

**MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE**

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
وزارة التعليم العالي والبحث العلمي



**UNIVERSITE ABOU BEKR BELKAID FACULTE DE MEDECINE.
DR B. BENZERDJEB – TLEMEN.**

Faculté de médecine : Département de médecine

Mémoire pour l'obtention du diplôme : Docteur en médecine

**Etude de survie des atrésies de l'œsophage au niveau de service
chirurgie infantile EHS mère et enfant Tlemcen (2022-2024)**

Encadre par : Professeur Azzouni

Année universitaire : 2023-2024

Présentée par :

- Fatmi sana
- Ghanemi wafaa

Remerciements:

On tient à exprimer notre profonde gratitude envers toutes les personnes qui nous ont soutenus au cours de notre cursus universitaire ainsi que dans la réalisation de ce mémoire de fin d'études.

Tout d'abord, nous souhaitons remercier notre directeur de mémoire, Pr azzouni, pour nous avoir guidés tout au long de ce travail, son expertise et son dévouement ont grandement contribué à la qualité de ce travail.

On tient à remercier aussi Pr baba Ahmed pour ces conseils éclairés et son soutien constant.

Nous tenons à exprimer notre reconnaissance envers notre famille respective pour leur soutien indéfectible, leurs encouragements et leur compréhension durant cette période exigeante.

Enfin, Nous adressons nos remerciements à toutes les personnes qui ont contribué de près ou de loin à l'aboutissement de ce mémoire. Leur collaboration et leur expertise ont été des atouts précieux dans la réalisation de ce travail.

❖ Sommaire :

Partie theorique:

- 1- Introduction :**
- 2- Embryologie :**
 - 2.1-anomalies de développement embryologique de l'intestin primitif**
 - 2.2-les trois portions de l'intestin primitif**
 - 2.3-formation du septum tracheo-oesophagien**
 - 2.4-les malformations de l'oesophage**
- 3- Histogénèse :**
- 4- Classification des différents types d'AO :**
- 5- Pronostic d'AO :**
- 6- Malformations et syndromes associées à l'AO :**
- 7- Etiologies et facteurs de risques d'AO :**
- 8- Diagnostic d'AO :**
- 9- Bilans de malformations associées :**
- 10- Prise en charge d'AO :**
 - 10.1- Prise en charge préopératoire :**
 - 10.2- Traitement chirurgicale :**

Partie pratique :

- 1- Intérêt de l'étude :**
- 2- Matériels et méthode :**
 - **Type d'étude :**
 - **Critères d'inclusion :**
 - **Critères d'exclusion :**
- 3- Déroulement de l'étude :**
 - **La fiche technique :**
 - **Les variables étudiés :**
- 4- Résultats de l'étude :**
 - **Description des résultats :**
 - **Discussion des résultats :**
- 5- Conclusion générale :**

❖ Liste de figures :

- Figure 1 : Atrésie de l'œsophage
- Figure 2 : séparation de l'ébauche respiratoire de l'œsophage
- Figure 3 : coupe histologique de la paroi œsophagienne.
- Figure 4 : Radiographie de face montrant l'enroulement de la sonde nasogastrique.
- Figure 5 : Mode opératoire d'une AO de type 03.
- Figure 6 : Représentation schématique d'une gastrostomie.
- Figure 7 : Répartition des cas selon l'âge d'admission au bloc.
- Figure 8 : répartition des cas selon le sexe.
- Figure 9 : répartition des cas selon le score d'apgar.
- Figure 10 : répartition des cas en fonction du poids de naissance.
- Figure 11 : Répartition des cas en fonction du terme de naissance.
- Figure 12 : Les signes cliniques à l'admission.
- Figure 13 : Répartition des cas en fonction de l'âge maternel.
- Figure 14 : Représentation graphique des pourcentages de type d'atrésie.
- Figure 15 : Représentation graphique des pourcentages de la technique opératoire utilisée.
- Figure 16 : représentation graphique des pourcentages de malformations associées.
- Figure 17 : Représentation graphique de taux de mortalité.

I. La partie théorique :

Introduction :

L'atrésie de l'œsophage est une malformation qui partage cette interruption de la continuité œsophagienne entre l'oropharynx et l'estomac. Dans la moitié des cas, cette entité s'accompagne d'autres malformations congénitales qui peuvent affecter le pronostic vital, voire s'intègre à une association malformative complexe (VACTERL, CHARGE....).

On y reconnaît plusieurs types selon l'existence ou non d'une communication (ou fistule) trachéo-œsophagienne, et sa localisation.

Quelque soit le type, le segment avec cul-de-sac supérieur ne communique pas avec l'estomac. La salive et les aliments qui y pénètrent sont donc soit expulsés par la bouche, soit inhalés, directement par une fistule supérieure ou par régurgitation et fausse route. [1]

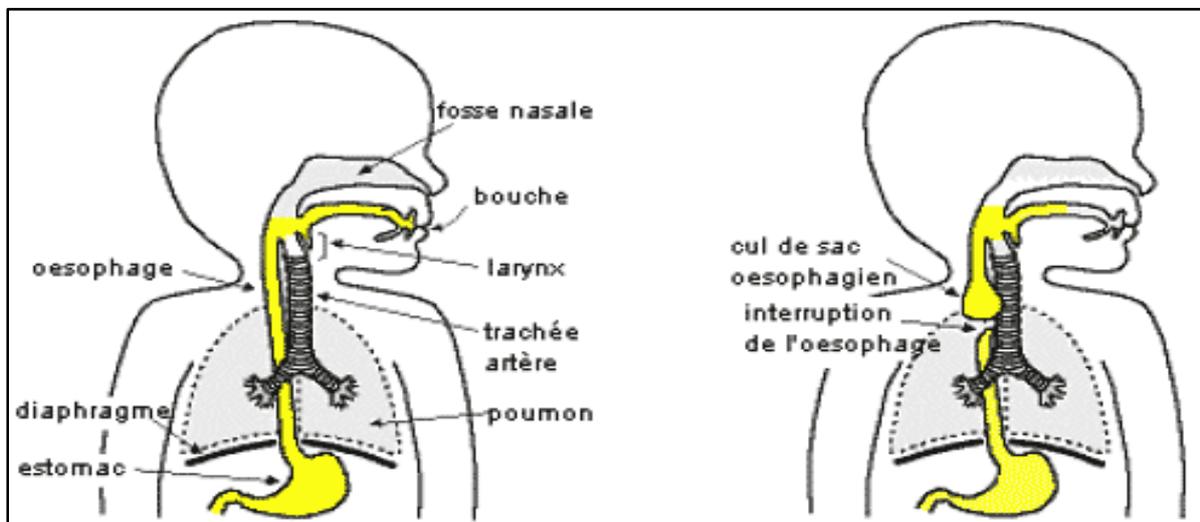


Figure 1 : Atrésie de l'œsophage

Le type le plus fréquent est le type III (plus de 87%), caractérisé par la présence d'une fistule œso-trachéale. [2]

L'étiologie de cette anomalie est inconnue, mais elle est probablement multifactorielle, combinant des facteurs génétiques et environnementaux. [3] Sa prise en charge multidisciplinaire, qui commence en préopératoire et se poursuit en postopératoire, a nettement amélioré le pronostic ces trois dernières décennies, même si les complications à court, à moyen et à long terme sont fréquentes.

D'ailleurs, la morbi-mortalité de certaines formes anatomiques (à grand écart inter-segmentaire), et de celles qui sont associées à une grande prématurité ou à des malformations cardiaques sévères, reste assez élevée. [4]

Environ un enfant sur 3000 naît avec une atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule. Elle est 2 à 3 fois plus fréquente chez les vrais jumeaux.

● Embryologie :

1.1 Anomalie du développement embryologique de l'intestin primitif antérieur :

L'AO est une malformation résultant d'une anomalie précoce du développement de l'œsophage à partir de l'intestin primitif antérieur. La période de la quatrième à la douzième semaine de vie intra-utérine a lieu le développement de structures fondamentales telles que le cœur, le rachis, ainsi que le tube digestif. Le développement de l'œsophage est intimement lié à celui de la trachée et des bronches. [4]

Durant la 3ème semaine de vie intra-utérine, un phénomène appelé gastrulation se produit. Cet épisode engendre le passage d'un disque de 2 à 3 feuillets embryonnaires: les feuillets ectoblastique, endoblastique et mésoblastique.

