selon le motif d'hospitalisation

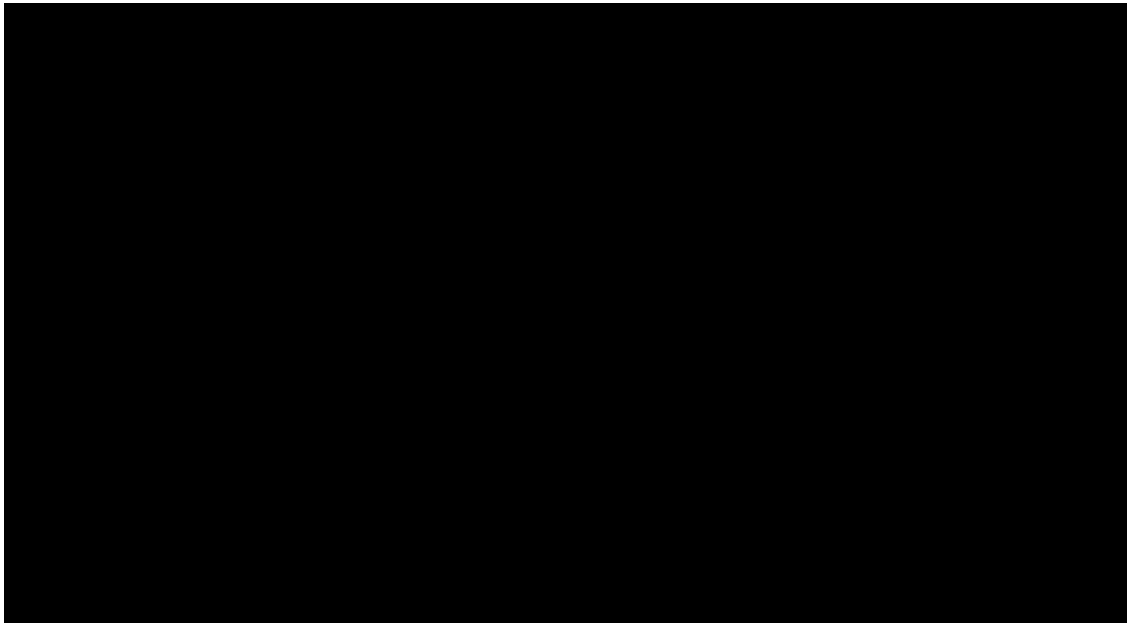
Motif d'hospitalisation	NOMBRE	POURCENTAGE(%)
Suspicion d'atrésie de l'œsophage	12	63,16
Détresse Respiratoire Aigue (DRA)	07	36,84

**Figure 6** : Représentation des patients selon le motif d'hospitalisation

Le motif d'hospitalisation n'avait jamais été une atrésie de l'œsophage, soit le/la nouveau-né(e) était admis(e) pour une suspicion d'atrésie de l'œsophage 12 parmi les 19 cas soit 63,16 % , soit admis(e) pour une suspicion associée à une détresse respiratoire aigue dont 07 sur 19 cas soit 36,84%.

Tableau 7 : Répartition de suivi de grossesse

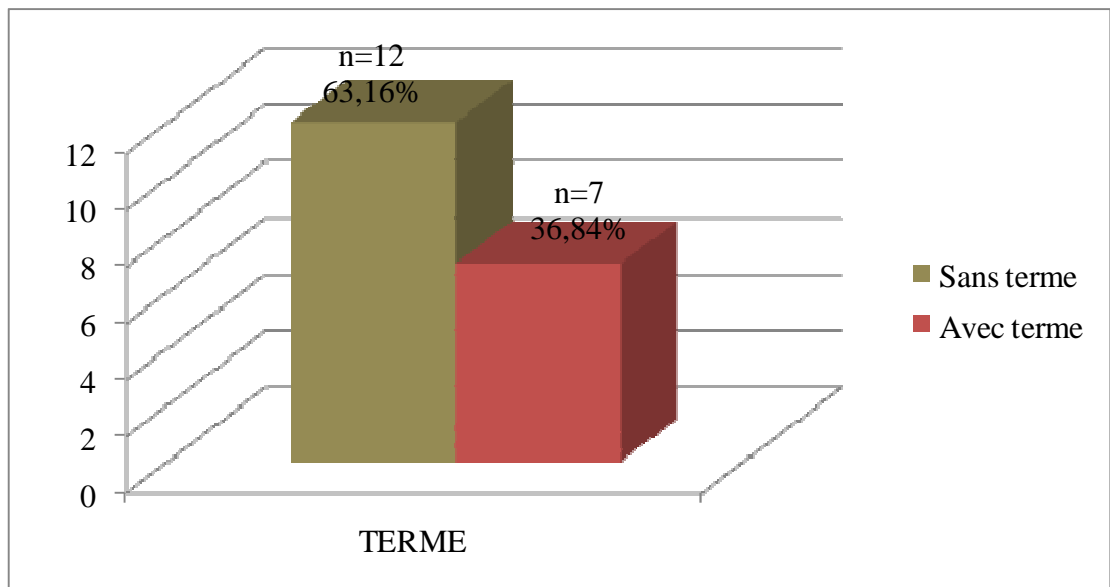
Suivi de grossesse	NOMBRE	POURCENTAGE(%)
Consultation Pré Natale(CPN)	05	26,32
Echographie prénatale	03	15,79

**Figure 7** : Représentation de suivi de grossesse

La plupart des mères 14 sur 19 cas soit 73,68% n'avait pas effectué une consultation prénatale, seulement 05 sur 19 cas soit 26,32% l'avaient effectué. 16 parmi les 19 mères soit 84,21% mères n'avaient pas fait une échographie prénatale et seulement 07 parmi les 19 mères soit 15,79% l'avaient fait. Parmi les mères ayant fait une CPN donc, il y avait 2 soit 40 % qui n'avaient pas pu faire une échographie.

Tableau 8: Répartition des patients selon le terme

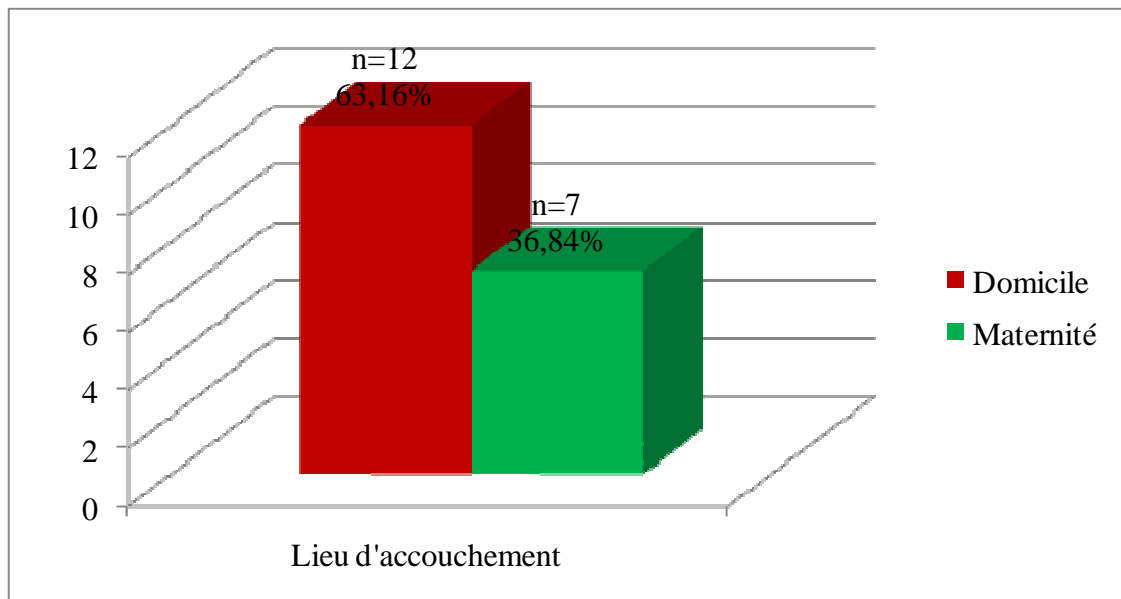
TERME	NOMBRE	POURCENTAGE(%)
Sans terme	12	63,16
Avec terme	07	36,84

**Figure 8 :** Représentation des patients selon le terme

Parmi les 19 patients, 12 cas soit 63,16% n'avaient pas un terme ou âge de grossesse, seulement 07 cas sur 19 soit 36,84% avaient cet âge de grossesse.

Tableau 9 : Répartition des patients selon le lieu d'accouchement

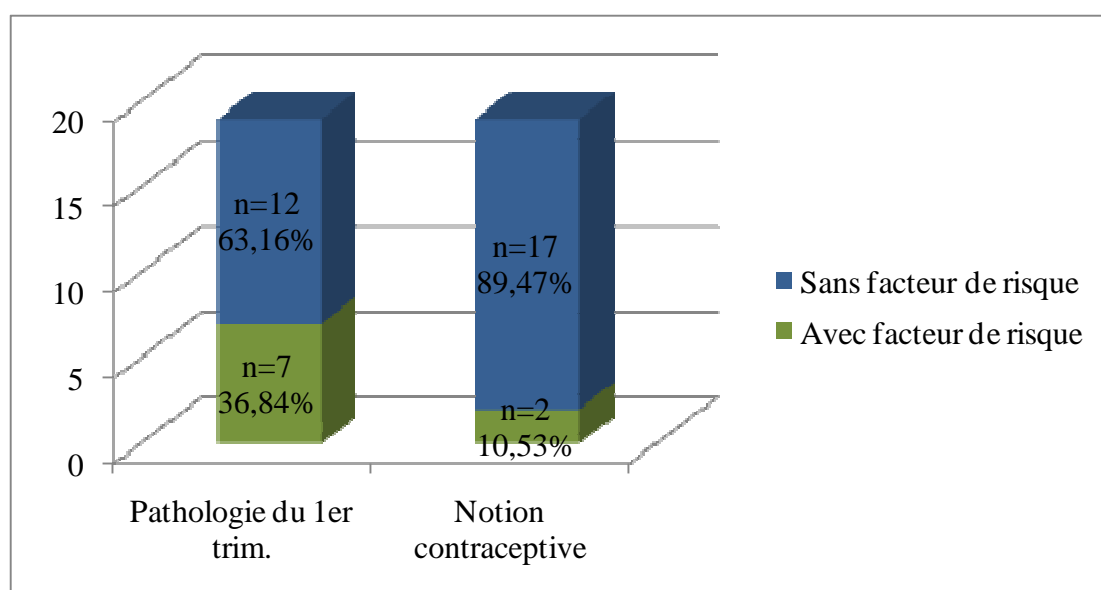
Lieu d'accouchement	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Domicile	12	63,16
Maternité	07	36,84

**Figure 9** : Représentation des patients selon le lieu d'accouchement

Presque les 2/3 des mères c'est-à-dire n=12, soit 63,16% accouchaient à domicile, et seulement 07 parmi les 19, soit 36,84% accouchaient à la maternité.

Tableau 10 : Répartition des patients selon les facteurs de risque

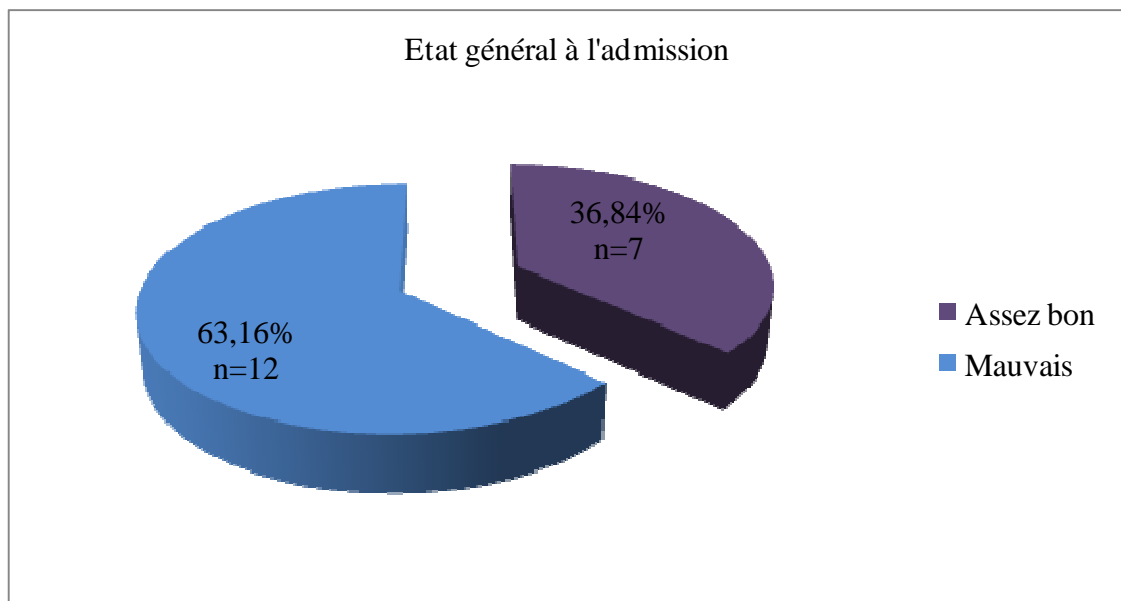
Facteurs de risques	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Pathologies du 1 ^{er} trim.	07	36,84
Notion contraceptives	02	10,53

**Figure 10** : Représentation des patients selon les facteurs de risques

Le nombre des mères ayant une pathologie à type de fièvre inexplicée ou de toux ou de syndrome grippal étaient de 07 parmi les 19 soit 36,84%. Les mères qui avaient une notion contraceptive avant leur grossesse étaient au nombre de 02 parmi les 19 soit 10,53%.

