

La prise en charge de l'atrésie de l'œsophage au service de chirurgie pédiatrique générale au CHU de Marrakech

H. LOUGHLIMI, M. OULADSAIAD*

*service de chirurgie pédiatrique générale. Hôpital mère-enfant. CHU Mohammed VI. Marrakech

ملخص

رتق المرئ تشوه خلقي يتميز بانقطاع في استمرارية المرئ مع تشكل كيسين، واحد علوي و الآخر سفلي و غالبا ما يكون هناك ناسور بين المرئ و القصبة الهوائية. اعتمدت دراستنا على تحليل رجعي لوحد و ثلاثين حالة، من يناير 2009 إلى دجنبر 2010. رتق المرئ المصحوب بناسور سفلي كان هو النوع الأكثر انتشارا حيث وجد في 27 حالة الذكور هم أكثر إصابة من الإناث بنسبة 61%. لم تشخص أية حالة قبل الولادة. معدل أجل التشخيص هو ثلاثة أيام . متوسط الوزن عند الولادة هو 2580 غ. التشوهات الخلقية التي ترافق رتق المرئ وجدت في 42 % من الحالات، و تشوهات القلب و الأوعية الدموية كانت الأكثر انتشارا، أما متلازمة "فكتيرل" فقد وجدت في حالتين (5.6%). تم إجراء مفاغرة أولية عند 22 مريضا، لديهم رتق المرئ مرفوق بناسور سفلي. تم تأخير الجراحة؛ بعد إجراء فتح معوي للتغذية؛ في ست حالات من بينهم حالتين لرتق مرئ مربي خالص. المضاعفات الأكثر ظهورا بعد الجراحة هي الإلتهاب الرئوي و تعفن الدم. تم حدوث نقرز تقاغري في سبع حالات، ما يمثل 25% من جميع الحالات التي أجريت فيها المفاغرة. معدل الوفيات هو 64.5%. السبب الرئيسي للوفاة كان الصدمة الإنتانية. على ضوء هذه الدراسة، يتبين أن نتائجا لا تزال متردية، هذا يدفعنا الى بذل المزيد من الجهود بالتشخيص المبكر و تطوير الإمكانيات في مراقنا الصحية؛ لعلاج رتق المرئ.

الكلمات الأساسية: رتق المرئ – رضيع – تشخيص – جراحة – تكهن.

Résumé L'atrésie de l'œsophage (AO) est malformation congénitale définie par l'interruption de la continuité œsophagienne avec formation de deux culs de sac, l'un supérieur et l'autre inférieur, associée souvent à une fistule œso-trachéale (FOT). Notre étude a porté sur l'analyse rétrospective de 31 cas, du janvier 2009 au décembre 2010. L'AO avec FOT inférieur était le type le plus fréquent, retrouvé dans 27 cas (93%). Le sexe masculin était le plus touché (61%). Aucun diagnostic prénatal n'a été fait. Le délai moyen du diagnostic était de 3 jours . Le poids moyen était de 2580g. les malformations associées étaient retrouvées dans 42% des cas, les plus fréquentes étaient les malformations cardiovasculaires. Le VACTERL a été retrouvé dans 2 cas (6,5%). une anastomose termino-terminale d'emblée a été réalisée chez 22 patients ayant une AO avec une FOT inférieure. une cure chirurgicale différée de la malformation ; après la confection d'une gastrostomie d'alimentation ; a été optée pour 6 patients incluant 2 cas avec une AO sans FOT. la pneumonie et le sepsis étaient les complications postopératoires les plus fréquentes (36%). Un lâchage anastomotique est survenu chez 7 patients soit 25% des cas. Le taux de mortalité était de 64.5%, la principale cause de décès étant le choc septique. A la lumière de cette étude, nous avons montrer que le pronostic de l'AO, dans notre contexte, reste péjoratif . Cela nous incite à fournir plus d'effort par un diagnostic précoce et par l'amélioration du plateau technique de nos structures sanitaires pour la prise en charge de cette anomalie.

Mot clés Atrésie de l'œsophage – nouveau né – diagnostic – chirurgie – pronostic.