C'est au cours de la quatrième semaine du développement que s'achève l'embryogenèse et que commence l'organogénèse. Deux phénomènes vont se dérouler en même temps: la délimitation ainsi que la formation des ébauches des principaux organes, à partir de chacun des trois feuillets.

Lorsque le phénomène de délimitation se produit, l'embryon de forme plane devient cylindrique grâce à l'induction chordale.

Ce phénomène est plus important au niveau de la corde, la croissance est donc non homogène, ce qui entraîne la « fermeture » ventrale de l'anneau ombilical et donc l'apparition d'un embryon en trois dimensions.

En effet, la délimitation comprend deux plicatures: une transversale et une longitudinale c'est à dire céphalo-caudale. C'est lors de cette dernière plicature que la partie dorsale de la vésicule vitelline est incorporée dans la cavité du corps de l'embryon pour former l'intestin primitif, dont l'origine sera le feuillet entoblastique.

Suite à la plicature céphalo-caudale, la vésicule vitelline est divisée en deux parties. Une première intra-embryonnaire qui constitue l'intestin primitif. Et une deuxième extra-embryonnaire qui constitue la vésicule ombilicale ainsi que l'allantoïde.

Les extrémités céphalique et caudale de l'intestin primitif sont séparées de la cavité amniotique respectivement par la membrane pharyngienne et la membrane anale.

1.2 Les trois portions de l'intestin primitif

L'intestin primitif, une fois formé, comporte trois portions : l'intestin primitif antérieur, l'intestin primitif postérieur et l'intestin primitif moyen correspondant respectivement aux parties céphalique, caudale et intermédiaire.

L'intestin antérieur sera à l'origine de l'œsophage, de l'estomac et du duodénum.

L'intestin moyen, qui fait suite à l'intestin antérieur, constitue une anse sagittale centrée au niveau du canal vitellin, ce dernier se poursuivant jusqu'à la vésicule ombilicale. L'intestin primitif reste donc temporairement en contact avec la vésicule ombilicale par le canal vitellin.

L'intestin postérieur, qui fait suite à l'intestin moyen, est fermé en avant par la membrane cloacale qui disparaît vers la fin du 2ème mois de gestation, et forme avec l'allantoïde un carrefour que l'on appelle le cloaque, où les futures voies uro-génitales et digestives se développeront.

Entre la quatrième et la cinquième semaine de vie intra-utérine, le diverticule trachéo-bronchique apparaît. Il prend forme sur la paroi ventrale de l'intestin antérieur. Il s'agit du futur tractus laryngo-trachéo-broncho-pulmonaire.

Sous l'effet de l'induction notochodale, le diverticule se sépare progressivement de l'intestin antérieur. Le clivage se fait de bas en haut et la croissance trachéale de haut en bas jusqu'à la formation de deux moignons broncho-pulmonaires.

Un clivage s'effectue simultanément et latéralement, à partir des plis trachéo-œsophagiens situés de part et d'autre de l'évagination du bourgeon trachéal (Figure 6).

La croissance du diverticule est relativement plus rapide que celle de l'œsophage. En effet, l'épithélium endoblastique présente une activité proliférative intense.

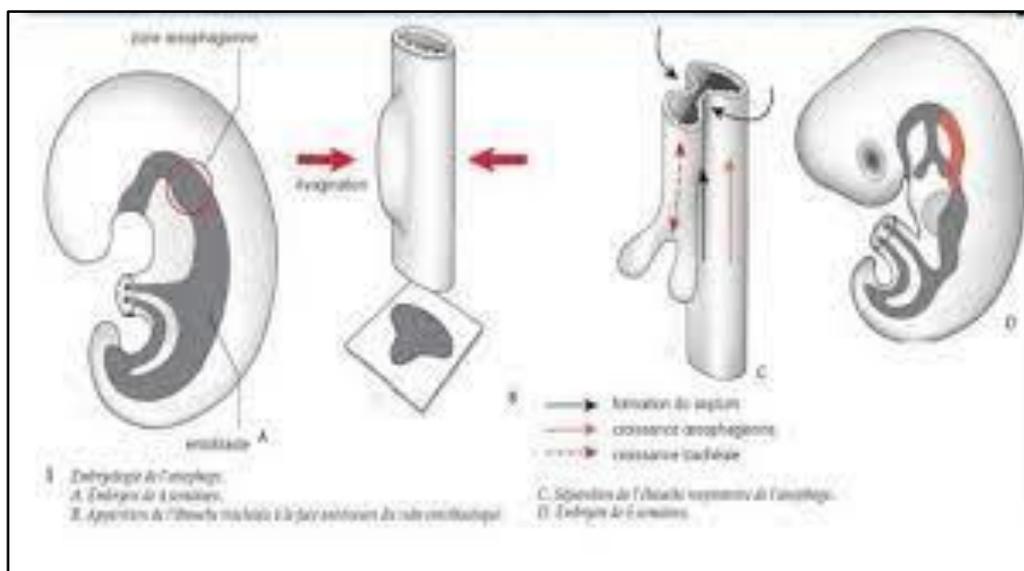


Figure 2 : séparation de l'ébauche respiratoire de l'œsophage

1.3 Formation du septum trachéo-œsophagien

Ces plis vont ensuite fusionner pour former le septum trachéo-œsophagien. Ce septum sépare alors la lumière digestive en arrière, de la lumière respiratoire en avant. La séparation des deux organes intervient ultérieurement par progression du septum mésenchymateux dans le sens caudo-crânial.

La séparation est complète au 26^{ème} jour. L'œsophage est initialement très court. C'est au cours du développement pulmonaire et de la descente du cœur qu'il va s'allonger considérablement.

1.4 Les malformations de l'œsophage

Les malformations sont secondaires à des anomalies de l'individualisation de l'ébauche respiratoire.

Soit il s'agit d'anomalies de formation du septum trachéo-œsophagien par défaut de fusion des plis trachéo-œsophagiens. Elles sont alors responsables d'une persistance de communication entre la trachée et l'œsophage.

Cette communication peut être complète, ce qui aboutit à une fenêtre trachéo-œsophagienne sur toute sa hauteur, ou alors partielle, ce qui donne lieu à une FTO ou moins fréquemment une FTO sans atrésie.

Lié à ce premier phénomène, un défaut précoce d'induction des cellules de l'intestin primitif est retrouvé. Tout se passe alors comme si l'organisme fabriquait en priorité la trachée et les lésions observées portent donc sur l'œsophage. Il en résulte une atrésie partielle ou totale de l'œsophage sans fistule, ou encore une sténose de l'œsophage.

Ces deux phénomènes expliquent que 90% des atrésies de l'œsophage sont associées à des fistules. Ces phénomènes peuvent également être distincts l'un de l'autre, engendrant des fistules sans atrésie et des atrésies sans fistule.

Plus le défaut d'induction des cellules de l'intestin primitif est précoce, plus le risque de polymalformations associées est présent, ce dernier pouvant également toucher d'autres secteurs que la sphère digestive. [5]

- **Histogénèse :**

L'histogénèse de l'œsophage est relativement précoce. Il est tout d'abord mince, puis paucistratifié. Il comporte, dès la dixième semaine, des cellules et des muqueuses ainsi que quelques plages stratifiées puis il acquiert une structure malpighienne définitive entre 12 et 20 semaines.

Pour être plus précis, la couche musculaire interne apparaît à la cinquième semaine et la couche longitudinale à la huitième semaine. La colonisation de la paroi œsophagienne par les cellules ganglionnaires des plexus mésentérique et sous-muqueux originaires des crêtes neurales s'effectue dans le sens crânio-caudal à partir de la 6^{ème} semaine et permet de ce fait, un péristaltisme œsophagien précoce.