Tableau 11 : Répartition des patients selon l'état général d'admission

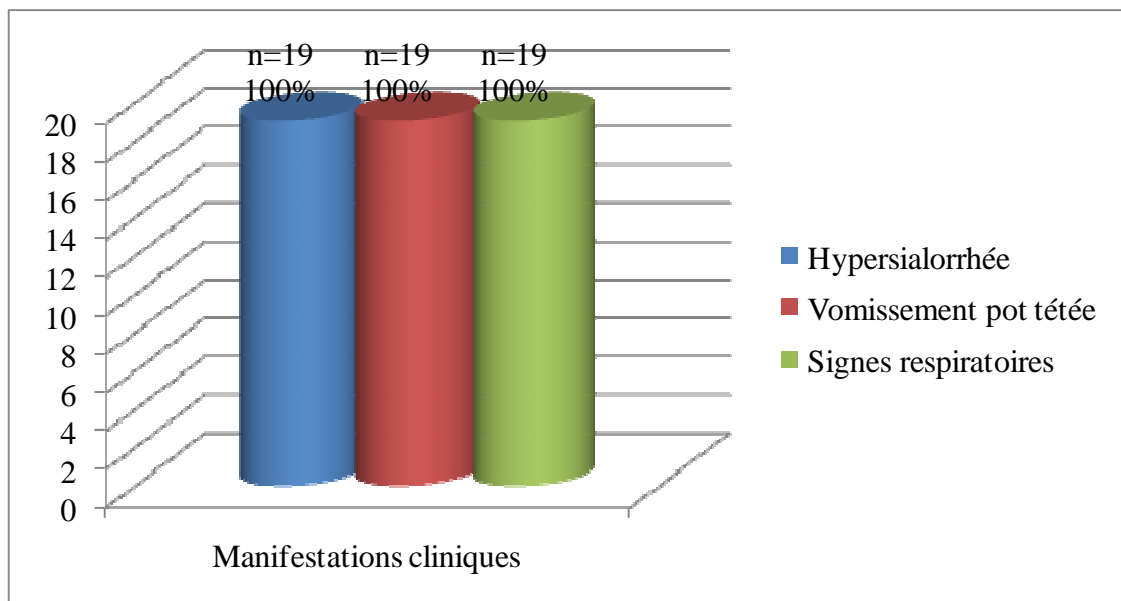
Etat général à l'admission	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Assez bon	07	36,84
Mauvais	12	63,16

**Figure 11** : Représentation des patients selon l'état général d'admission

Presque les 2/3 des nouveau-nés étaient en mauvais état général lors de leur admission dans le service de réanimation chirurgicale, ils étaient au nombre de 12 soit 63,16%, le reste c'est-à-dire 07, soit 36,84% étaient en assez bon état général.

Tableau 12 : Répartition des patients selon les manifestations cliniques

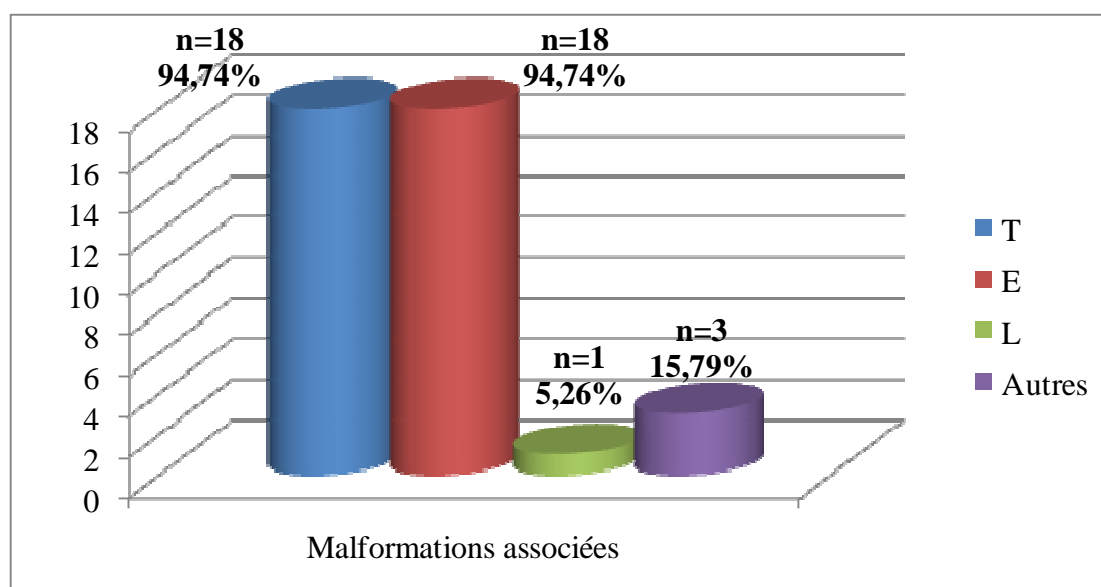
Manifestations cliniques	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Hypersialorrhée	19	100
Vomissement post tétée	19	100
Signes respiratoires	19	100

**Figure 12** : Représentation des patients selon les manifestations cliniques

A l'admission dans le service de réanimation chirurgicale, tous les patients c'est-à-dire 19 sur 19 soit 100% avaient présenté les principaux signes indirects de l'atrésie de l'œsophage, ces signes sont surtout : une hypersialorrhée, un vomissement post tétée et des signes respiratoires.

Tableau 13 : Répartition des patients selon les malformations associées

Malformations associées	T	E	L	Autres
NOMBRE	18	18	01	03
POURCENTAGE (%)	94,74	94,74	5,26	15,79

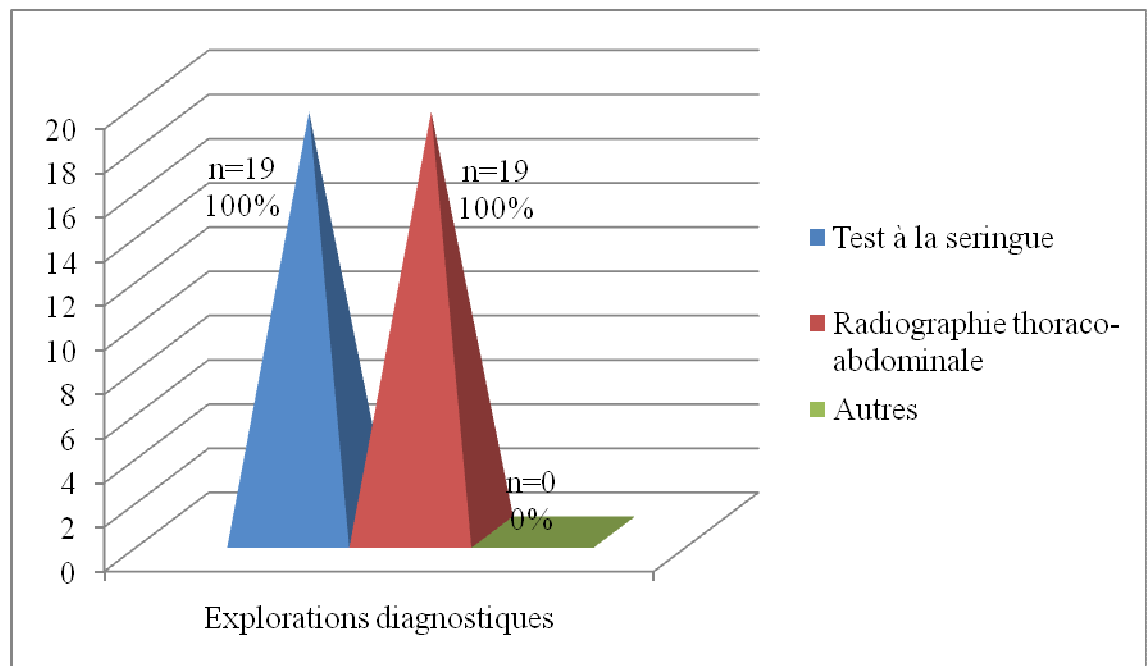
**Figure 13** : Représentation des patients selon les malformations associées.

Selon le syndrome VACTERL, nous n'avons pas pu explorer les anomalies Vertébrales, Ano-rectales, Cardiaques ainsi que rénales ; 18 cas sur 19 soit 94,74% une anomalie de la Trachée et de l'œsophage à type de fistule(s) œso-trachéale(s) ; 01 cas soit 5,26% d'anomalie des Limbes ou extrémités associée à type de main botte.

Nous avons 03 cas soit 15,79% d'autres malformations associées : omphalocèle, gros foie et imperforation vaginale.

Tableau 14: Répartition des patients selon des explorations diagnostiques

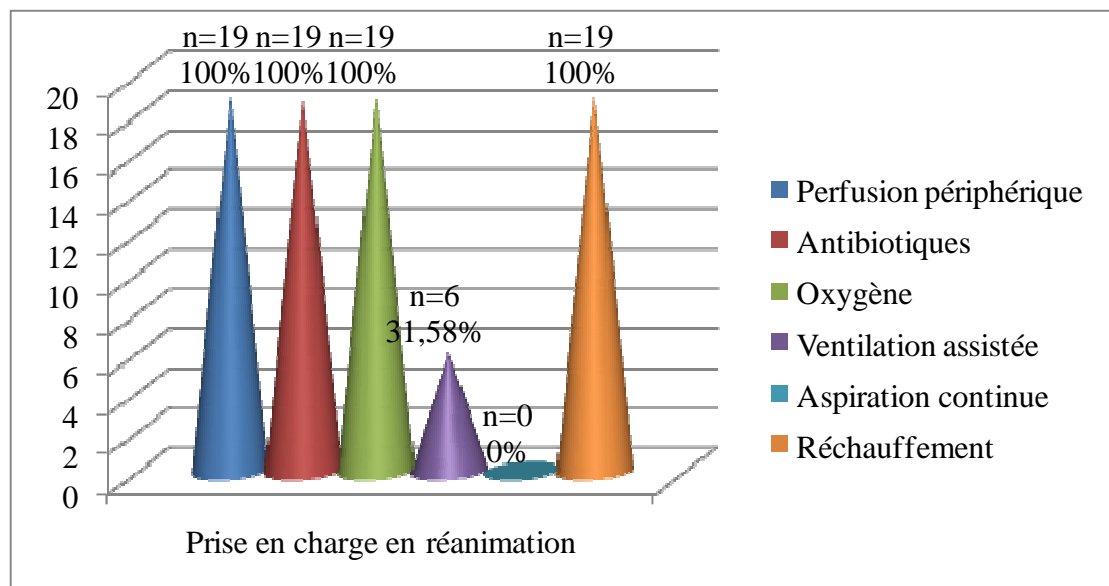
Explorations diagnostiques	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Test à la seringue	19	100
Radiographie thoraco-abdominale	19	100
Autres	00	00

**Figure14:** Représentation des patients selon les explorations diagnostiques faites

Tous les nouveau-nés c'est à dire 19 sur 19, soit 100% avaient bénéficié d'un test à la seringue et d'une radiographie thoraco-abdominale pour la recherche et la confirmation d'une atrésie de l'oesophage. Aucun de nos cas n'avait effectué d'autres examens pour la recherche et la confirmation de cette anomalie congénitale.