Abstract Esophageal atresia (EA) is a congenital anomaly defined by the break in continuity with formation of two dead ends, one upper and one lower, often associated with an tracheoesophageal fistula(TEF). Our study involved a retrospective analysis of 31 cases from January 2009 to December 2010. EA with lower TEF was the commonest type, found in 27 cases (93%). Males was most affected (61%). no prenatal diagnosis was made. The mean age of diagnosis was 3 days after birth . The average birth weight was 2580g. Associated anomalies were found in 42% of cases, the commonest being the cardiac anomalies. The VACTERL was found in 2 cases (6.5%). Primary anastomosis was performed in 22 patients having EA with lower TEF . Delayed surgical treatment of malformation, after the making of a gastrostomy feeding, was opted for 6 patients including 2 cases with EA without fistula. pneumonitis and sepsis were the most common early postoperative complication (36%). An anastomotic leak has occurred in 7 patients: 25% of cases . The mortality rate was 64.5%, the leading cause of death was septic shock. in the light of this study, we show that the prognosis of EA, in our context, is poor. this leads us to put more effort by early diagnosis and improved our technical platform of our health facilities, to suit it for the management of this anomaly.

Key words Esophageal atresia – newborn – diagnosis – surgery – prognosis.

Introduction

L'atrésie de l'œsophage est de loin la plus fréquente des anomalies œsophagiennes [1]. En absence de traitement, cette malformation est incompatible avec la vie [2]. Sa fréquence varie de 1/3500 à 1/4500 naissances vivantes. Il existe plusieurs formes anatomiques et L'AO avec une FOT inférieur constitue la forme la plus fréquente. L'étiologie de cette anomalie reste inconnue [2]. Le diagnostic anténatale peut être suspecté ; à l'échographie obstétricale ou l'IRM ; devant un hydramnios associé à l'absence de l'image gastrique ou un petit estomac et surtout la dilatation du CDS œsophagien proximal. le diagnostic de certitude se fait à la naissance par l'épreuve à la sonde complétée obligatoirement par une radiographie thoraco-abdominal. Actuellement, la thoracoscopie constitue une option chirurgicale mini-invasive qui semble être

accompagnée d'un taux moindre de morbidité postopératoire [3].

Matériel et méthodes

Nous avons analysés rétrospectivement ; du janvier 2009 au décembre 2010 ; 31 dossiers de malades admis pour une atrésie de l'œsophage colligés au service de chirurgie pédiatrique générale du CHU Mohamed VI de Marrakech, afin d'illustrer les difficultés de la prise en charge de cette affection dans notre contexte et d'amorcer un plaidoyer pour l'amélioration de la qualité de cette prise en charge. Pour chaque malade les variables suivantes ont été étudiées : le terme, le sexe, le poids de naissance , le délai diagnostique, L'état pulmonaire, les signes cliniques et paracliniques , les malformations

associées, le type anatomique, le traitement et l'évolution.

Résultats

Sur les 31 cas étudiés, 19 nouveau-nés étaient de sexe masculin et 12 de sexe féminin soit un sex-ratio de 1.6. Le poids moyen à la naissance était de 2580g. Un seul malade est né avant le terme (36 semaine d'aménorrhée). L'hydramnios a été retrouvé dans les antécédents prénatals de 9 patients soit 29% des cas. Aucun diagnostic de la malformation n'a été fait en anténatal. La vérification de la perméabilité œsophagienne, immédiatement après l'accouchement, n'a été faite que chez 2 malades permettant un diagnostic précoce seulement dans 6.5% des cas. Les signes d'appel étaient : l'hypersialorrhée (64.5%), les accès de toux et de suffocation (68%) et la détresse respiratoire (42%). Le diagnostic de l'atrésie de l'œsophage a été posé grâce à l'épreuve à la sonde et la radiographie thoraco-abdominale de face. 10 patients (32%) avaient une pneumopathie à l'admission. L'âge moyen du diagnostic était de 3j avec des extrêmes de 1j et 22j. La variante anatomique la plus fréquente était L'AO avec FOT inférieur (type III de Ladd) retrouvée chez 27 patients (93%) et 2 malades (7%) avaient une AO pure (type I de Ladd). Des anomalies congénitales associées étaient présentes chez 13 patients (42%). Ces anomalies sont par ordre de fréquence : cardiovasculaires (n = 7), musculo-squelettiques (n = 5), génito-urinaires (n = 4) et gastro-intestinales (n = 2). L'association VACTERL était présente chez 2 malades dont un avait un syndrome de Prune Belly associé. (Tableau I)