Durant la septième et les huitièmes semaines, l'épithélium œsophagien prolifère jusqu'à obturer presque totalement la lumière œsophagienne puis, vers la dixième semaine, des phénomènes de résorption la libèrent.

L'œsophage, une fois formé, comporte 4 tuniques (Figure 8) :

- la muqueuse, qui est constituée d'un épithélium pavimenteux stratifié non kératinisé, ainsi que du chorion et d'une fine couche musculaire muqueuse;
- la sous-muqueuse, qui comprend les glandes acineuses dont le nombre augmente vers le bas, on y retrouve également des vaisseaux et des nerfs;
- la musculuse, qui est composée de deux couches musculaires lisses involontaires (circulaire interne et longitudinale externe);
- la séreuse, qui est conjonctive.

Des cellules musculaires striées existent au niveau du haut œsophage dans la couche longitudinale externe. L'ensemble de la musculature est innervé par le nerf vague.

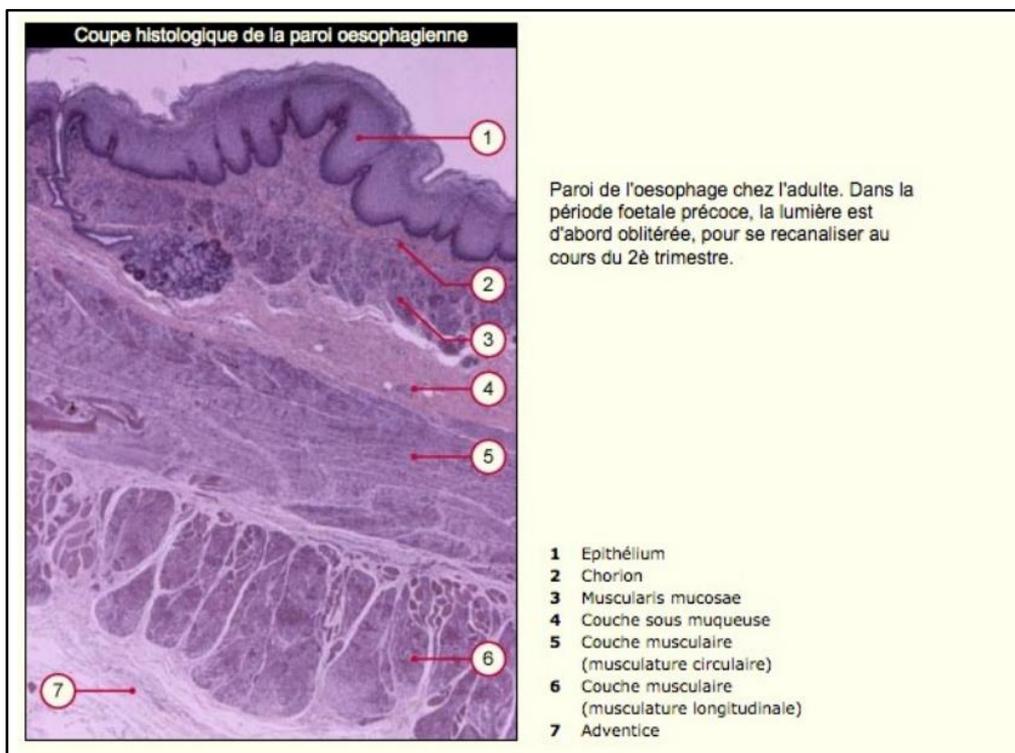


Figure 3 : coupe histologique de la paroi œsophagienne.

2-1 Classifications des différents types anatomiques de l'atrésie de l'œsophage :

a- Les cinq types anatomiques d'AO :

Plusieurs classifications ont été proposées. La première classification, encore aujourd'hui utilisée, vient du professeur Vogt en 1929. Puis, les professeurs Ladd en 1944 et Gross en 1953 modifient cette classification pour prendre en compte les cinq types anatomiques les plus rencontrés [7]. Les classifications présentent un intérêt dans le pronostic et le choix de la prise en charge chirurgicale.

Les différentes formes d'AO sont classées en 5 catégories, en fonction de leur localisation et de la présence ou non d'une fistule avec la trachée. Les types III, IV et V représentent 90% des cas.

• **Atrésie de l'œsophage sans fistule (Ladd 1, Vogt 2, Gross A) :**

Cette forme représente environ 5 à 7% des atrésies de l'œsophage. Les culs-de-sac distaux et proximaux sont borgnes sans fistule. Le cul-de-sac supérieur siège en haut dans le médiastin postérieur, souvent au niveau de la deuxième vertèbre thoracique. Le cul-de-sac distal est court et ne remonte que de 1 ou 2 cm au-dessus du hiatus œsophagien dans le médiastin inférieur.

La distance entre les deux extrémités détermine si une réparation primaire est réalisable. Elle pose donc les problèmes les plus difficiles de reconstruction œsophagienne.

• **Atrésie de l'œsophage avec fistule oeso-trachéale proximale sans fistule**

Oeso-trachéale distale (Ladd II, Vogt 3a, Gross B) :

Il s'agit d'une forme rare, représentant 1% des cas. La distance entre les deux culs-de-sac œsophagiens est bien souvent importante, ce qui contre-indique la réparation chirurgicale en un temps.

• **Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne distale (Ladd III-IV, Vogt 3b, Gross C) :**

C'est l'AO la plus fréquente. Elle représente environ 85-90% des atrésies. L'œsophage proximal se termine en cul-de-sac au niveau de la troisième ou quatrième vertèbre thoracique. Son calibre est large et sa paroi épaisse est de bonne qualité. L'œsophage inférieur, dont la paroi est mince et fragile, a un calibre souvent inférieur à celui de l'œsophage proximal. Il naît de la face postérieure de la trachée avec laquelle il communique par une fistule de diamètre variable. La distance entre les deux extrémités de l'œsophage peut être très variable.

L'œsophage inférieur peut parfois se situer au niveau de la carène trachéale, lieu de division de la trachée, ou de la bronche souche droite. Dans ce cas, il s'agit d'une AO de type IV selon la classification de Ladd.

• **Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-oesophagienne distale et proximale (Ladd V, Vogt 3c, Gross D) :**

Dans ce type, chacune des deux extrémités de l'œsophage est en communication avec la trachée. Cela représente 1% des cas. Ce type est souvent confondu avec une atrésie proximale présumée de type III.

Or ce mauvais diagnostic entraîne une inhalation à travers la fistule et de lourdes conséquences.

• **Fistule oeso-trachéale sans atrésie de l'œsophage (Vogt 4, Gross E) :**

Cette fistule en H, représentant 2 à 6% des cas, est généralement unique et située dans la région cervicale inférieure. La connexion a eu lieu avec un œsophage anatomiquement intact.

Le pronostic des AO :

Pour évaluer les chances de survie des enfants, la première classification pronostique a été proposée par Waterson en 1962. [8] Ce dernier propose de classer les enfants en 3 groupes, en se basant sur certains critères : le poids de naissance, l'état pulmonaire et les malformations associées.

Puis, dans les années 90, les progrès de la réanimation néonatal ainsi que de la chirurgie et de l'anesthésie pédiatriques, permettent à Spitz de proposer une nouvelle classification, encore utilisée aujourd'hui. [9] En effet, il propose de classer les enfants souffrant d'AO en 3 groupes en incluant encore le poids mais uniquement les malformations de l'appareil cardiaque graves. Selon lui, ces malformations cardiaques graves sont définies comme : une cardiopathie congénitale cyanogène nécessitant une chirurgie palliative ou correctrice ou une cardiopathie congénitale non cyanogène nécessitant un traitement médical ou chirurgical pour une défaillance cardiaque. Les canaux artériels ligaturés chirurgicalement sont donc inclus dans ce groupe.

Dans cette classification, une survie de 97% est observée dans le premier groupe comprenant les enfants avec un poids de naissance supérieur à 1500 g et sans malformation cardiaque grave.

Dans le deuxième groupe, comprenant les enfants avec un poids de naissance supérieur à 1500 g et avec malformation cardiaque grave ainsi que, les enfants avec un poids de naissance inférieur à 1500 g et sans malformation cardiaque grave, la survie est de 59%

En revanche, le taux de survie est de 22 % dans le troisième groupe, incluant les enfants avec un poids de naissance inférieur à 1500 g et avec une malformation cardiaque grave.