Tableau 15: Répartition des patients selon la prise en charge en Réanimation

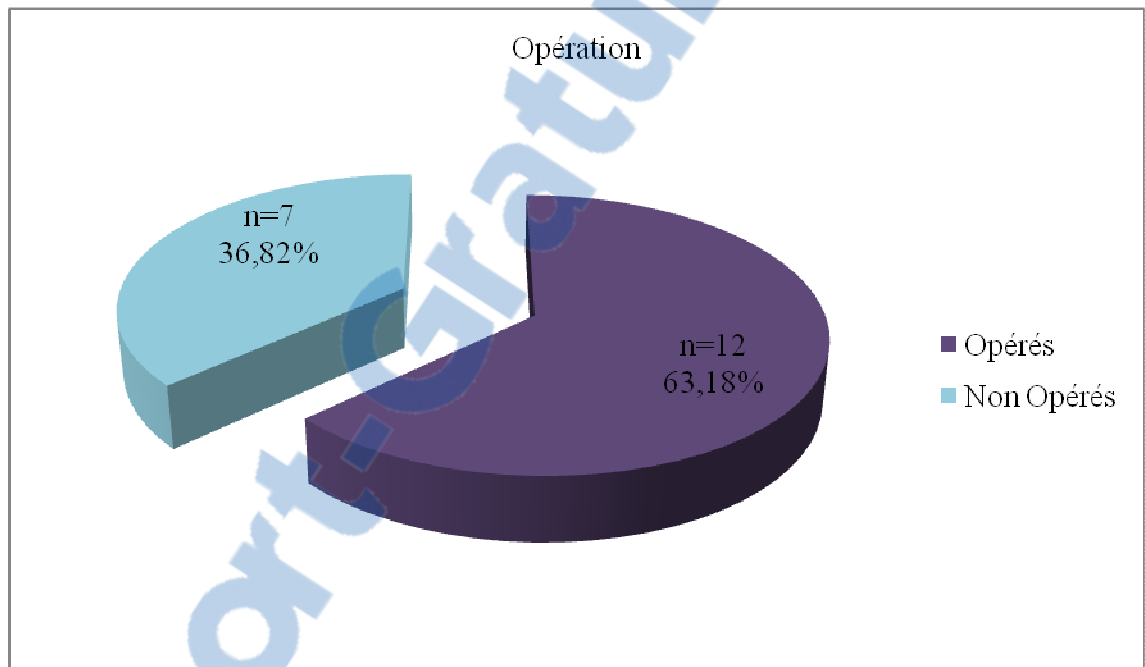
Prise en charge effectuée	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Perfusion périphérique	19	100
Antibiotiques	19	100
Oxygène	19	100
Ventilation assistée	06	31,58
Aspiration continue	00	00
Réchauffement	19	100

**Figure 15 :** Représentation des patients selon la prise en charge en Réanimation

Tous les patients admis dans le service de réanimation chirurgicale c'est-à-dire 19 sur 19, soit 100% avaient bénéficié d'une perfusion périphérique, d'une antibiothérapie, d'une oxygénation, et d'un réchauffement; mais aucun d'entre eux n'avait bénéficié d'une aspiration continue du cul de sac œsophagien supérieur, et seulement 06, soit 31,58% bénéficiaient d'une ventilation assistée.

Tableau 16: Répartition des patients selon la prise en charge chirurgicale

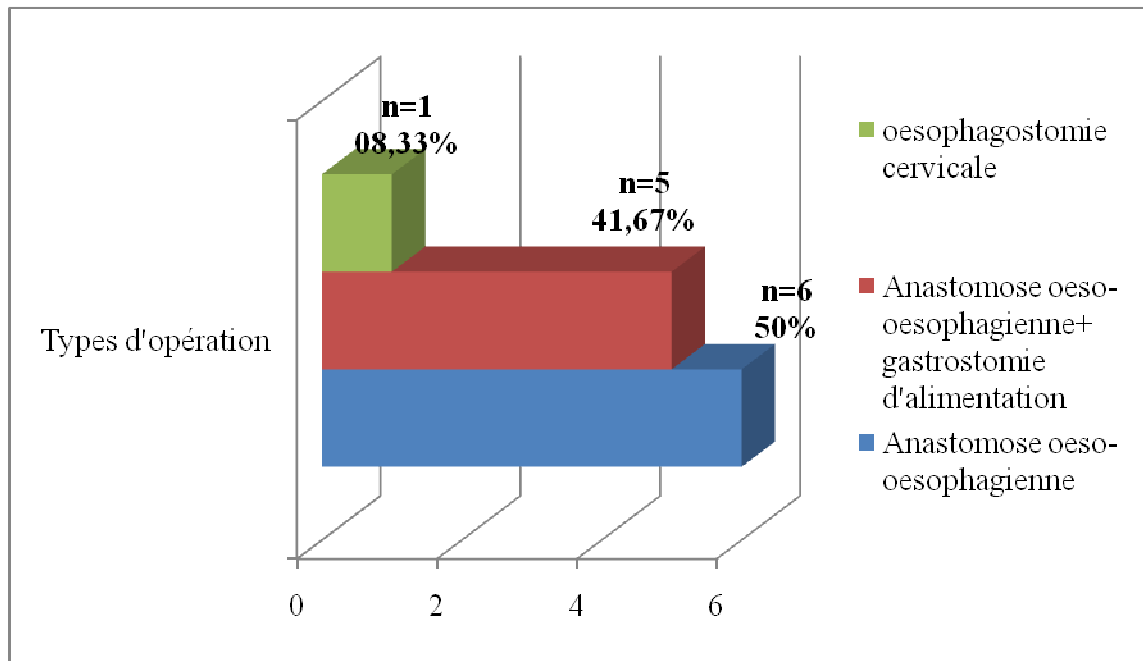
Opérabilité	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Opérés	12	63,18
Non opérés	07	36,82

**Figure 16:** Représentation des patients selon la prise en charge chirurgicale

12 cas parmi les 19 nouveau-nés soit 63,18% bénéficiaient d'une intervention chirurgicale. Le reste c'est à dire 07 sur 19 soit 36,82% n'étaient pas opérés

Tableau 17: Répartition des patients selon du type d'intervention

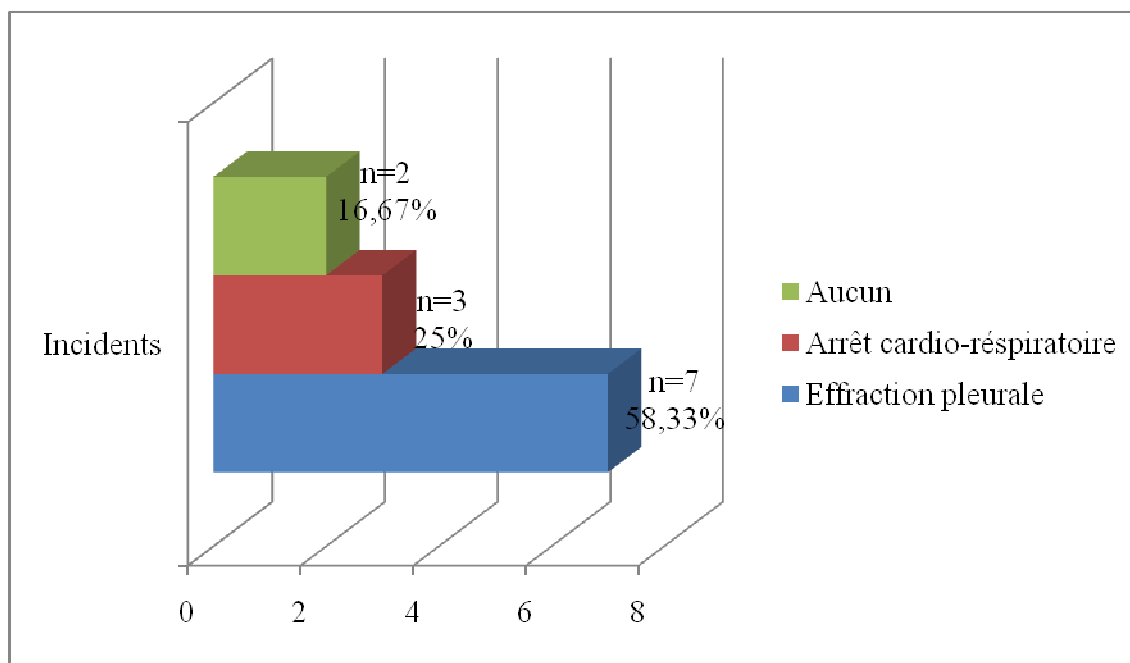
Type d'intervention	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Anastomose œso-œsophagienne	06	50
Anastomose œso-œsophagienne + gastrostomie d'alimentation	05	41,67
Œsophagostomie cervicale	01	08,33

**Figure 17:** Représentation des patients selon le type d'intervention chirurgical

Parmi les nouveau-nés opérés au nombre de 12, la moitié 50%, c'est à dire 06 avaient bénéficié d'une anastomose oeso-œsophagienne termino-terminale sans stomie d'alimentation, 05 sur 12 soit 41,67% avaient bénéficié d'une anastomose oeso-œsophagienne termino-terminale suivie d'une gastrostomie d'alimentation, un seul patient soit 08,33% avait bénéficié d'une œsophagostomie cervicale d'alimentation sans anastomose œso-œsophagienne.

Tableau 18: Répartition des patients selon les incidents et accidents per-opérateur

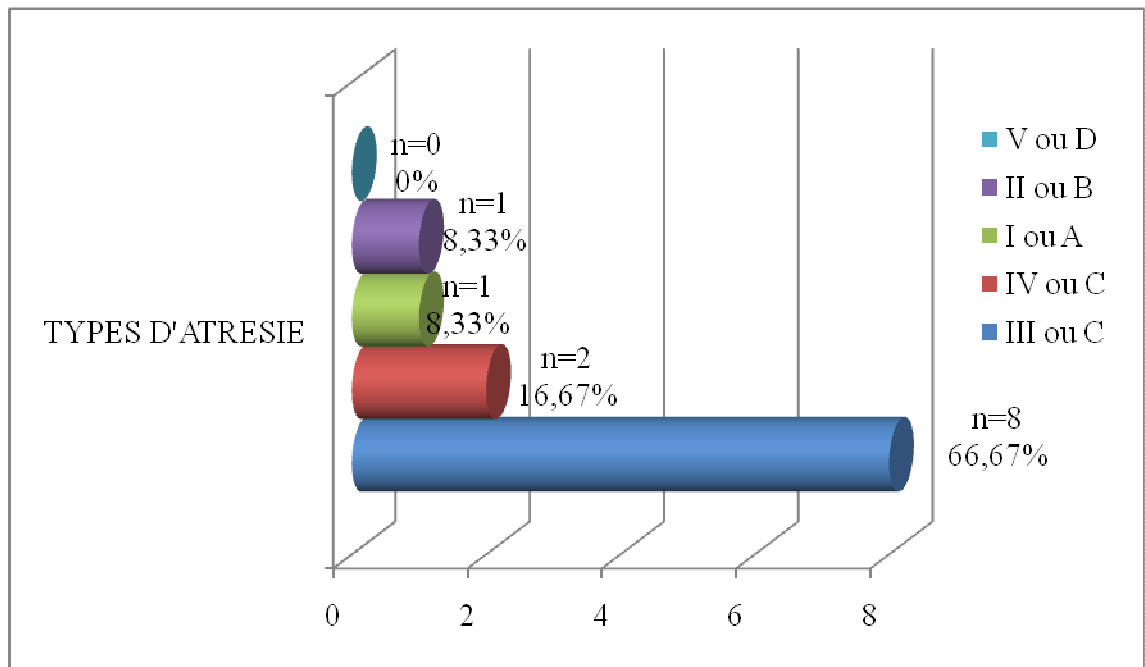
Incidents	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Effraction pleurale	07	58,33
Arrêt cardio-respiratoire	03	25
Aucun	02	16,67

**Figure 18:** Représentation des patients selon les incidents et accidents per-opérateur

Parmi les 12 nouveau-nés opérés, 03 soit 25% avaient eu un arrêt cardio-respiratoire, 07 soit 58,33% avaient eu une effraction pleurale et seulement 02 soit 16,67% n'avaient eu des incidents ni accidents.

Tableau 19: Répartition des patients selon la classification de LADD et GROSS

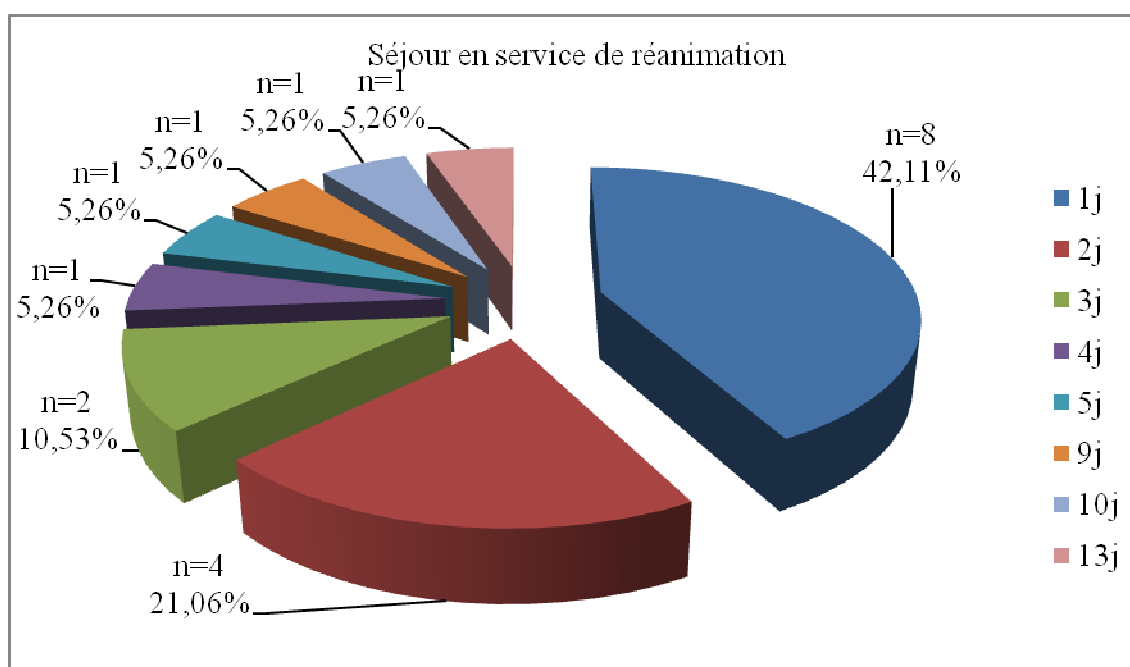
TYPES	I ou A	II ou B	III ou C	IV ou C	V ou D
NOMBRE	1	1	8	2	0
POURCENTAGE (%)	8,33	8,33	66,67	16,67	0