Tableau I : les différentes anomalies associées

L'anomalie	Nombre de malades (n)
Cardiovasculaire (n = 7)	
CIV	3
CIA	2
Canal artériel	2
FO perméable	2
Arc aortique droit	1
Génito-urinaire (n = 4)	
cryptorchidie bilatérale	2
uretéro-hydronéphrose bilatérale	1
mégavessie	1
syndrome de jonction pyélo-urétérale	1
anomalie du développement sexuel	1
Gastro-intestinale (n = 2)	
MAR haute	2
hernie diaphragmatique	1
Chromosomique (n = 1)	
Trisomie 21	1
Les syndromes (n = 2)	
VACTERL	2
Sd de Prune BELLY	1
Autres	
Dysmorphie faciale	3
Fente labiopalatine	1
Hyperplasie surrénalienne bilatérale	1

CIV : communication inter-ventriculaire ; CIA : communication inter-auriculaire ; FO : foramen ovale ; MAR : malformation ano-rectale ; VACTERL = anomalie vertébrale, ano-rectale,

cardiaque, trachéo-œsophagienne, rénale, des membres. L'abord chirurgical a été réalisé par thoracotomie droite chez tous les malades dont une s'est converti en thoracotomie gauche après la découverte d'un arc aortique droit. La voie extrapleurale a été utilisée chez tous les patients. Deux patients ont décédés avant toute intervention chirurgicale : un malade avait une hernie diaphragmatique associée est décédé dans un tableau d'arrêt hypoxique, l'autre avait un syndrome polymalformatif fait d'un syndrome de Prune Belly, une CIA et une MAR haute. Un troisième malade est décédé en per-opératoire par choc hémorragique. Au total 28 malades ont été opérés. Pour les malades ayant une AO type III, une cure radicale de la malformation a été réalisée dans 22 cas, consistant en une anastomose termino-terminale (ATT) après fermeture de la FOT avec myotomie de Livatidis chez 2 malades, alors que 4 patients ont été différés après confection d'une gastrostomie associée à une œsophagostomie chez 2 patients. L'anastomose chez ces malades était impossible vu l'existence d'un long gap entre les deux cul de sac (CDS) et la présence d'un CDS inférieur hypoplasique chez un malade. Quant aux 2 malades ayant une AO type I, ils ont été différés après la réalisations d'une gastrostomie associée à une œsophagostomie chez un patient. L'alimentation a été assurée par la sonde trans-anastomotique à J1 du postopératoire chez les patients ayant une ATT et par la gastrostomie à J5 chez les malades différés. Une opacification œsophagienne de contrôle a été réalisée chez tous les malades ayant une ATT à J7 du postopératoire. Les suites postopératoires ont été marquées par la survenue de complications chez 23 malades soit 78% des patients opérés. Les principales complications étaient le lâchage anastomotique et les infections respiratoires. Un malade avait un lâchage anastomotique majeur nécessitant une réintervention chirurgicale. 15 malades soit 53.5% des malades opérés ont décédé en postopératoire avec un délai moyen de 5j. les principales causes de décès étaient le choc septique et la détresse respiratoire sévère. Parmi les 13 malades qui ont survécu, 5 ont présentés des complications à moyen terme à type de : sténose anastomotique (n = 1), infections respiratoires récidivantes (n = 3), retard de croissance (n = 1), dénutrition (n = 1). La sténose a été traitée par dilatation. 2 malades sont décédés à l'âge de 2 mois et demi dans un tableau de choc septique compliquant une pneumopathie sévère.

Au total 20 malades sur 31 sont décédés soit un taux de survie de 35.5%. une analyse des survivants a été faite selon plusieurs paramètres (Tableau II).

Tableau II : Analyse des survivants selon différents paramètres

	Nombre totale des cas (%)	Nombre de survivants (%)
L'âge à l'admission		
24h	12 (39)	3 (25)
24-48h	6 (19)	3 (50)
>48h	13 (42)	5 (38)
Le poids de naissance		
>2500g	19 (61)	9 (47)
1800-2500g	9 (29)	2 (22)
<1800g	3 (10)	0
pneumopathie	10(32)	4(40)
Les anomalies associées	13(42)	1(8)
Classification pronostique De Waterston		
A	4 (13)	3 (75)
B	20 (64.5)	8 (40)
C	7 (22.5)	0
Procédure chirurgicale		
Cure radicale d'emblée	22 (78.5)	10 (45)
Cure différée	6 (21.5)	1 (16)