Malformations et syndromes associés :

1-Les malformations associées :

Environ 50% des AO sont associées à d'autres anomalies. La sévérité et le nombre de malformations associées sont très variables. [11] Elles peuvent être cardio-vasculaires, rénales, digestives, squelettiques ou pulmonaires.

• Les malformations cardio-vasculaires :

Les malformations cardio-vasculaires sont les anomalies les plus fréquentes. Elles représentent 29% des anomalies associées à une AO. Elles sont très variées mais la communication inter ventriculaire, inter auriculaire, le canal artériel et la tétralogie de Fallot sont celles le plus souvent retrouvées.

• Les malformations rénales :

Les malformations rénales peuvent être extrêmement diverses : agénésie rénale unilatérale, fusion des reins dite « en fer à cheval », etc. Elles représentent environ 14% des anomalies associées.

• Les malformations digestives :

Les malformations digestives, quant à elles, représentent environ 13% des anomalies associées, comme des malformations ano-rectales, des atrésies duodénales, ou encore des sténoses de l'œsophage distal.

• Les malformations squelettiques :

Ces anomalies vertébrales numériques ou morphologiques associées ou non à des anomalies costales, sternales et radiales représentent 10% des anomalies associées. Elles sont également diverses : héli-vertèbres non compensées qui entraînent de nombreux problèmes orthopédiques, anomalies du squelette des membres qui prédominent au niveau du rayon externe, d'où des agénésies radiales....

• Les malformations pulmonaires :

Les malformations pulmonaires sont, le plus souvent, caractérisées par une hypoplasie ou une agénésie d'un lobe ou de la totalité des poumons ainsi qu'une cavité pleurale unique.

Elles représentent environ 6% des anomalies associées.

Il peut également y avoir d'autres anomalies, dans environ 11% des cas: malformations du système nerveux, malformations faciales et fentes labio-palatines, atrésies des choanes, hernies diaphragmatiques ou autres malformations. Environ 4% des AO sont également associées à des anomalies chromosomiques.

2-Les syndromes associés :

Plusieurs syndromes associant une AO et d'autres de ces anomalies associées peuvent être rencontrés chez les nouveau-nés.

En effet, la plus connue est **l'association VACTERL**. Il s'agit d'un acronyme anglo-saxon regroupant différentes malformations congénitales reconnues pour avoir la même origine embryologique.

Les lettres correspondent aux anomalies :

- V: pour Vertebral defects: c'est-à-dire les anomalies vertébrales
- A: pour Anus anomalies : c'est-à-dire les malformations ano-rectales
- C: pour Cardiac anomalies: c'est-à-dire les malformations cardio-vasculaires ;
- TE : pour Tracheo-Esophagus anomalies : c'est-à-dire les anomalies trachéo-œsophagiennes (fistule avec ou sans atrésie, trachéomalacie, ou sténose trachéale) ;
- R : pour Renal anomalies : c'est-a-dire malformations ou agénésies rénales.
- L: pour Limbanomalies: c'est-a-dire malformations des membres, le plus souvent le rayon radial

Le syndrome de VACTERL représente 10% des malformations associées à une AO [11]. Il est défini par la présence d'au moins trois de ces anomalies. Le terme VATER est employé s'il n'y

a ni anomalie cardiaque ni anomalie des membres. D'autres associations peuvent être retrouvées, comme :

- **Le syndrome CHARGE** : qui regroupe quatre caractéristiques majeures: un colobome, c'est-à-dire des malformations de certaines parties de l'œil, des atrésies des choanes : interfaces entre la fosse nasale et le pharynx qui se situent au fond des fosses nasales, des anomalies des nerfs crâniens et de l'oreille.
- **Le syndrome de Potter** : qui associe une agénésie rénale, une hypoplasie pulmonaire et une dysmorphie faciale.
- **Le syndrome de Goldenhar** : ou dysplasie oculo-auriculo-ventriculaire (OAV) qui présente une hypoplasie faciale asymétrique associées à des anomalies oculaires et des malformations vertébrales.
- **L'association SCHISIS** : regroupe un omphalocèle, une fente labio-palatine et une hypoplasie génitale.

Etiologie et facteurs de risques :

Dans la majorité des cas, l'étiologie de l'AO est inconnue mais elle semble multifactorielle.

Des études ont été menées sur le caractère familial, les anomalies chromosomiques, les facteurs génétiques, sur un lien avec le diabète maternel ou encore avec l'exposition à des facteurs exogènes.

1- Le caractère familial :

La majorité des AO sont des cas sporadiques et non syndromiques. Le risque de récurrence intrafamiliale est inférieur à 1%.

De plus, il a été démontré dans plusieurs études que la probabilité d'avoir une AO est plus élevée chez les jumeaux [15].

2- les anomalies chromosomiques :

Des anomalies chromosomiques ont été rapportées chez environ 10 % des individus atteints d'AO. Environ 25% de ces cas sont associés à la trisomie 18. La trisomie 21, plus fréquente dans la population que la trisomie 18, est associée à 1% des cas.

Des études ont montré que des régions spécifiques du génome sont touchées de manière récurrente chez les patients atteints d'AO. En effet, des duplications au niveau des régions chromosomiques 3p25-pter et 5q34-qter sont observées, ou encore des délétions chromosomiques spécifiques par exemple au niveau du 2q37.2-qter ou du 4q35-qter qui seraient responsables d'AO.

De plus, des délétions au niveau des régions des chromosomes 13q34-qter et 22q11 sont souvent retrouvées chez des patients atteints du syndrome VACTERL.

3-Les facteurs génétiques :

Des études ont mis en évidence un certain nombre de gènes potentiellement impliqués dans l'apparition de cette malformation.

En effet, l'AO est retrouvée dans certains syndromes pour lesquels des gènes spécifiques sont mis en cause. 23 Parmi les anomalies par transmission autosomique dominante, l'AO est retrouvée dans le syndrome d'anophtalmie/microphthalmie-AO, le syndrome CHARGE, le syndrome de Feingold, et le syndrome de Pallister-Hall qui ont respectivement comme gènes mis en cause : les gènes SOX2, CHD7, MYCN et GLI3.

Concernant les anomalies par transmission autosomique récessive, on retrouve l'AO lors d'anémie de Fanconi, qui met en jeu des variations de gènes de FANC.

Concernant les anomalies par transmission liée à l'X, des AO sont observées dans le syndrome VACTERL-hydrocéphalie avec des modifications des gènes FANB(17).

De plus, des études sur les souris ont montré que des mutations du gène Sonic Hedgehog:

Shh et d'autres gènes (Gli2, Gli3, et FOXf1) appartenant à la voie de signalisation de Shh peuvent être à l'origine de malformations œsophagiennes.(7]

4- Le diabète maternel :

Une étude réalisée en Suède a cherché à établir un lien entre l'AO et le diabète maternel.

Cette étude montre que le risque d'avoir un enfant atteint d'une AO chez une mère diabétique est plus élevé, de l'ordre de 80%. Cependant l'existence d'un lien entre le diabète et l'AO n'a pas été démontré (18).

5- L'exposition à des facteurs exogènes :

Certains facteurs ont été suspectés, notamment une exposition au méthimazole (antithyroïdien de synthèse), une carence en vitamine A, une intoxication ou exposition maternelle à l'alcool, au tabac ou à certaines molécules médicamenteuses ou toxiques, ou encore à des maladies infectieuses maternelles. Cependant, aucune étude n'a identifié formellement la causalité de ces facteurs.

Le diagnostic d'atrésie de l'œsophage :

1- Le diagnostic anténatal :

Un diagnostic anténatal est possible dans certains cas mais, à l'inverse de beaucoup d'autres anomalies congénitales, l'AO n'est pas détectée systématiquement. [24]

A cause de son repérage difficile, moins de 50% des AO sont dépistées en période anténatale. Le diagnostic repose sur une échographie fœtale ainsi que sur une imagerie par résonance magnétique. Il peut être également apporté par la constatation de malformations associées.