**Figure 19:** Représentation des patients selon la classification de LADD et GROSS

Selon la classification de LADD et GROSS nous avons: 8 cas parmi les 12 classés soit 66,67% une atrésie de l'œsophage Type III ou C(fistule oeso-trachéale distale); 02 cas soit 16,67% Type IV ou C(fistule oeso-trachéale au niveau de la carène); 01 cas soit 8,33% Type I ou A(atrésie de l'œsophage pure ou sans fistule oeso-trachéale); 01 cas soit 8,33% Type II(fistule oeso-trachéale proximale); aucun cas d'atrésie de l'œsophage Type V ou D(fistules oeso-trachéales proximale et distale)

Tableau 20: Répartition des patients selon de séjour en service de Réanimation

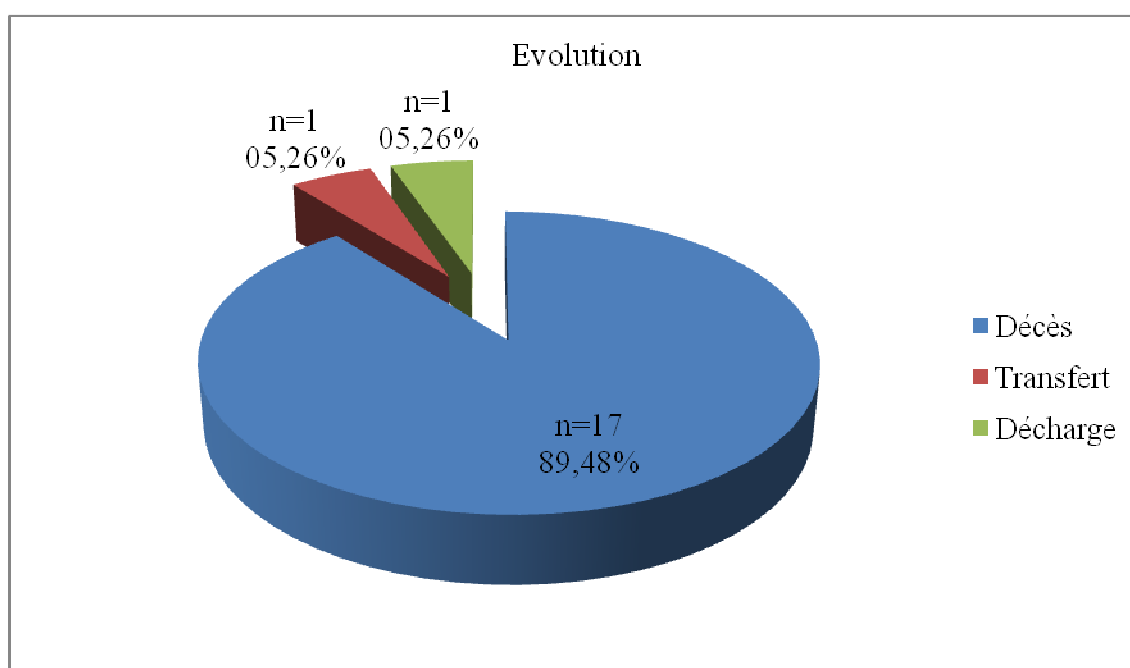
Séjour en service de réanimation (j)	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
1	8	42,11
2	4	21,06
3	2	10,53
4	1	05,26
5	1	05,26
9	1	05,26
10	1	05,26
13	1	05,26

**Figure 20:** Représentation des patients selon le séjour en service de Réanimation

Le séjour des patients atteints d'une atrésie de l'œsophage en service de Réanimation varie de 1j à 13j mais la plupart de nos cas : 08 sur 19 soit 42,11% n'avaient pas séjourné plus de 1j, 4 cas soit 21,06% avaient pu séjourné pendant 2j, et 2 cas soit 10,53% pendant 4j, 1 cas soit 5,26% pendant 5j, 1 cas soit 5,26% pendant 9j, 1 cas soit 5,26% pendant 10j et un cas soit 5,26% pendant 13j.

Tableau 21: Répartition des patients selon l'évolution

Evolution	NOMBRE	POURCENTAGE (%)
Décès	17	89,48
Transfert	01	05,26
Décharge	01	05,26

**Figure 21:** Représentation des patients selon l'évolution

Selon l'évolution, 17 parmi les 19 nouveau-nés atteints d'une atrésie de l'œsophage soit 89,48% étaient décédés, un seul patient soit 05,26% avait été transféré en salle, et un cas soit 05,26% avait fait une décharge.

TROISIEME PARTIE : COMMENTAIRES ET DISCUSSION

3- COMMENTAIRES ET DISCUSSION

19 patients présentant une atrésie de l'œsophage avaient été admis dans le service de Réanimation Chirurgicale de l'HJRA de janvier 2005 à décembre 2009 avec une moyenne de 3,8 patients par an, et une prédominance féminine dont 13 filles soit 68,42% contre 06 garçons soit 31,58%. D'après un review à l'hôpital Cornell Medical Center de New York depuis 1975 à 1995 (20 ans), il y avait 81 patients atteints de l'atrésie de l'œsophage traités et parmi lesquels, il y avait 46 garçons soit 57% et 35 filles soit 43% (40), ce qui fait en total une incidence de 20 patients dans 5 ans dans cet hôpital. D'après cette comparaison, l'atrésie de l'œsophage touche les garçons comme les filles dans toute la population. La différence de chiffre est peut être due à la différence de nombre de cas étudié, mais l'incidence est à peu près la même soit 3 à 4 cas par an.

La pathologie a été découverte entre 1j et 15j après la naissance ; en moyenne 3,57j d'âge d'hospitalisation alors que normalement cette anomalie congénitale doit être recherchée systématiquement dès la naissance, c'est-à-dire dans moins de 24h, bien que rarement, des cas de retard de diagnostic d'atrésie de l'œsophage ont été observés dans la littérature (1,41,42). Nous avons donc un retard diagnostique. En général, on doit rechercher systématiquement toutes les anomalies congénitales dès la naissance y compris l'atrésie de l'œsophage. Un test à la seringue en salle de travail (5, 6) suffit de suspecter la présence d'interruption de la continuité œsophagienne. Parfois on a des problèmes dans sa recherche, et dans les pays avancés, des cas d'atrésie avec fistules œso-trachéales distale et proximale ont été diagnostiqués à l'adolescence, 01 cas qui avait été rapporté devant des pneumopathies à répétition et des fausses routes à l'occasion d'un aliment administré (9). La présence de fistule distale pourrait donner la sensation que la sonde passe jusqu'à l'estomac alors qu'elle passe à travers la fistule.(5)

Dans notre étude, aucun cas n'avait été suspecté dès la vie fœtale et confirmé dès la naissance, car on n'avait jamais suspecté une atrésie de l'œsophage anténatalement et même sa recherche systématique à la naissance avait été négligée. Ceci du faite de l'ignorance et de la négligence d'une consultation prénatale ainsi que la pauvreté des investigations et de leur coût très élevé.

Le poids de naissance est parmi les paramètres pour la classification pronostique des nouveau-nés atteints d'une atrésie de l'œsophage. (5)

Dans notre étude, seuls les patients nés à la maternité avaient un poids de naissance, ils étaient au nombre de 07 soit 36,84% contre 12 soit 63,16% qui n'avaient pas eu un poids à la naissance. Ceci était due au manque de matériels comme la balance ou le pèse bébé dans les centres d'accouchement habituels de ces parturientes. Parmi les nouveau-nés pesés à la naissance 04 sur 07 soit 57,14% étaient eutrophique c'est-à-dire entre 2500g et 3500g, 03 sur 07 soit 42,86% étaient hypotrophiques c'est-à-dire inférieur à 2500g, et aucun n'était hypertrophique. L'atrésie de l'œsophage n'entraîne pas forcément une hypotrophie car la présence d'une fistule œso-trachéale inférieure communique la bouche à l'estomac et les intestins où s'effectue la réabsorption des nutriments (5).

Le diagnostic d'atrésie était suspecté, soit devant les signes cliniques indirects, comme la détresse respiratoire aigue, vomissements post tétés immédiats avec hypersalivation motivant l'hospitalisation par le médecin ou par les parents, soit la pratique d'un test à la seringue oriente l'idée des médecins. 07 patients soit 36,84% étaient admis pour une détresse respiratoire aigue, et 12 parmi les 19 patients soit 63,16% avaient été admis dans le service de réanimation chirurgicale pour une suspicion d'atrésie de l'œsophage. Ceci est dû à un accouchement non pris en charge par des personnels médicaux. Les mères ne savent pas l'importance des soins post nataux et la surveillance post natale. Dans les pays développés, le diagnostic peut être suspecté dès la vie fœtale et la confirmation se fait dès la naissance (1, 6, 29)

Dans les antécédents maternels 05 parmi les 19 mères soit 26,32% avaient effectué une consultation prénatale, alors que le seul moyen d'explorer l'évolution de la grossesse à Madagascar et surtout de suspecter des anomalies congénitales, est l'échographie fœtale, 03 mères parmi les 19 soit 16% seulement avaient fait cette échographie anténatale, ce qui montre que même parmi les 05 mères ayant suivi une consultation prénatale, 02 soit 40% n'avaient pas pu faire une échographie fœtale. Cette échographie fœtale permet dans les pays développés de suspecter une atrésie de l'œsophage, devant des signes indirects comme : le polyhydramnios, un estomac de petite taille ou non visible et le « pouch sign » ou signe de la poche c'est-à-dire dilatation du

cul de sac œsophagien proximal et visible à l'échographie thoracique (32, 33, 35). Il y a aussi l'IRM (30, 31, 34) encore plus précis que l'échographie fœtale. Dans notre pays l'importance de l'échographie s'oriente plutôt vers la connaissance de genre et même si l'échographiste trouve des signes indirects comme le polyhydramnios, il n'y aura pas une suite de recherche diagnostique pour améliorer la prise en charge dès la naissance, ceci par manque d'investigations mais surtout par problème financier. L'échographie est donc un examen de routine, et son but est tout simplement de planifier un accouchement dans un centre spécialisé en cas de suspicion de problèmes qui pourraient survenir, alors que pour rechercher une anomalie de l'œsophage, il faut faire une échographie thoracique fœtale (35). 07 parmi les 19 patients soit 36,84% avaient un âge de grossesse ou un terme et ils étaient tous à terme. Dans les pays avancés tous les patients avaient un terme car ceci est essentiel pour classer les nouveau-nés (5). Ces résultats montrent que les femmes malgaches ignoraient le suivi d'une grossesse ; il s'agit ici d'une primipare et d'une primigeste. En plus de cette méconnaissance s'ajoutent la pauvreté et la rareté des centres qui peuvent prendre en charge les femmes enceintes. Les femmes qui accouchaient à la maternité étaient moins nombreuses 07 parmi les 19 soit 36,84% alors que la suspicion ou la certitude diagnostique impose la réalisation d'un caryotype et la planification de la naissance dans une maternité de niveau III. (34)

La cause précise de l'atrésie de l'œsophage reste toujours inconnue jusqu'aujourd'hui (5, 6). Parmi les patients étudiés, il y avait 07 mères soit 37% qui présentaient pendant la 1^{ère} trimestre de leur grossesse une pathologie, à type de fièvre, de toux et de syndrome grippal qui nous oriente vers une étiologie infectieuse probable. Pour Ozimek, il y avait des types épidémiques superposables à celle de l'hépatite B et à celle de la grippe (10). British Columbia Health Surveillance Registre (BCSHR), a évoqué une incidence superposable à l'hépatite, salmonellose et rubéole (9). Ces théories sont-elles probables dans nos cas ? Notre type de fièvre ou de syndrome grippal n'avait pas été précisé. 02 mères parmi les 19 soit 10,53% avaient suivi une contraception avant leur grossesse. Le rôle des contraceptifs oraux ont été évoqué dans la survenue de cette pathologie (5). Dans tous les cas l'origine génétique n'avait pas été mise en évidence, car il s'agissait de leur 1^{ère} grossesse, et aucune référence n'avait pas été mentionnée dans la famille ; et nous ne disposons pas encore de moyens de recherche d'une anomalie génétique c'est-à-dire le caryotype à Madagascar.

La suspicion ou la certitude diagnostique impose la réalisation d'un caryotype (34). La recherche de la cause de l'atrésie de l'œsophage à Madagascar s'avère donc très difficile, puisque même à l'aide de l'échographie 3D (35) sa réalisation est difficile.