Discussion

L'atrésie de l'œsophage est une malformation à rechercher de principe lors de l'examen initial de tout nouveau né en salle de travail. Seul un diagnostic ultraprécoce avant toute manifestation clinique et à fortiori avant toute tentative d'alimentation, permettra de mettre en route les mesures destinées à protéger les poumons qui sont un élément capital du pronostic [1]. Dans notre série le délai diagnostique après la naissance (3j en moyenne) dépasse largement celui des pays développés qui excède rarement 20h [2]. ce court délai peut être expliqué par la vérification systématique de la perméabilité œsophagienne en salle d'accouchement chez tout nouveau né, chose quasi absente dans notre contexte par négligence. Par ailleurs, un tiers des atrésies de l'œsophage est diagnostiqué en anténatal [4]. cette notion reste limitée dans notre contexte du fait de la mauvaise qualité de suivi des grossesses et l'absence d'échomorphologistes spécialisés en matière de diagnostic prénatal. L'âge à l'admission n'est pas un facteur de mauvais pronostic, cependant certaines études l'ont considérés comme facteur de risque probable [5]. Dans notre étude, l'âge du diagnostic ne semble pas avoir d'impact sur la survie, vu que 73% des malades survivants ont été diagnostiqués dans un délai supérieur à 24h après leur naissance. Le poids de naissance est un facteur pronostique dans les AO et un poids de naissance <1500g est considérée comme facteur de haut risque [6]. Dans notre série, 100% des malades ayant un poids <1800g sont décédés et le taux de survie n'était que 39% chez les nouveau nés pesant plus de 1800g, ceci peut être expliqué par le sous équipement et le manque de personnel médical et paramédical

dans les unités de réanimation néonatale. L'AO est associée dans 50% des cas à d'autres anomalies congénitales [7]. Il n y a pas de malformations spécifiques associés et elles sont très diverses [8]. Nos résultats rejoignent ces données puisque 42% de nos patients avaient des anomalies associées. Le taux de survie était très faible chez ces patients (8%) alors qu'il était de 61% chez ceux sans aucune malformation surajoutée. Cela témoigne que la présence d'anomalies congénitales associées augmente le risque de mortalité ; comme la prouver les différentes études ; et elles sont considérées un facteur pronostique déterminant dans les AO [5-7]. A ces facteurs, vient s'ajouter la pneumonie qui est un facteur de haut risque d'autant plus si elle est sévère [6]. La prise en charge de l'AO est très difficile et les techniques chirurgicales utilisées sont très nombreuses. Une mise en condition du nouveau né; en unité de réanimation pédiatrique ; apparaît nécessaire avant l'intervention chirurgicale [9]. la distance entre les 2 CDS œsophagiens conditionne la possibilité de la réalisation d'une anastomose termino-terminale d'emblée et le degré de tension exercée sur cette anastomose dont dépend le risque de lâchage anastomotique. Dans les cas où l'anastomose apparaît irréalisable, le traitement chirurgical se fait en deux temps, d'abord la confection d'une gastrostomie d'alimentation +/- une œsophagostomie puis rétablissement de la continuité œsophagienne après un délai moyen de 2 mois. La continuité œsophagienne peut être rétablie par une plastie œsophagienne : colique, grêlique ou gastrique, ou par anastomose œsophagienne différée après une croissance spontanée des CDS ou utilisation des techniques d'allongement. Une éventuelle fistule doit être ligaturé dans le premier temps opératoire [7,10,11]. Le risque de complications postopératoires est directement lié à la distance entre les deux segments œsophagiens ; les nouveau nés avec un long gap ont un taux élevé de complications [6]. la technique chirurgicale utilisée, semble également influencer l'évolution en postopératoire. Actuellement , la distance entre les deux CDS est considérée un facteur pronostic [9]. Ces complications sont : Le lâchage anastomotique complique 15% à 20% des AO [7]. Il peut être lié à une tension anastomotique excessive, à l'existence d'un CDS friable ou hypoplasique, à l'ischémie des bouts œsophagiens ou à la qualité des fils utilisés et le type de sutures. un lâchage massif peut engager le pronostic vital et il nécessite une intervention chirurgicale [6]. dans notre série, 7 patients avaient un lâchage , soit 58% des anastomoses réalisées sous tension légère à modérée ; la récurrence d'une FOT est une complication à suspecter devant l'apparition des accès de toux au moment des tétés, des épisodes d'apnée ou de cyanose, ou des infections respiratoires récidivantes [11]. Sa fréquence varie de 5% à 14% . Son diagnostic repose sur l'endoscopie [7]. Aucun malade dans notre série n' a présenté une