Lors du troisième trimestre de la grossesse, une AO peut être suspectée devant des signes indirects et aspécifiques à l'échographie fœtale. En effet, la discontinuité de l'œsophage

empêche la déglutition du fœtus, l'apparition d'un hydramnios, c'est-à-dire une quantité trop importante de liquide amniotique car le fœtus ne l'a pas dégluti, est donc observée.

De plus, l'estomac est non visualisable ou de petite taille. Cependant, la valeur prédictive positive de la combinaison de ces deux signes est faible, entre 40 et 56%, avec de nombreux faux positifs.

La visualisation d'une image liquidienne cervicale ou médiastinale correspondant à la dilatation du cul-de-sac supérieur borgne de l'œsophage lors des mouvements de déglutition, également appelé « pouch sign », permet d'améliorer le diagnostic. Ce signe présente également des faux positifs, qui peuvent être dus à une dilatation momentanée de l'hypopharynx secondaire à un défaut transitoire de péristaltisme.

La valeur prédictive positive de cette association des trois signes est comprise entre 60 et 100% avec 80 à 100% de sensibilité, plus particulièrement dans les types 1 [19].

L'imagerie par résonance magnétique avec l'emploi de séquence ultrarapide en pondération T2 est un moyen précis de confirmation d'AO lors d'une échographie évocatrice ou douteuse [20]. Elle permet de s'affranchir des difficultés liées à la position fœtale et de l'échogénicité mais présente également des limites à cause des artéfacts.

Une amniocentèse est souvent réalisée pour vérifier l'absence d'anomalies chromosomiques lors d'une suspicion d'AO. À partir de cet examen, il est possible d'étudier la modification des enzymes digestives dans le liquide amniotique. En effet, si l'indice de l'alpha-foetoprotéine (AFP) couplée aux gamma-glutamyl transpeptidases (GGT) est supérieur à 3, cela permettrait un diagnostic [20][19].

Le diagnostic anténatal permet une meilleure anticipation de la prise en charge. En effet, la suspicion ou la certitude du diagnostic d'AO impose une information parentale, la réalisation d'un caryotype fœtal et la planification de la naissance dans une maternité de niveau III pour une prise en charge par une équipe médico-chirurgicale pédiatrique.

2- Le diagnostic en salle de naissance :

Il doit être réalisé le plus rapidement possible. Dans un premier temps, la perméabilité de l'œsophage est testée avec le passage d'une sonde digestive souple radio-opaque de calibre 10.

Si la sonde bute, à 10 ou 12 cm de l'arcade dentaire, au moindre doute il faut pratiquer le test à la seringue qui consiste à l'injection de 5mL d'air dans la sonde et à l'auscultation épigastrique simultanément.

Ce dépistage présente un risque de perforation de la paroi postérieure du pharynx, il nécessite donc une attention particulière lors de sa réalisation. De plus, il peut y avoir des erreurs de diagnostic, si la sonde s'enroule dans le cul-de-sac supérieur de l'œsophage ou si elle passe à travers la FTO. (Figure 14)

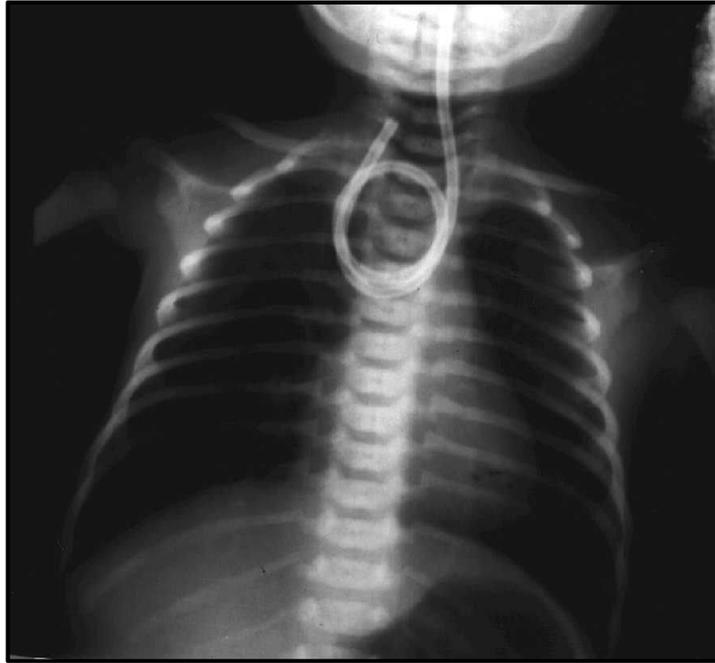


Figure 2 : Radiographie de face montrant l'enroulement de la sonde nasogastrique.

Cependant, le test à la seringue comportant des risques, une étude a eu pour but de déterminer si le diagnostic retardé après une première tétée modifiait le pronostic. Les résultats n'étant pas statistiquement exploitables aucune conclusion formelle n'est donnée mais un diagnostic retardé de quelques heures ne semble pas changer le pronostic à long terme [23].

Il existe également des signes cliniques. En effet, le nouveau-né va rapidement présenter des troubles de déglutition, une hyper-sialorrhée, voire des troubles respiratoires en rapport avec une pneumopathie d'inhalation. [26]

Un retard de diagnostic pourrait entraîner des complications. En effet, la communication entre le système respiratoire et l'estomac pourrait engendrer des fausses routes, des inhalations de liquide gastrique, des dyskinésies œsophagiennes et parfois le décès. Lors d'une ventilation artificielle, il y a un risque de distension aérienne, donc de rupture gastrique.

3- Le diagnostic radiologique :

En cas d'AO suspectée, l'alimentation orale sera immédiatement arrêtée et le nouveau-né mis en position proclive dorsale à 45 degré, c'est-à-dire en position demi-assise, et une sonde d'aspiration pharyngée à double courant posée par la bouche. Le nouveau-né est en ventilation spontanée avec la radio-sonde en place.

Pour confirmer le diagnostic clinique d'AO, il faut réaliser une radiographie du thorax de face et de profil centrée sur D3-D4 ainsi qu'une radiographie de l'abdomen sans préparation. La sonde gastrique sera maintenue poussée à son maximum ce qui permettra de situer sa hauteur. On pourra identifier une poche borgne remplie d'air située dans le médiastin supérieur, en arrière de la trachée et correspondant au cul-de-sac proximal.

S'il y a présence d'air dans l'estomac, il s'agit d'une AO de type III ou V car l'air sera alors passé par une fistule distale. En cas de non présence d'air au niveau gastrique, l'AO sera de type I ou II. Très exceptionnellement, une opacification du cul-de-sac supérieur peut être réalisée avec une sonde purgée dans ce dernier et injecter 0,5mL de produit contraste au moment de la réalisation d'une radiographie thoracique. C'est une manœuvre qui doit être faite une fois l'enfant transféré dans un centre de niveau III.

4- Bilan des malformations associées :

En cas de diagnostic d'une AO, il faut rechercher des signes associés de malformations tout d'abord par un examen clinique à la recherche de différents types de malformations : cardiovasculaires, digestives, rénales, squelettiques, pulmonaires (par exemple, une imperforation anale, une dysmorphie faciale, ou encore une agénésie radiale).

Une radiographie thoraco-abdominale de face est ensuite à réaliser. Cette dernière a pour but de déceler des malformations costo-vertébrales, de rechercher une atrésie duodénale, de déterminer la position de la crosse de l'aorte, de faire le diagnostic différentiel avec une perforation œsophagienne iatrogène.

Le bilan d'extension comprend aussi une échographie cardiaque, ce qui permettra d'éliminer des malformations cardiaques infra-cliniques et de localiser l'aorte thoracique, ce qui peut amener à modifier la voie d'abord qui sera utilisée ultérieurement.

De plus, une échographie abdomino-rénale et pelvienne, qui apprécie la morphologie du duodénum et permet de vérifier la présence des deux reins, sera effectuée.