12 nouveau-nés parmi 19 soit 63% étaient admises en très mauvais état général et seulement 7 parmi 19 soit 36,84% avaient un état général assez bon, c'est-à-dire qu'ils étaient classés dans le groupe C de Waterston (38, 39), mais parmi eux, il y avait 02 nouveau-nés avec un poids de naissance supérieur à 2500g normalement classé dans le groupe A de Waterston (38, 39) et 02 entre 1800g et 2500g normalement classé dans le groupe B de Waterston (38, 39). C'est donc le retard de diagnostic et la survenue d'une pneumopathie sévère qui détériore l'état général et aggrave le pronostic de ces patients. Tous les patients nés à domicile étaient en mauvais état général du fait du retard diagnostique et apparition d'une pneumopathie sévère, un seul patient après 3j de retard diagnostique, était encore en assez bon état général, et son séjour au service de réanimation était de 10j. Même parmi les patients nés à la maternité. 04 sur 07 soit 57,14% étaient en très mauvais état général, parce qu'ils avaient séjourné plus de 3jours à la maternité sauf pour un patient qui était déjà en mauvais état général au 1^{er} j de la vie, car elle avait une souffrance aigue à cause d'un polyhydramnios et sa mère avait été césarisé. L'état général des patients reflètent la classification pronostique. Dans les pays avancés, on peut classer les nouveau-nés dès la naissance car ils ont tous les paramètres nécessaires et ils sont tous nés dans les centres spécialisés (38,39).

Les manifestations indiquant la présence d'une atrésie de l'œsophage étaient toutes présentes : comme l'hypersialorrhée, vomissements post tétées immédiats et les signes respiratoires. Nous avons rencontré tous ces signes dans tous les cas. Ces signes aggravent le pronostic des nouveau-nés. Ces manifestations cliniques sont les résultats d'un retard diagnostique et la tentative d'alimentation. Dans les pays avancés la confirmation diagnostique dès la naissance et avant toute tentative d'alimentation empêche la survenue de ces manifestations cliniques (36).

En ce qui concerne les malformations associées nous avons 18 cas sur 19 soit 94,74% de fistule(s) oeso-trachéale(s) objectivée(s) par une radiographie thoraco-abdominale par la présence d'air dans l'estomac et la chirurgie. 01 cas parmi 19 soit 5,26% avait une malformation squelettique des extrémités à type de main botte. 03 cas parmi 19 soit 15,79% présentaient d'autres malformations associées visibles : omphalocèle, gros foie et imperforation vaginale et aucun cas de malformation ano-rectale. Les malformations vertébrales, cardiaques, rénales associées n'avaient pas pu être exploré à cause de manque de moyens d'investigation et financiers. Dans les pays avancés, à part les malformations associées visibles extérieurement, ils peuvent rechercher toutes les anomalies pouvant s'associer comme les anomalies chromosomiques, cérébrale, génito-urinaire, ou les anomalies s'intégrant dans les syndromes polymalformatifs (5,12, 25).

Pour le diagnostic de l'atrésie de l'œsophage, nous avons seulement la pratique du test à la seringue, ensuite la confirmation à l'aide d'une radiographie thoraco-abdominale. Ces deux explorations peuvent suffire à poser le diagnostic d'atrésie de l'œsophage (5) mais pour une bonne prise en charge il faudra connaître la situation anatomique de l'atrésie de l'œsophage. Dans les pays avancés l'endoscopie trachéo-bronchique (37) à l'aide d'un œsophagoscope ou bronchoscope permet de voir la présence de fistule, de la classer et de bien prendre en charge l'atrésie de l'œsophage. L'IRM, l'échographie et d'autres investigations diagnostiques permettent aussi de dépister l'atrésie de l'œsophage par des signes directs ou des signes indirects (30, 32, 34).

Pour la prise en charge, le/la nouveau-é(e) devrait être transportée sous la surveillance médicale d'un médecin ou au moins une infirmière diplômée, avec des perfusion sur le débit (en moyenne seulement 10 mL / h), et avec maintien de la température adéquate. Aspiration orale de la poche supérieure doit être fait avec une aspiration manuelle fréquemment, si des services d'ambulance pour le transport ne sont pas disponibles (38). Dans notre pays le transport se faisait par des simples voitures non médicalisées et même à pieds pour les autres, alors que les nouveau-nés étaient presque tous en très mauvais état général et ceci aggravait le pronostic vital.

Arrivé au service de réanimation chirurgicale tous les patients avaient bénéficié d'une perfusion périphérique pour la réhydratation, d'une oxygénothérapie, d'un réchauffement dans une couveuse. (36). La mise en place d'une voie veineuse centrale est meilleur car elle permet d'alimenter sans retard ces enfants qui ne peuvent pas être alimentés (5, 38) donc de maintenir une glycémie correcte, régulièrement contrôlée par dextrose (5), mais le problème financier des parents limite sa pratique car le kit pour une voie veineuse centrale ainsi que les aliments parentéraux étaient très chères. 12 patients parmi les 19 soit 63,16% avaient été déjà en mauvais état général dès l'admission dans le service de Réanimation Chirurgicale, et 06 parmi les 19 soit 31,58% avaient bénéficié d'une ventilation assisté c'est à dire intubation trachéale pour une aspiration trachéobronchique et restaurer une hématoxe suffisante (5). Dans nos cas les patients étaient déjà en apnée, ils étaient déjà en agonie et l'intubation devenait un agent agressif qui ou traumatique ces patients intubés ne séjournaient en réanimation que 01j. Un(e) patient(e) qui présente une pneumopathie sévère ou même modérée devrait avoir une saturation en oxygène pour mieux adapter l'oxygénation ou la ventilation La ventilation contrôlée doit avoir des paramètres efficaces et ajustées pour ne pas distendre l'estomac en cas de fistule proximale et pour ne pas entraîner un pneumothorax par rupture des alvéoles à cause d'une pression d'insufflation trop élevé, mais nous ne disposons pas de matériels adéquats pour réaliser cette réanimation et cette surveillance.

L'aspiration du cul de sac supérieur en permanence ou continu n'avait pas été faite, alors que dès le diagnostic, on doit poser une sonde de type Replogle charrière 10 en place et faire une aspiration douce, manuelle, régulière pour diminuer le risque de fausse route ou d'inondation bronchique (1, 2, 38).

Le seul traitement de l'atrésie de l'œsophage est la réparation chirurgicale. Actuellement la réparation fondamentale peut être accomplie dans la majorité des cas (43, 44, 45, 46). Dans notre étude, 12 cas parmi les 19 soit 63,18% ont bénéficié d'une intervention chirurgicale. Ces patients non opérés n'avaient pas séjournés plus de 01j dans le service de réanimation. Le but de l'intervention chirurgicale est de réparer la continuité œsophagienne et de supprimer la/les fistule(s) oeso-trachéale(s) existante(s) (5); elle doit être pratiquée le plus précocement possible. Mais les possibilités thérapeutiques dépendent avant tout de l'état du/de la patient(e) ainsi le temps idéal

pour la réparation est dès que l'état du bébé le permet avec une bonne saturation (38). Presque tous nos patients étaient en mauvais état général alors qu'ils subissaient l'intervention chirurgicale. La chirurgie dépend aussi du type anatomique de l'atrésie, et en particulier de la distance entre les deux culs de sacs œsophagiens. Ainsi les atrésies avec fistule(s) oeso-trachéale(s) inférieure(s) doivent être réparé dès que possible surtout le cure de la fistule pour empêcher le reflux du liquide gastrique vers les poumons. Si la distance qui sépare les deux bouts œsophagiens est inférieur à un intervalle de 2 vertèbres la réparation des la naissance est possible. Si cette distance ou intervalle est supérieur à 2 ou 3 le rétablissement de la continuité œsophagienne doit être différé, car la grande distance entre les deux culs de sac œsophagiens ne permet jamais la réparation en période néonatales (5). Donc avant de pratiquer la chirurgie, on doit rechercher le type anatomique de l'atrésie. Les autres centres préfèrent une endoscopie avant la chirurgie, surtout pour le diagnostic flou ou à repérer la distance des deux culs de sac (47). Dans tous nos cas aucun type anatomique n'a été exploré avant l'intervention. Le type anatomique est découvert lors de l'acte chirurgical. L'intervention chirurgicale consiste à une thoracotomie postéro latérale droite à la 4^e espace intercostale et une voie extra pleurale (1, 2). Dans tous les 12 cas, une anastomose œsophagienne terminoterminal sauf pour un patient; un cas avec seulement une oesophagostomie qui est aussi une alternative de traitement initial de l'atrésie en attendant la réparation définitive (48) .Dans les cas d'atrésie avec une grande distance qui sépare les deux culs de sac œsophagiens, il existe beaucoup de stratégies avancées, et si une distance supérieure ou égale à 4 vertèbres, on doit discuter si on diffère la réparation définitive ou faire une plastie œsophagienne (49, 50, 51, 52, 53, 54, 55), soit à l'aide d'une portion gastrique soit par une portion intestinale et le mieux c'est une portion du colon. Une gastrotomie de protection avait été effectuée pour 05 patients parmi les 12 opérés afin de protéger l'anastomose œsophagienne effectuée et d'administrer une alimentation correcte en attendant la cicatrisation. Elle peut remplacer aussi la mise en place d'une voie veineuse centrale qui pourrait exposer un grand risque de septicémie en cas de mauvaise hygiène. Dans les pratiques étrangères, soit on faisait une gastrostomie et diffère la reconstruction œsophagienne, soit le contraire c'est-à-dire on fait la reconstruction œsophagienne et on alimente le patient à l'aide d'une perfusion centrale jusqu'à la cicatrisation (49, 50, 51, 52, 53, 54, 55).

Parmi les 12 patients opérés, 10 cas soit 83,33% avaient des incidents au cours de l'opération. Ce sont des incidents majeurs et graves comme l'arrêt cardio-respiratoires, ou effraction accidentelle de la plèvre, on avait 03 cas d'arrêt cardio-respiratoire au cours de l'opération. 07 cas parmi les 12 opérés soit 58,33% avaient eu une effraction accidentelle de la plèvre, entraînant un pneumothorax, qui aggrave le problème respiratoire du nouveau né et trouble ensuite l'hématose. (56).

Le type anatomique de l'atrésie dans tous nos cas, était découvert en per opératoire, ceci par manque de moyen d'investigation surtout l'endoscopie trachéo-bronchique qui explore la présence de fistule(s) oeso-trachéale(s). Ainsi seuls les patients opérés avaient le type anatomique de l'atrésie suivant la classification de LADD et GROSS. Au total 01 sur nos 12 cas opérés soit 8,33% était une atrésie de l'œsophage associée à une fistule œso-trachéale proximale (type II), les restes c'est à dire 11 cas sur 12 soit 83,34% de tous les cas opérés, une atrésie de l'œsophage associée à une fistule œso-trachéale distale dont 02 cas sur 11 soit 16,67% type IV , 08 cas sur 11 soit 66,67% type III, et 01 cas sur 11 soit 8,33% une atrésie de l'œsophage pure c'est-à-dire Type I ou Type A. Nous n'avons pas eu un cas d'atrésie œsophagienne associée à la fois à une fistule œso-trachéale distale et une fistule œso-trachéale proximale .Comparer à des études faites, on a comme résultats : 13 parmi les 123 cas soit 10,4% une atrésie sans fistules distales et dont 7 cas sur 13 soit 5,6% une atrésie avec une fistule œso-trachéale proximale et 6 cas sur 13 soit 4,9% une atrésie pure , les restes donc 110 parmi les 123 soit 89,6% atrésie de l'œsophage avec fistule distale (57). Selon cette comparaison on avait la même proportion dans chaque type anatomique d'atrésie.

Une intervention chirurgicale n'épargne pas la vie des nouveau-nés, même les patients opérés étaient décédés, ceci du faite de l'agression de la chirurgie alors que les patients étaient déjà en très mauvais état général, et même après un séjour dans le service de réanimation chirurgicale plus d'une semaine. Pour l'atrésie de l'œsophage associée à des anomalies congénitales du cœur le mieux c'est la réparation thoracoscopique (58, 59). C'est un avancement récent avec des études multi – institutionnelle comportant de la sécurité et de l'efficacité (60). Ceci donne aux chirurgiens pédiatriques le confort avec le procédure du complexe pédiatrique MAS (Minimal Access Surgery). (61).

Nous avons 89,48% de mortalité, contrairement aux pays avancés plus de 90% de sucées (8,62). A cause de l'état des nouveau-nés qui inquiète les médecins traitant et la rapidité de survenu du décès des patients, nous n'avons pas pu mettre en évidence les différentes complications mentionnées par les littératures comme:

- la fistule de l'anastomose œso-œsophagienne, qui est due à un lâchage de suture, par étirement du cou ou distance trop importante entre les deux culs de sac. Elle est une complication à redouter car elle prolonge le séjour du nouveau né au service de réanimation et à l'hôpital. (47)

- rupture de l'anastomose (47)

- les difficultés respiratoires avant l'intervention et qui peuvent se prolongées en période post opératoire. (47)

Mais il existe aussi les complications tardives comme :

- les difficultés alimentaires avec une dysphagie, reflux gastro-œsophagien (47)

- des fausses routes à répétition à l'occasion d'un aliment (5, 47)

- les pneumopathies et bronchite à répétition (5, 49, 56)

- diminution de la capacité et de la fonction respiratoire (47, 56)

- reflux gastro-œsophagien (5, 63)

- sténose œsophagienne (64)

- déformation de la poitrine et une scoliose (5, 47)

- des douleurs thoraciques prolongées (5)

- cancer œsophagien après plusieurs années post opératoire : un cas après 38 ans post opératoire d'atrésie œsophagienne a été rapporté. (65, 66).