FOT récidivante. Cependant, cette complication peut être sous estimée dans notre étude, vu que l'endoscopie n' a pas été réalisée chez les patients qui ont présenté des signes respiratoires ; La sténose anastomotique survient dans 30% à 40% des cas. Les facteurs de risque incriminés sont la tension anastomotique, le lâchage et le reflux gastro-œsophagien (RGO) [7] ; le reflux gastro-œsophagien est une complication fréquente. Son incidence varie ; selon les études et le mode d'exploration ; de 26% à 70%. La plupart des auteurs optent pour un traitement médical anti-reflux systématique et prolongé après la chirurgie [12]. Dans notre série, aucun malade n'a présenté un RGO , ceci est probablement lié au traitement antireflux qu'on a instauré de façon systématique chez tous les patients ; la trachéomalacie se manifeste par une toux rauque avec stridor respiratoire. Le diagnostic de cette anomalie repose sur la bronchoscopie. Son incidence varie de 10% à 25% [7] ; les troubles respiratoires , essentiellement les infections respiratoires récidivantes , sont très fréquentes au cours des trois premières années de vie. Le RGO, les troubles de la motricité œsophagienne et la trachéomalacie sont des facteurs de risques importants [12] ; les troubles de la motricité œsophagienne sont responsables d'une dysphagie et de troubles de la déglutition [12]. Les infections (les pneumopathies et le sepsis) étaient les principales complications postopératoires dans notre série. Le taux de mortalité (64.5%) de notre série est nettement supérieur à celui rapporté par Tonz et al. [12] en Suisse qui est passé en 3 décennies de 33 à 14 % et par Gottrand et al. [11] en France ces dernières années où il excède rarement 5 %. Ces résultats excellents sont le fait de la précocité du diagnostic, des progrès des techniques chirurgicales et surtout de l'anesthésie et de la réanimation pré-, per- et postopératoire des nouveau-nés.

Conclusion

Le pronostic de l'atrésie de l'œsophage dans les pays en voie de développement pourrait donc s'améliorer par : Le bon suivi des grossesses dans l'optique de poser le diagnostic en anténatal ; La vérification systématique de la perméabilité œsophagienne chez tout nouveau-né après la naissance et le transfert médicalisé en cas de suspicion ; L'amélioration du plateau technique des services de réanimation et de chirurgie pédiatrique.

Références

- 1-Mcheik JN, Levard G. Malformations congénitales de l'œsophage. EMC gastro-entérologie, Paris 2006, Elsevier SAS,9-202.A-15.
- 2-Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E. Esophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. Arch Dis Child 2012;97:227-32.

3-Kawahara H, Okuyama H, Mitani Y, Nomura M, Nose K, Yoneda A et al. Influence of thoracoscopic esophageal atresia repair on esophageal motor function and gastroesophageal reflux. Journal of Pediatric Surgery 2009;44:2282-6.

4-Garel C. Imagerie pré et postnatale : l'IRM thoracique fœtale ; J Gynecol obstet biol reprod 2005;34:2S18-23.

5-Tandon RK, Sharma S, Sinha SK, Rachid KA, Dube R, Kureel SN et al. Esophageal atresia : factors influencing survival- experience at an indian tertiary center. J Indian Assoc Pediatr Surg 2008;13.

6-Gupta DK, Sharma S. Esophageal atresia: the total care in a high-risk population. Seminars in Pediatric Surgery 2008;17:236-43

7-Spitz L. Esophageal atresia. Orphanet J Rare Dis 2007;2:24.

8-Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in patients with esophageal atresia. European Journal of Medical Genetics 2009;52:287-90.

9-Knottenbelt G et al. Tracheo-oesophageal fistula (TOF) and esophageal atresia (OA). Best Practice 2010;24:387-401.

10-Gracia H, Gutiérrez MF. Multidisciplinary management of patients with esophageal atresia. Bol Med Hospit Infant Mex 2011;68:432-9.

11-Spitz L; Esophageal atresia : lessons I have learned In 40 years Experience. Journal of Pediatric Surger 2006;41:1635-40.

12-Gottrand F, Sfeir R, Coopman S, Deschildre A, Michaud L. Atrésie de l'œsophage : devenir des enfants opérés. Archives de pédiatrie 2008;15:1837-42.

13-Tonz M, Kohli S, Kaiser G. Esophageal atresia: what Has changed in the last 3 decades. Pediatr Surg Int 2004;20:768-7.