Un caryotype, s'il n'a pas déjà été réalisé, est effectué. Il permet d'observer l'ensemble des chromosomes d'une cellule. Un conseil génétique sera proposé aux parents en fonction de ses résultats.

Prise en charge :

Prise en charge préopératoire :

Une fois le diagnostic d'AO confirmé, la prise en charge doit avoir lieu dans un hôpital disposant d'un service pédiatrique de réanimation néonatale de niveau III. La correction chirurgicale doit généralement être effectuée dans les 24 premières heures de vie.

La décision d'opérabilité du nouveau-né tiendra compte du type anatomique de l'AO, de l'âge gestationnel et du poids de naissance, de l'état pulmonaire et des possibles malformations associées.

Tout d'abord, il est nécessaire d'étudier le bilan préopératoire qui comprend : l'examen clinique complet, le cliché thoraco-abdominal de face, l'échocardiographie, et l'échographie abdomino-rénale et pelvienne ainsi qu'une biologie sanguine.

Puis, avant de réaliser la cure d'AO, le nouveau-né doit être strictement à jeun et en position demi-assise dorsale, aussi appelée position proclive. Il se voit poser une sonde de Replogle,

dont il faudra surveiller l'efficacité de l'aspiration du cul-de-sac supérieur en vérifiant la perméabilité de la sonde. La pose d'une voie veineuse périphérique et/ou centrale est également effectuée. Les paramètres respiratoires et le ballonnement abdominal seront surveillés pour évaluer la tolérance de la fistule. Une bronchoscopie en préopératoire permet de confirmer la position de la FTO distale et d'éliminer une fistule proximale plus rare.

Le but de cette prise en charge est d'assurer un conditionnement préopératoire optimal.

Le traitement chirurgical : soit initial, soit différé

La cure chirurgicale de l'AO peut être réalisée soit de manière initiale, soit de façon différée.

Cela dépend du type d'atrésie et plus particulièrement de la distance entre les deux culs-de-sac.

Les atrésies avec FTO distale permettent généralement un rétablissement de la continuité en un seul temps opératoire.

1- Traitement initial avec fermeture de la ou des fistules et anastomose primaire

Lorsqu'un traitement initial avec fermeture de la ou des fistules et anastomose primaire est possible, la chirurgie se déroule en trois temps. Tout d'abord, on effectue une déconnection aéro-digestive, puis une suture de la FTO et enfin une anastomose oeso-oesophago termino-terminale. Cette opération aura lieu rapidement, le jour de la naissance ou le lendemain afin de préserver les voies aériennes. C'est le mode opératoire appliqué le plus souvent pour les formes de type III, IV et V (Figure 5).

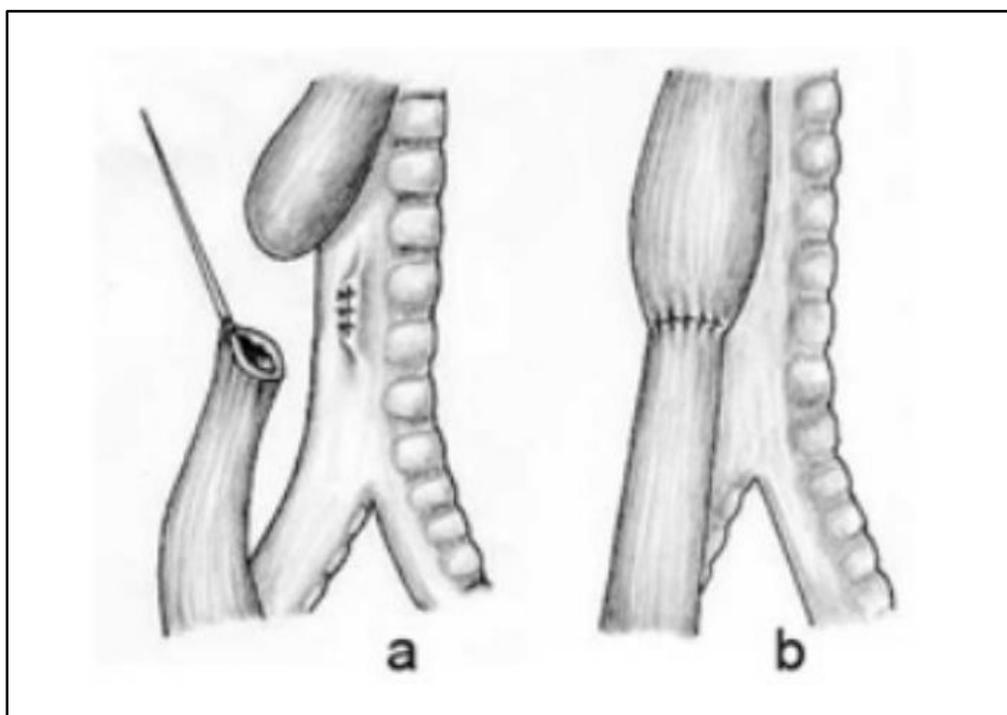


Figure 5 : Mode opératoire d'une AO de type 03

a) Repérage de la FTO, elle est ensuite sectionnée, puis réparation de la paroi trachéale b) réalisation de l'anastomose œsophagienne.

Une opacification digestive à 8 jours post-opératoire est réalisée à la recherche d'une fistule persistante, d'un lâchage de suture ou d'une sténose anastomotique.

1.2-Traitement différé avec anastomose secondaire

Dans certains cas d'AO, le rétablissement de la continuité de l'œsophage ne peut avoir lieu dans un premier temps. En fonction de la distance initiale entre les deux culs-de-sac, estimée en nombre de vertèbres, l'anastomose devra avoir lieu dans un temps différé. En effet, lorsque l'écart entre les deux culs-de-sac est supérieur à deux vertèbres et demie, l'anastomose termino-terminale aura lieu vers huit à douze semaines de vie.

Ce traitement chirurgical est généralement appliqué pour les formes de type I ou II.

Pour traiter ces formes d'AO avec de grands défauts, encore appelées « long gap », c'est-à-dire lorsque l'interruption est trop longue entre les deux culs-de-sac œsophagiens, une gastrostomie est d'emblée mise en place pour permettre l'alimentation du nouveau-né pendant l'attente de la cure d'AO. Puis, une fois la croissance œsophagienne attendue effective, l'anastomose termino-terminale sera réalisée, soit directement, soit à l'aide de greffons.

Réalisation d'une gastrostomie :

La gastrostomie est une intervention chirurgicale qui consiste à mettre en place au niveau de l'abdomen un orifice faisant communiquer l'estomac avec l'extérieur (Figure 16).

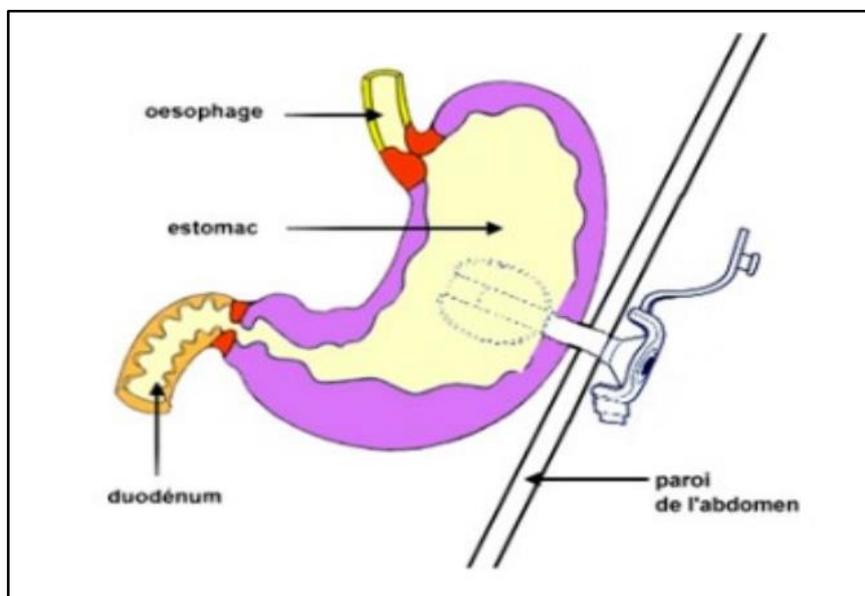


Figure 3 : Représentation schématique d'une gastrostomie.