Nous n'avons jamais eu un cas, qui avait survécu pendant quelques années pour mieux explorer l'évolution et la suite thérapeutique effectuée.

Le retard de diagnostic pour une prise en charge médico-chirurgicale adéquate constitue un problème.

QUATRIEME PARTIE : NOS SUGGESTIONS

SUGGESTIONS

Le pronostic d'atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule(s) œso-trachéale(s) dépend en majeure partie de la précocité du diagnostic et de la prise en charge, mais pour y parvenir une collaboration multidisciplinaire n'excluant pas la mère, un avancement technique et matériels, sont nécessaires. Nous proposerons quelques suggestions selon chaque entité, et ceci depuis la grossesse jusqu'à la sortie de l'hôpital du/de la nouveau-né(e).

Du point de vue grossesse, nous proposons une extension de la sensibilisation dans tous les centres médicaux : CSB, dispensaires, hôpitaux, non seulement des mères mais surtout des jeunes filles en âge de procréer, sur l'importance de la grossesse. Cette sensibilisation concerne :

- la nécessité d'une consultation prénatale. Elle a une grande importance car c'est au cours de cette consultation qu'on suit l'état de santé de la mère à l'aide de dépistage des maladies existantes et des paramètres généraux, de même que l'état de santé et l'évolution du fœtus à l'aide de l'échographie fœtale perfectionnée. Toutes maladies ou problèmes de santé doivent être dépistés le plus tôt possible pour mieux prendre les mesures adéquates.

- l'importance d'accoucher dans les centres spécialisés, où en cas de problèmes, des personnels compétents et des matériels adéquats doivent être disponibles pour une bonne prise en charge rapide et efficace.

Du point de vue personnel, nous proposons :

- une augmentation de nombres de personnels médicaux dans chaque service pour mieux prendre en charge les nouveau-nés.

- un perfectionnement des compétences et techniques des personnels par des formations dans les centres ou des STAFF dans le service.

Du point de vue prise en charge :

- elle doit être multidisciplinaire, c'est-à-dire la participation de plusieurs entités ou équipes composés de chirurgiens, de réanimateurs de diététiciens et d'infirmiers néonatalogistes et pédiatriques.

- dès la présomption diagnostique, il faut planifier et discuter la prise en charge avec la participation de toutes les équipes citées ci dessus.

- dès la naissance, en salle de travail, bien rechercher toutes les malformations congénitales au moins celles visibles extérieurement, pour l'atrésie de l'œsophage on doit effectuer systématiquement le test à la seringue et si la sonde ne passe pas il faut faire une radiographie thoraco-abdominale pour confirmer le diagnostic.

- une fois le diagnostic est confirmé :

- mettre en place une sonde naso-gastrique de type Salem ou Replogle charrière 10 munie d'une pompe de Robert avec une pression de 5cm d'eau.
- faire une aspiration manuelle, douce et continue à l'aide de la sonde naso-gastrique pour vider le cul de sac œsophagien supérieur.
- transférer immédiatement le/la nouveau-né(e) dans le service de réanimation chirurgicale infantile.
- le transport doit se faire par une voiture médicalisée avec l'assistance d'un personnel médical.
- mettre le/la nouveau-né(e) en position assise ou demi-assise de 45° pour éviter ou diminuer le reflux gastro-œsophagien.
- protéger le/la nouveau-né(e) contre le froid : réchauffer à l'aide d'une bonne couverture ou une bouillotte.

- arrivé dans le service de réanimation :

- mettre le/la nouveau-né(e) dans une couveuse
- perfuser le/la nouveau-né(e). La mise en place d'une voie veineuse centrale par un médecin spécialiste est le mieux qu'une voie veineuse périphérique parce qu'il faut nourrir en même temps perfuser le/la nouveau-né(e).
- continuer l'aspiration douce et manuelle
- discuter le moment de la réparation chirurgicale de l'atrésie de l'œsophage.
- rechercher les anomalies pouvant s'associer surtout les anomalies fatales qu'on pourrait encore réparer.

-La réparation chirurgicale pourrait se faire après consentement des médecins réanimateurs et chirurgiens.

- Devant le retard de diagnostic, c'est-à-dire après 24h de la naissance :

- si l'état général est assez bon : procéder à la prise en charge ci-dessus

- si l'état général est mauvais avec une détresse respiratoire aiguë : mettre le/la nouveau-né(e) sous ventilation contrôlée si non une ventilation assistée. La réparation chirurgicale doit être différée jusqu'au rétablissement de l'état général du/de la nouveau-né(e).

Du point de vue réparation chirurgicale : nous proposerons de faire une endoscopie oeso-trachéale avant la chirurgie pour vérifier la présence de fistule(s) oeso-trachéale(s). La distance entre les deux culs de sac œsophagiens doit être aussi recherchée pour différer ou non la réparation, ceci à l'aide d'une opacification des deux culs de sac et après vérification de l'absence de fistule(s) oeso-trachéale(s). Si l'opacification est contre indiquée, une sonde radio-opaque introduite au niveau épigastrique à travers l'estomac repèrera le cul de sac inférieur.

- si la distance est trop importante la réparation de l'atrésie de l'œsophage doit être différée et la/les fistule(s) oeso-trachéale(s) sera fermée, en même temps une oesophagostomie ou gastrostomie d'alimentation sera mise en place.

- sinon faire la réparation chirurgicale et la fermeture de/des fistule(s) oeso-trachéale(s) s'il en existe, en même temps, on peut mettre en place une gastrostomie de protection pour alimenter le/la nouveau-né(e), ou continuer une alimentation parentérale à l'aide d'une voie veineuse centrale jusqu'à la cicatrisation de l'anastomose oeso-œsophagienne.

Du point de vue matériel : nous proposerons :

- la construction de centres hospitaliers où il y a une maternité, un service de chirurgie infantile, un service de réanimation chirurgicale néonatale et pédiatrique, au moins dans les 6 provinces de Madagascar.

- la mise en place de centre d'IRM dans les 6 provinces.

- un élargissement des centres endoscopiques avec des endoscopes pédiatriques

- Mise en place de pèse-bébé dans le service de réanimation pour ajuster la prise en charge et le traitement du/de la nouveau-né(e).

Du point de vue économique : nous proposerons une réduction de tarifs des consultations, des frais d'hospitalisation ainsi que l'ambulance et le coût des examens.

Au total, à part les matériels, une collaboration multidisciplinaire étroite est très importante pour une bonne prise en charge de l'atrésie de l'œsophage, et nous suggérons le schéma suivant :

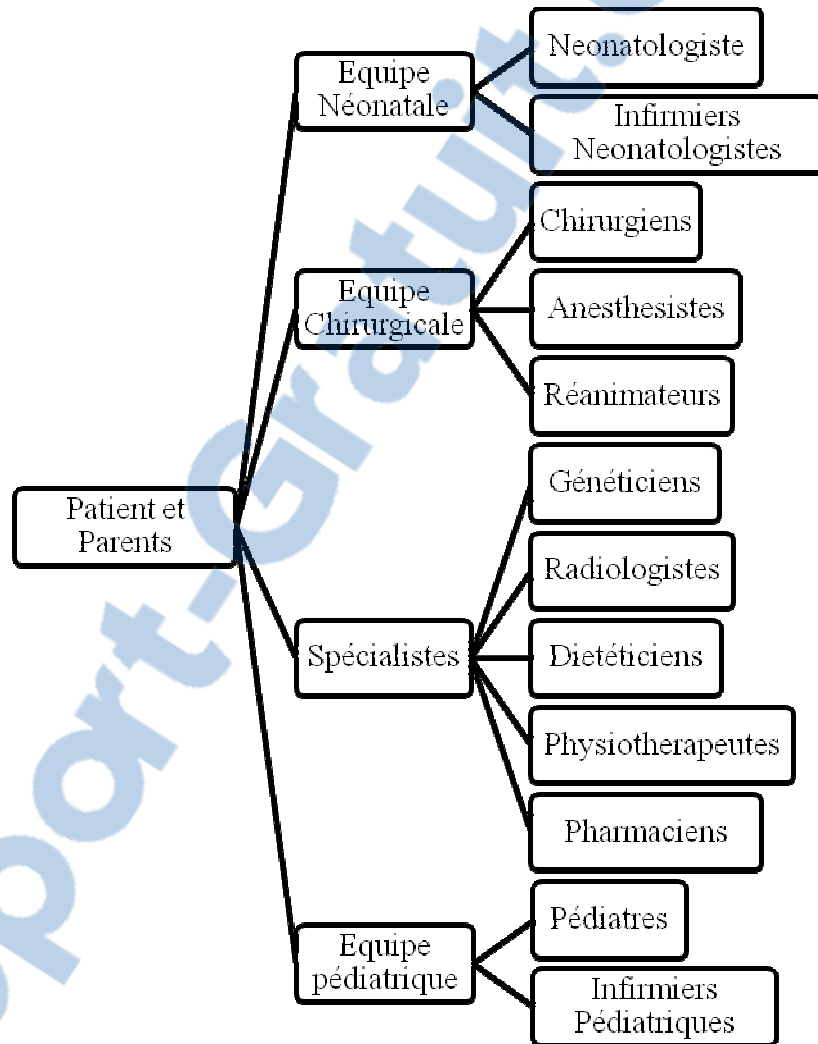


Schéma 6 : Collaboration multidisciplinaire

CONCLUSION

CONCLUSION

L'atrésie de l'œsophage est une malformation congénitale difficile à prendre en charge. Même si sa prise en charge et son pronostic s'étaient bien améliorés dans les dernières décennies dans les pays développés en raison de l'avancement technique et technologique, comme l'utilisation des différents types d'appareils pour l'exploration diagnostique par exemple l'IRM et la pratique de la chirurgie écho guidée qui minimise la souffrance du nouveau né, ceux-ci restent néfastes dans les pays sous développés comme Madagascar en raison de la pénurie et aussi de la méconnaissance de la pathologie en question. La prise en charge est négligée depuis la période anténatale, par conséquent le diagnostic de l'atrésie de l'œsophage n'a jamais été suspecté pendant la période anténatale pour être confirmé à la naissance. Tout ceci est dû à la négligence des parents sur la grossesse, presque 65% des mères malgaches accouchaient à domicile et ne suivaient pas des consultations prénatales pendant leur grossesse. Il était toujours suspecté devant les signes indirects comme les difficultés respiratoires qui aggravent le pronostic et les prises en charge et même le type d'atrésie n'a jamais été connu qu'après ou au moment de l'intervention chirurgicale, alors que la précocité diagnostique et la connaissance du type d'atrésie sont primordiales et nécessaires pour une meilleure prise en charge et un bon résultat. Suite à ce retard diagnostique, la prise en charge est retardée, entraînant un problème respiratoire grave, une déshydratation et un état de malnutrition sévère, altérant ainsi l'état général du/de la nouveau-né(e). Des études faites dans les pays avancés montrent un résultat presque 95% de réussite, et dans notre étude, nous avons 89,48% de mortalité dans le service de Réanimation chirurgicale de l'hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona d'Antananarivo. Nous avons proposé des améliorations depuis les CSB par des conseils pour les mères de faire des consultations prénatales et d'accoucher dans des centres spécialisés, jusqu'à la mise en place d'un centre hospitalier où l'on trouve une maternité, des services néonatales médicales et chirurgicales et surtout le perfectionnement des matériels d'exploration diagnostique, ainsi que la formation des personnels médicaux concernant les malformations congénitales et leur prise en charge.

ANNEXES

N°		01	02	03	04	05
Nom des Patients		Raf.	Rav.	Raz.	Sol.	Nom.
Genre		F	M	M	F	F
Age(j)		10	15	01	03	01
Poids de naissance(g)		-	-	-	-	-
Année d'hospitalisation		2005	2005	2005	2005	2005
Motifs d'hospitalisation		Suspicion d'atrésie	Suspicion d'atrésie	DRA	Suspicion d'atrésie	Suspicion d'atrésie
Antécédents de Grossesse et d'accouchement	CPN	-	-	-	-	-
	Echographie	-	-	-	-	-
	SA	-	-	-	-	-
	GPA	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0
	Pathologies (1 ^{er} trim.)	fièvre	-	-	-	-
	Notion contraceptive	-	-	-	-	-
	Lieu d'accouchement	domicile	domicile	domicile	domicile	domicile
Etat général d'admission		mauvais	mauvais	mauvais	A.bon	mauvais
Révélation cliniques	hypersialorrhée	+++	+++	+++	+++	+++
	vomissement	+++	+++	+++	+++	+++
	Signes respiratoires	+++	+++	+++	+++	+++
Malformations VACTERL		T, E	T, E	T, E	T, E	T, E
Autres malformations		-	-	-	-	-
Explorations diagnostiques		RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue
Conduite à tenir av ou après la chirurgie	Perfusions+ATB	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après
	Oxygène	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après
	Ventilation assistée	Après	+	+	Après	+
	Aspiration continue	-	-	-	-	-
	Couveuse	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après
Intervention chirurgicale	Thoracotomie	droite	Non Opéré	Non Opéré	droite	Non Opérée
	Anastomose œso-œsophagienne	Termi-terminale			Termi-terminale	
	Abouchements	-			estomac	
	Incidents	Effraction pleurale			-	
Types d'atrésie de l'œsophage		III	-	-	III	-
Séjour en service de réanimation		03	01	01	10	01
Evolution		décès	décès	décès	transfert	décès

N°		06	07	08	09	10
Nom des Patients		Kal.	Riv.	Rav.	Rah.	Solo.
Genre		F	M	F	F	F
Age(j)		01	02	06	03	06
Poids de naissance(g)		2450	2500	-	2800	-
Année d'hospitalisation		2006	2006	2006	2006	2006
Motifs d'hospitalisation		Suspicion d'atrésie	Suspicion d'atrésie	Suspicion d'atrésie	Suspicion d'atrésie	Suspicion d'atrésie
Antécédents de Grossesse et d'accouchement	CPN	+	+	-	-	-
	Echographie	+	+	-	-	-
	SA	42	39	-	40	-
	GPA	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0
	Pathologies(1 ^{er} trim.)	-	-	fièvre	-	-
	Notion contraceptive	-	-	+	-	-
	Lieu d'accouchement	maternité	maternité	domicile	maternité	domicile
Etat général d'admission		Assez.bon	Assez.bon	mauvais	mauvais	mauvais
Révélation cliniques	hypersialorrhée	+++	+++	+++	+++	+++
	vomissement	+++	+++	+++	+++	+++
	Signes respiratoires	+++	+++	+++	+++	+++
Malformations VACTERL		T, E	T, E	T, E	T, E	T, E
Autres malformations		-	-	-	-	-
Explorations diagnostiques faites au service de réanimation		RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue
Conduite à tenir av ou après la chirurgie	Perfusions	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après
	Oxygène	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après
	Ventilation assistée	Après	Après	Après	Après	Après
	Aspiration continue	-	-	--	-	-
	Couveuse	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après	Av et après
Intervention chirurgicale	Thoracotomie	-	droite	droite	droite	droite
	Anastomose œso- œsophagienne	-	Termino- terminale	Termino- terminale	Termino- terminale	Termino- terminale
	Abouchements	oesophage	estomac	estomac	-	-
	Incidents	-	Effraction pleurale	Effraction pleurale	Effraction pleurale	Effraction pleurale
Types d'atrésie de l'œsophage		I	III	III	IV	III
Séjour en service de réanimation		13	04	02	02	05
Evolution		décès	décès	décès	décès	décès

N°		11	12	13	14	15
Noms des Patients		Fan.	Vol.	Rabe.	Ravo.	Velo
Genre		F	F	M	F	M
Age(j)		06	03	05	04	03
Poids de naissance(g)		-	-	2300	2450	-
Année d'hospitalisation		2006	2006	2007	2007	2008
Motifs d'hospitalisation		Suspicion d'atrésie	DRA	Suspicion d'atrésie	DRA	Suspicion d'atrésie
Antécédents de Grossesse et d'accouchement	CPN	-	-	+	-	-
	Echographie	-	-	-	-	-
	Terme	-	-	40 SA	39 SA	
	GPA	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0
	Pathologies(1 ^{er} trim)	Toux	-	fièvre	toux	fièvre
	Notion contraceptive	-	-	+	-	-
	Lieu de naissance	domicile	domicile	maternité	maternité	domicile
Etat général d'admission		mauvais	mauvais	mauvais	mauvais	mauvais
Révélation cliniques	hypersialorrhée	+++	+++	+++	+++	+++
	vomissement	+++	+++	+++	+++	+++
	Signes respiratoires	+++	+++	+++	+++	+++
Malformations VACTERL		T, E, L	T, E	T, E	T, E	T, E
Autres malformations		-	-	-	-	-
Explorations diagnostiques faites au service de réanimation		RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue
Conduite à tenir av. ou après la chirurgie	Perfusions	Av et après	+	+	Av et après	+
	Oxygène	Av et après	+	+	Av et après	+
	Ventilation assistée	après	+	+	après	+
	Aspiration continue	-	-	-	-	-
	Couveuse	Av et après	+	+	Av et après	+
Intervention chirurgicale	Thoracotomie	droite	Non Opérée	Non Opéré	droite	Non Opéré
	Anastomose œso-œsophagienne	Termino-terminale			Termino-terminale	
	Abouchements	-			-	
	Incidents	ACR			Effraction pleurale	
Types d'atrésie de l'œsophage		III	-	-	IV	-
Séjour en service de réanimation		02	01	01	09	01
Evolution		Décès	Décès	Décès	Décès	Décès

N°		16	17	18	19
Nom des Patients		Mam.	Raba.	Zat.	Ratsi.
Genre		F	F	M	M
Age(j)		02	01	01	01
Poids de naissance(g)		-	2600	-	2750
Année d'hospitalisation		2008	2009	2009	2009
Motifs d'hospitalisation		DRA	Suspicion d'atrésie	DRA	Suspicion d'atrésie
Antécédents de Grossesse et d'accouchement	CPN	-	+	-	+
	Echographie	-	+	-	-
	Terme	-	40 SA	-	39 SA
	GPA	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0	G1P1A0
	Pathologies(1 ^{er} trim.)	-	-	fièvre	-
	Notion contraceptive	-	-	-	-
	Lieu d'accouchement	domicile	maternité	domicile	maternité
Etat général d'admission		mauvais	mauvais	mauvais	Assez bon
Révélation cliniques	hypersialorrhée	+++	+++	+++	+++
	vomissement	+++	+++	+++	+++
	Signes respiratoires	+++	++	+++	++
Malformations VACTERL		T, E	T, E	T, E	T, E
Autres malformations		Omphalocèle	Gros foie	uro-génitale	-
Explorations diagnostiques faites au service de réanimation		RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue	RCP; test à la seringue
Conduite à tenir av ou après la chirurgie	Perfusions	Av et après	Av et après	+	Av et après
	Oxygène	Av et après	Av et après	+	Av et après
	Ventilation assistée	Après	Après	-	Après
	Aspiration continue	-	-	-	-
	Couveuse	Av et après	Av et après	+	Av et après
Intervention chirurgicale	Thoracotomie	droite	droite	Non Opéré	droite
	Anastomose œso-œsophagienne	Termino-terminale	Termino-terminale		Termino-terminale
	Abouchements	-	estomac		estomac
	Incidents	ACR	ACR		Effraction pleurale
Types d'atrésie de l'œsophage		II	IV	-	III
Séjour en service de réanimation		01	02	01	03
Evolution		Décès	Décès	Décharge	Décès

BIBLIOGRAPHIE

BIBLIOGRAPHIE

- 1- Spitz L. Esophageal Atresia. Orphanet-J- Rare Dis 2007; 2: 24.
- 2- Beasley SW. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal fistula. In: Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Skinner MA, eds. Principles and Practice of Pediatric Surgery. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2005; 1039-1052.
- 3- Loannides AS, Copp AJ. Embryology of Esophageal Atresia. Semin Pediatr Surg 2009; 18: 2-11.
- 4- Little DC, Rescorla FJ, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Engum SA. Long term Analysis of Children With Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. J Pediatr Surg 2003; 38: 852-856.
- 5- Mcheik JN, Levard G. Pathologie Chirurgicale Congenitale de l'Œsophage. Paris : Editions Scientifiques et Medicales. Elsevier SAS. Encycl Med Chir Pediatr 2001; 4-O17-A -10: 1-26.
- 6- www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/AtresieOesophage-FRfrPub724v01.pdf. Atresie de l'oesophage. Encyclopedie Orphanet Grand Public, 2008. 1-13.
- 7- Orford J, Cass DT, Glasson MJ. Advances in treatment of Esophageal Atresia over three decades. The 1970s and 1990s. Pediatr Surg Int 2004; 20; 6: 402-441.
- 8- Goyal A, Jones MO, Couriel JM, Costy PD. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal fistula. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2006; 91; 5: F381-F384.
- 9- Fraser C, Baird PA, Sadovnick AD. A comparison of incidence trends for esophageal atresia and tracheoesophageal Fistula and infectious disease. Teratology 1987; 36: 363-369.
- 10- Ozimek CD, Grimson RC, Aylsworth AS. An epidemiologic study of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia in North Carolina. Teratology 1982; 25: 53-59.

- 11- Steven RA, Romeo I, Richard AF, Maria HA, Rebecca LB, Victor FG, Thomas HI, Frederick CR, Brad WW, Richard GA, Gregory MT. The effect of a right-sided aortic arch on outcome in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2006; 41:479-483.
- 12- Briard ML, LeMerrer M, Plauchu H et al. Association VACTERL et hydrocéphalie: une nouvelle entité familiale. *Ann Genet* 1984; 27:220-223.
- 13- Félix JF, Tibboel D, A de Klein. Chromosomal anomalies in the aetiology of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Eur J Med Genet* 2007; 50:163-175.
- 14- Brunner HG, Van Bokhoven M. Genetic players in esophageal atresia and tracheo esophageal fistula. *Curr Opin Genet Dev* 2005; 15:341-347.
- 15- Felix JF, Keijer R, Van Dooren MF, Rottier RJ, Tibboel D. Genetics and developmental Biology of Esophageal Atresia and tracheo esophageal fistula: lessons from mice relevant for pediatrics Surgeons. *Pediatr Surg int* 2004; 20:731-736.
- 16- Stankiewicz P, Sen P, Balett SS, Storer M, Xia Z, Bejjani BA, et al. Genomic and Genic deletions of the FOX gene cluster on 16q24.1 and inactivating mutations of FOXF1 cause alveolar capillary dysplasia and other malformations. *Am J Hum Genet* 2009; 85:537
- 17- Shaw CS. Genetic factors in esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula and the VACTERL association: Roles for FOXF1 and the 16q 24.1 Fox Transcription factor gene cluster, and review of literature. *Eur J Med Genet* 2010; 53:6-13.
- 18- Felix JF, Steegers-Theunissen RPM, de Walle HEK, et al. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in children of women exposed to diethylstilbestrol in utero. *Am J Obstet Gynecol* 2007; 197:38e1-38e5.

- 19- Gardner WJ, Breuer AC. Anomalies of heart, spleen, kidneys, gut and limbs may result from an over-distended neural tube: a hypothesis. *Pediatrics* 1980; 65:508-514.
- 20- Russell. LJ, Weaver DD, Bull MJ. The axial mesodermal dysplasia spectrum. *Pediatrics* 1984; 67:176-182.
- 21- Troy LS, Amina MB, Sheilendra SM, Mark JH, Barry LP, Daniel JO, Krishna P, Zhixing Li, Charles LS, and George KG. Aberrant Fibroblast Growth Factor Receptor 2 Signalling in Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Surg* 2004; 39:537-539.
- 22- Qi BQ, Beasley SW. Relationship of the notochord to foregut development in the fetal rat model of Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg* 1999; 34:1593-1598.
- 23- Szumska D, Pieles G, Essalmani R, Bilski M, Mesnard D, Kaur K, et al. VACTERL/caudal regression/Currarino syndrome-like malformations in mice with mutation in proprotein convertase Pcsk5. *Genes Dev* 2008;22:1465-1477.
- 24- Genevieve D, de Pontual L, Amiel J, Sarnacki S, Lyonnet S. An overview of isolated and syndromic oesophageal atresia. *Clin Genet* 2007; 71:392-399.
- 25- Shaw CS. Esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet* 2006; 43:545-554.
- 26- Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, et al. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2007; 23:309-313.
- 27- Van de Laar I, Dooijes D, Hoefsloot L, Simon M, Hoogeboom J, Devriendt K. Limb anomalies in patients with CHARGE syndrome: an expansion of the phenotype. *Am J Med Genet* 2007; A143A:2712-2715.
- 28- Holland AJ, Ron O, Pierro A, et al. Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg* 2009;44:1928–1932.