Elle va permettre de débuter une nutrition entérale (NE), indispensable en cas d'impossibilité d'anastomose primaire. Cette méthode d'alimentation artificielle permet de passer directement dans l'estomac par le biais de la gastrostomie.

Dans certains cas d'AO de type I, une microgastrie est associée. Il s'agit d'une malformation où le développement embryonnaire de l'estomac est interrompu, résultant en une partie antérieure de l'intestin anormalement petite. Cette microgastrie rend difficile la réalisation de la gastrostomie et conduit parfois à la réalisation d'une jéjunostomie.

Lors de la réalisation de la gastrostomie, les deux culs-de-sac sont mis en tension à l'aide de sondes, avec une opacification de la gastrostomie pour mettre en évidence la situation du cul-de-sac inférieur, ce qui permettra d'évaluer la distance les séparant.

Lorsque cela est possible, dès la première intervention, une fibroscopie du cul de sac supérieur est effectuée pour vérifier la présence ou non d'une fistule.

II. La Partie pratique :

● Objectifs de l'étude :

L'atrésie de l'œsophage représente une urgence chirurgicale qui pose un véritable problème de santé publique à cause du taux de mortalité qu'elle engendre, pour cela notre étude a pour objectif de :

- Etudier les particularités épidémiologiques, cliniques et évolutives de l'atrésie de l'œsophage
- Améliorer le taux de survie des cas de nouveaux nés atteints d'une atrésie de l'œsophage.
- Insister sur l'intérêt du diagnostic et la prise en charge précoce du nouveau né et une exploration adéquate des malformations associées.

● Matériels et méthode :

1- type d'étude :

C'est une étude descriptive rétrospective d'une série des nouveaux nés présentant des signes en faveur d'une atrésie de l'œsophage prient en charge au niveau du service de néonatalogie et chirurgie pédiatrique Tlemcen entre janvier 2022 et mars 2024.

2- critères d'inclusion :

Pour cette étude nous avons exploité les dossiers des nouveaux nes qui ont été hospitalises pour une atrésie de l'œsophage de janvier 2022 au mars 2024

De ce fait 20 dossiers ont été ainsi retenus pour l'étude.

3- critères d'exclusion :

Dossiers medicaux incomplets et/ou pas assez documentes.

● Déroulement de l'étude :

Après autorisations du médecin encadreur, nous avons procéder a notre collecte de données a partir des dossiers d'hospitalisations du service de néonatalogie et chirurgie pédiatrique Tlemcen.

➤ La fiche technique :

A- Les informations personnelles :

- Nom
- Sexe

- Date et lieu de naissance

B- Les antécédents :

▪ **Déroulement de grossesse :**

- le terme
- la voie d'accouchement
- le score d'Apgar
- le poids de naissance
- autres : LA...

▪ **Antécédents de la famille :**

- L'âge de la mère
- nombre de grossesse
- nombre de parités
- antécédents de la mère
- l'âge du père
- notion de consanguinité

C- Les signes cliniques :

- **Signes généraux**
- **Signes fonctionnels**
- **Signes cardiaques**
- **Signes respiratoires**

D- Examen clinique :

- Abdomen
- Auscultation
- Signes de luttés
- Sonde naso-gastrique
- autre

E- bilans biologiques :

F- Bilans radiologiques :

G- La conduite à tenir :

H- Le protocole opératoire :

I- L'évolution :

➤ **Les variables étudiés :**

L'âge , le sexe , le terme de naissance , le score d'apgar a la naissance , le poids de naissance , l'âge maternel , nombre de gestité et de parité , les signes clinique a l'admission , l'examen a la sonde naso-gastrique , l'examen radiologique , malformations associées , les gestes opératoires faits , le type d'atrésies d'œsophage l'évolution .

● Résultats de l'étude :

1. Description des résultats :

➤ L'âge :

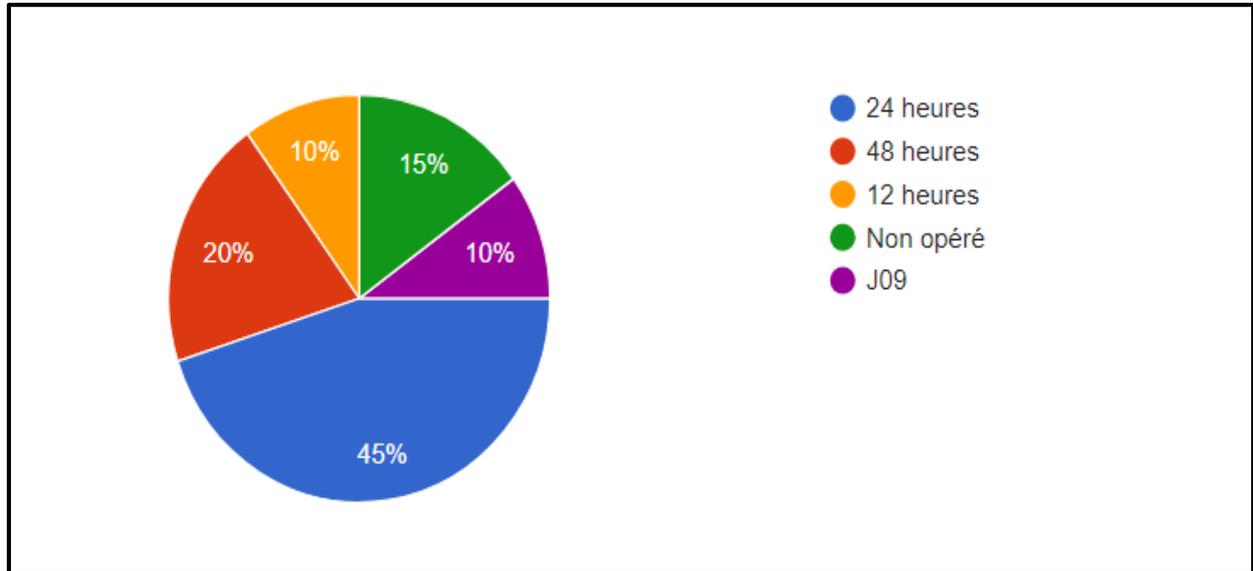


Figure 7 : Répartition des cas selon l'âge d'admission au bloc

- La majorité des cas des nouveaux nés ont été admis les premières 24 heures au bloc opératoire (45%).

➤ Le sexe :

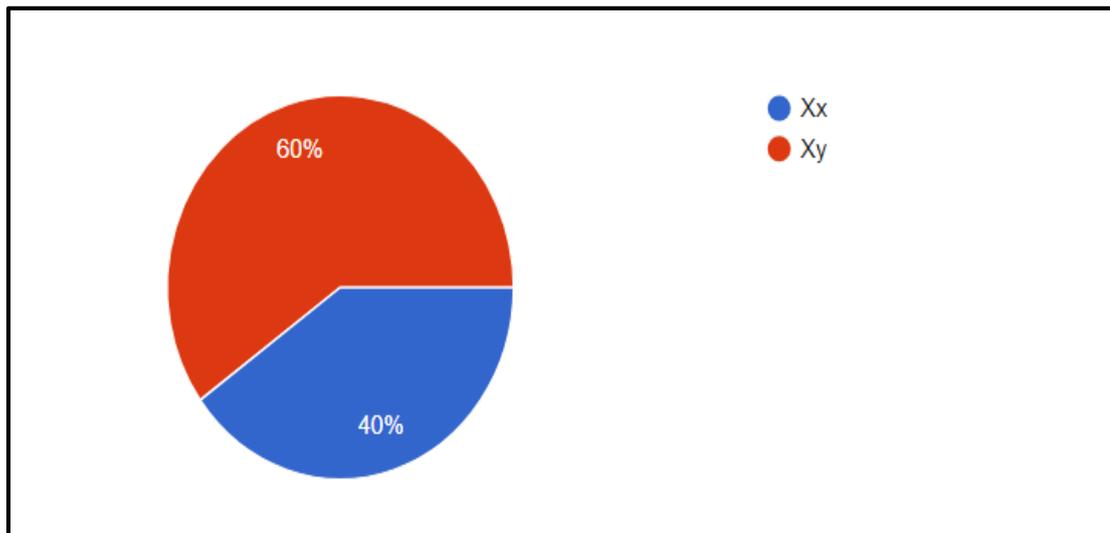


Figure 8 : répartition des cas selon le sexe.