- 29- Houben CH, Curry JL. Current Status of Prenatal Diagnosis, Operative management an outcome of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. Prenat Diagn 2008; 28:667-675.
- 30- Langer JC, Hussain H, Khan A, Minkes RK, Gray D, Siegel M, et al. Prenatal diagnosis of oesophageal atresia using sonography and magnetique resonance imaging. J Pediatr Surg 2001; 36:804-807.
- 31- Develay MJE, Rathat G, Duyme M, Hoffer M, Fredouille C, Couture A, Allal H, Deschamps F, Frandji BN, Mares P. Echographie de l'oesophage foetal: aspect physiologique et application au depistage antenatal d'une atrésie oesphagienne. J Gyneco Obst fert 2007; 35:249-257.
- 32- Kalache KD, Chaoui R, Man M, Bollmann R. The upper need pouch sign: a Prenatal Sonography Marker for Esophageal Atresia. Ultrasound Obstet Gynecol 1998; 11:138-140.
- 33- Chaumoître K, Amous Z, Bretelle F, Merrot T, D'Ercole C, Panuel M. Diagnostic prénatal d'Atresie de l'oesophage par IRM. J Radiol 2004; 85:2029-2031.
- 34- Yagel S, Sonigo P, Rousseau V, Sarnacki S, Cohen S, Benachi A. Esophageal Atresia diagnosed with three Dimensional Ultrasonography. Ultrasound Obstet Gynecol 2005; 26:307-308.
- 35- Gedicke MM, Gopal M, Spicer R. A Gasless abdomen does not exclude distal tracheo esophageal fistula: The Evaluate of a Reapeat X-Ray. J Pediatr Surg 2007; 42:576-577.
- 36- Chavrier Y. Malformation de l'oesophage. Manuel de Chir Pediatr 1998; 1-4
- 37- Atzori P, Iacobellia BD, Bottero S, et al. Preoperative tracheobronchoscopy in newborns with esophageal atresia: does it matter? J Pediatr Surg 2006; 41:1054-1057.
- 38- Gupta DK, Sharma S. Esophageal Atresia : The Total Care in a High Risk Population. Semin Pediatr Surg 2008; 17:236-243.



- 39- David EK, Wael AO, Eric MW, Geoffrey KB. Outcomes in Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Surg* 2003; 38:1726-1729.
- 40- Josephine YT, Leah B, David EW, Frank Redo, Nitsana A. Spigland. Esophageal Atresia and TracheoEsophageal Fistula: Surgical Expérience over two Decades. *Ann Thorac Surg* 1997; 64:778-784.
- 41- Ng J, Antao B, Bartram J, Raghavan A, Shawis R. Diagnostic difficulties in the management of H-type tracheoesophageal fistula. *Acta Radiol* 2006;47:801–805.
- 42- Gupta A, Narasimhan KL. Unusually delayed presentation of esophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 2004; 20:906.
- 43- Tonz M, Kohli S, Kaiser G. Oesophageal atresia: what has changed in the last 3 decades? *Pediatr Surg Int* 2004; 20:768-772.
- 44- Patel SB, Ade-Ajayi N, Kiely EM. Oesophageal atresia: a simplified approach to early management. *Pediatr Surg Int* 2002; 18:87-89.
- 45- Mortell AE, Azizkhan RG. Esophageal atresia repair with thoracotomy: the Cincinnati contemporary experience. *Semin Pediatr Surg* 2009; 18:12-19.
- 46- Andrew JAH, Ron O, Pierro A, David D, Joseph JC, Edward MK, Spitz L. Surgical Outcomes of Esophageal Atresia Without Fistula for 24 years at a single institution. *J Pediatr Surg* 2008; 44:1928-1932.
- 47- Andrew JAH, Dominic AF, Esophageal Atresia and trachea-esophageal Fistula: Current Management Strategies and Complications. *Pediatr Respir Rev* 2010; doi: 10.1016/j.prrv.2010.01.007.
- 48- Aloisi A, Freitas S, Colombo A, et al. Lateral esophagostomy: an alternative in the initial management of long gap esophageal atresia without fistula. *J Pediatr Surg* 2000; 35:1827-1829.

- 49- Foker JE , Kendall KTC, Catton K, Munro F, Khan KM. Long gap esophageal atresia treated by growth induction: the biological potential and early follow up results. *Semin Pediatr Surg* 2009; 18:23-29.
- 50- Lopes MF, Reis A, Continho S, Pires A. Very long gap esophageal atresia successfully treated by esophageal lengthening Using external traction sutures. *J Pediatr Surg* 2004; 39:1286-1287.
- 51- Spitz L, Kiely E, Pierro A. Gastric transposition in children -a- 21years experience. *J Pediatr Surg* 2004; 39:276-281.
- 52- Spitz L. Gastric transposition in Children. *Semin Pediatr Surg* 2009; 18:30-33.
- 53- Al-Qahtani A, Yazbeck S, Rosen N, et al. Lengthening technique for long gap esophageal atresia and early anastomosis. *J Pediatr Surg* 2003; 38:737-739.
- 54- Bagolan P, Iacobelli BD, De Angelis P, et al. Long gap esophageal atresia and esophageal replacement: moving toward a separation? *J Pediatr Surg* 2004; 39: 1084-1090.
- 55- Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, et al. Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia: experience with 12 patients. *J Pediatr Surg* 2001; 36:1725-1727.
- 56- Malmstrom K, Lohi J, Lindahl H, et al. Longitudinal Follow-up of Bronchial Inflammation. Respiratory Symptoms and Pulmonary Function in Adolescents after Repair of Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr* 2008; 153: 396-401.
- 57- Klaas MAB, Anne MCR, Van der Zee DC. Esophageal atresia without distal tracheoesophageal fistula: high incidence of proximal fistula. *J Pediatr Surg* 2008; 43:522-525.
- 58- Samuel RT, Chandra R, Sanjeev D. Thoracoscopic repair of a type D esophageal atresia in a new born with complex congenital heart disease. *J Pediatr Surg* 2007; 42:1616-1619

- 59- Rothenber SS. Thoracoscopic repair of tracheo esophageal fistula in new borns. J Pediatr Surg 2002; 37:869-872.
- 60- Holcomb III GW, Rothenberg SS, Bax KM et al. Thoracoscopic repair of Esophageal Atresia and tracheo Esophageal Fistula: a multi institutional analepis. Ann Surg 2005; 242: 422-430.
- 61- Al Qahthani AR, Almaramhi H. Minimal Access Surgery in Neonates and infants. J Pediatr Surg 2006; 41: 910-913.
- 62- Rintala RJ, Sistonen SJ, Pakarinen MP. Outcome of esophageal atresia beyond childhood. Semin Pediatr Surg 2009; 18:50-56.
- 63- Kawahara H, Kubota A, Hasegawa T, et al. Lack of distal esophageal contractions is a key determinant of gastroesophageal reflux disease after repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 2007; 42:2017-2021.
- 64- Kovesi T, Rubin S. Long Term complications of Esophageal Atresia and/or Tracheoesophageal Fistula. Chest 2004; 126:915-925.
- 65- Deurloo JA, Van Lanschot JJB, Drillenbug P, et al. Esophageal squamous cell carcinoma 38 years after primary repair of esophageal atresia. J Pediatr Surg 2001; 36:629-630.
- 66- Sistonen SJ, Koivusalo A, Lindahl H, Pukkala H, Rintala RJ, Pakarinen MP. Cancer after repair of esophageal atresia : population-based long term follow-up. J Pediatr Surg 2008; 43:602-605.

VELIRANO

« Eto anatrehan'i ZANAHARY, eto anoloan'ireo mpampianatra ahy sy ireo mpiara-nianatra tamiko eto amin'ity toeram-pampianarana ity ary eto anoloan'ny sarin'i HIPPOCRATE.

Dia manome toky sy mianiana aho fa hanaja lalandava ny fitsipika hitandrovana ny voninahitra sy ny fahamarinana eo am-panatontosana ny raharaham-pitsaboana.

Hotsaboiko maimaimpoana ireo ory ary tsy hitaky saran'asa mihoatra noho ny rariny aho, tsy hiray tetika na oviana na oviana ary na amin'iza na amin'iza aho mba hahazoana mizara aminy ny karama mety ho azo.

Raha tafiditra an-tranon'olona aho dia tsy hahita izay zava-miseho ao ny masoko, ka tanako ho ahy samirery ireo tsiambaratelo aboraka amiko ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana zavatra mamofady na hanamoràna famitàn-keloka.

Tsy ekeko ho efitra hanelanelana ny adidiko amin'ny olona tsaboiko ny anton-javatra ara-pinoana, ara-pirenena, ara-pirazanana, ara-pirehana ary ara-tsaranga.

Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona na dia vao notorontoronina aza, ary tsy hahazo mampiasa ny fahalalako ho enti-manohitra ny lalàn'ny maha-olona aho na dia vozonana aza.

Manaja sy mankasitraka ireo mpampianatra ahy aho ka hampita amin'ny taranany ny fahaizana noraisiko tamin'izy ireo.

Ho toavin'ny mpiara-belona amiko anie aho raha mahatanteraka ny velirano nataoko.

Ho rakotry ny henatra sy horabirabian'ireo mpitsabo namako kosa aho raha mivadika amin'izany. »

PERMIS D'IMPRIMER

LU ET APPROUVE.

Le Président de Thèse

Signé : Professeur **RANDRIAMIARANA** Mialimanana Joël

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Doyen de la Faculté de Médecine d'Antananarivo

Signé : **Professeur RAPELANORO RABENJA** Fahafahantsoa

Name and first name : RAOILISON Jacques François

Title of thesis : **Management and Prognosis of Esophageal Atresia in surgical intensive care unit CHUA/JRA from 2005 to 2009**

Heading : Basic science and joint

Number of pages : 57

Number of patterns : 05

Number of tables : 21

Number of Figures : 22

Number bibliographic of references : 66

SUMMARY

Atresia of the esophagus is fairly common congenital malformation which affects both girls and boys. This is an medical emergency and surgical because of respiratory problems it creates. In advanced countries, it has a good prognosis because of technical and technological advances. Our study aims to evaluate and discuss the management and prognosis of esophageal atresia in order to improve them. We realised a retrospective survey focused on 19 infants admitted to the surgical intensive care unit CHUA/JRA to suspect esophageal atresia. There was a predominance feminine with a rate of 68,42% to 31,58% of girls against boys. The management of this anomaly is difficult. In all cases there was a delayed diagnosis of 01 to 15 days. It was after surgery that happens to be classified atresia, in LADD classification: we have 01 case (8,33%) type I, 01 case (8,33%) type II, 08 cases (66,67%) type III, 02 cases (16,67%) type IV and no case of type V. Malformations associated with the externally visible part was difficult to explore due to lack of investigative facilities and shortage, we have 18 cases (94,74%) with tracheo-oesophageal fistula, 01 cases (5,2%) of malformed of limbs, and 03 cases of the others deformities. Surgery is the only treatment, but despite a 63,18% rate of surgery, the prognosis remains poor with 89,48% mortality.

Keywords : esophageal atresia ; congenital malformations ; respiratory problems ; prognosis reserved ; emergency medical-surgical.

President of thesis : Professor RANDRIAMIARANA Mialimanana Joël

Reporter of thesis : Doctor RAZAFIARISON RASOLOFONDRANOHATRA
Helivao Florence

Address of Author : Lot VR 58 B Ambohidraserika Mahazoarivo Antananarivo

Nom et Prénoms : RAOILISON Jacques François

Titre de thèse : **Prise en charge et pronostic d'une atrésie œsophagienne au service de réanimation chirurgicale CHUA/JRA de 2005 à 2009**

Rubrique : Science fondamentale et mixte

Nombre de page : 57

Nombre de schémas : 05

Nombre de tableau : 21

Nombre de figures : 22

Nombre de référence bibliographique : 66

RESUME

L'atrésie de l'œsophage est une malformation congénitale assez fréquente qui touche autant les filles que les garçons. C'est une urgence médico-chirurgicale du fait des problèmes respiratoires qu'elle engendre. Dans les pays avancés, elle a de bon pronostic du fait des progressions techniques et technologiques. Notre étude a pour objectifs d'évaluer et de discuter la prise en charge et le pronostic de l'atrésie de l'œsophage afin de les améliorer. Nous avons réalisé une étude rétrospective portée sur 19 nouveau-nés admis au service de Réanimation Chirurgicale du CHUA/JRA pour suspicion d'atrésie de l'œsophage. Il y avait une prédominance féminine avec un taux de 68,42% de filles contre 31,58% de garçons. La prise en charge de cette anomalie est difficile. Dans tous les cas il y avait un retard diagnostique de 01j à 15j. C'était après la chirurgie qu'on arrive à classer l'atrésie et selon la classification de LADD nous avons 01 cas (8,33%) type I, 01 cas (8,33%) type II, 08 cas (66,67%) type III, 02 cas (16,67%) type IV et aucun cas de type V. Les malformations associées à part les visibles extérieurement étaient difficiles à explorer par manque de moyens d'investigation et de pénurie, nous avons 18 cas (94,74%) de fistules oeso-trachéales, 01 cas (5,2%) de malformations des limbes, et 03 cas d'autres malformations. La chirurgie est le seul traitement, mais malgré un taux de 63,18% opérés, le pronostic reste mauvais avec 89,48% de mortalités.

Mots clés : Atrésie de l'œsophage ; malformation congénitale ; problèmes respiratoires ; pronostic réservé ; urgence médico-chirurgicale.

Président de thèse : Professeur RANDRIAMIARANA Mialimanana Joël

Rapporteur de thèse : Docteur RAZAFIARISON RASOLOFONDRANOHATRA.
Helivao Florence

Adresse de l'Auteur : Lot VR 58 B Ambohidraserika Mahazoarivo Antananarivo