- Une légère prédominance masculine a été observée dans notre étude à un pourcentage de 60%.

➤ **Le score d'apgar :**

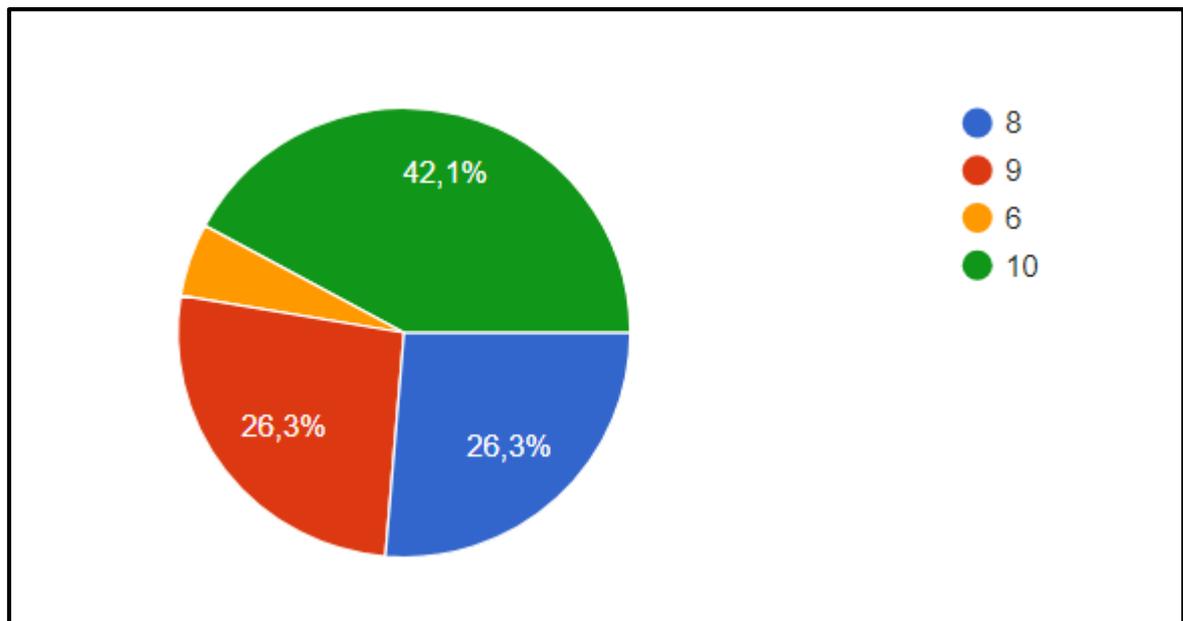


Figure 9 : répartition des cas selon le score d'apgar.

- Dans notre étude la majorité des nouveaux nés avaient un score d'apgar normal et seulement 5% des cas avaient un score à < 7 .

➤ **Le poids de naissance :**

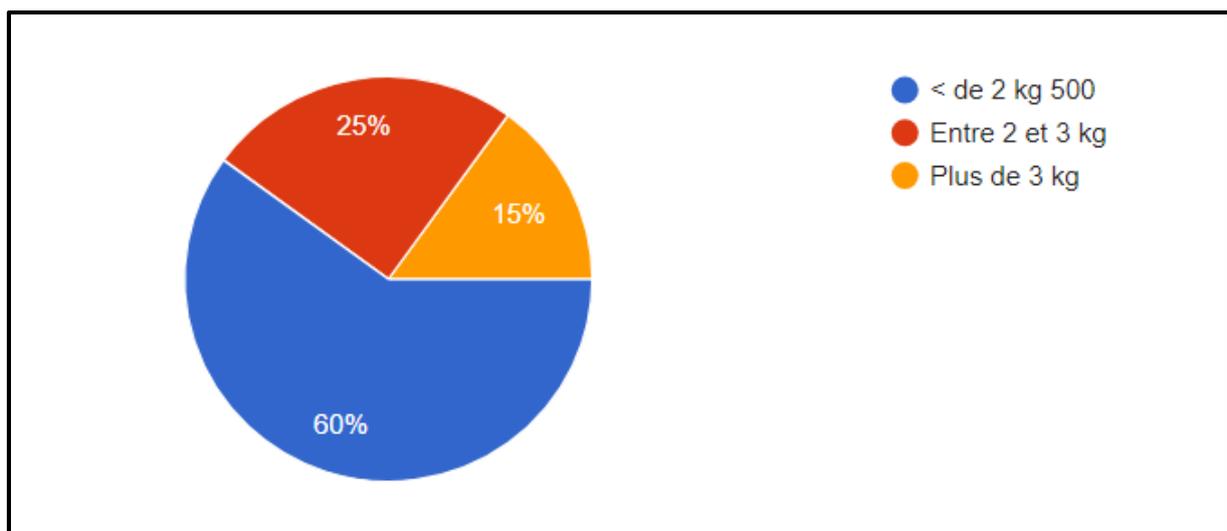


Figure 10 : répartition des cas en fonction du poids de naissance.

- Le poids de naissance le plus représenté est moins de 2kg 500 (60%).
- 25% des cas avaient un poids de naissance entre 2 et 3 kg et seulement 15% des cas avaient un poids à plus de 3 kg.

➤ **Le terme :**

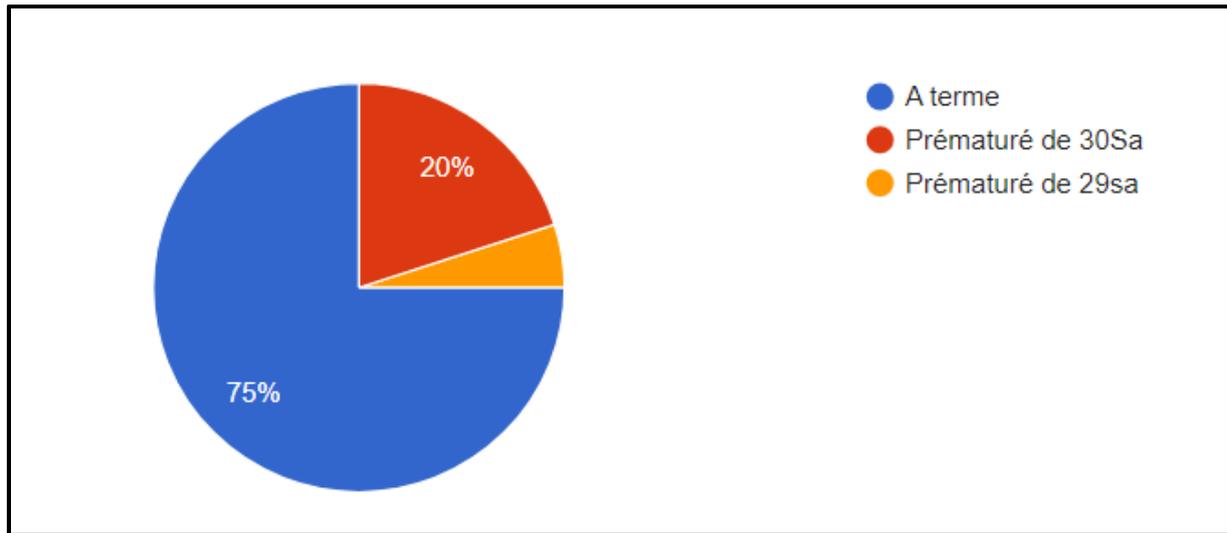


Figure 11 : Répartition des cas en fonction du terme de naissance.

- La majorité des nouveaux nés (75%) de notre étude sont des naissances à terme.

➤ **Les signes cliniques :**

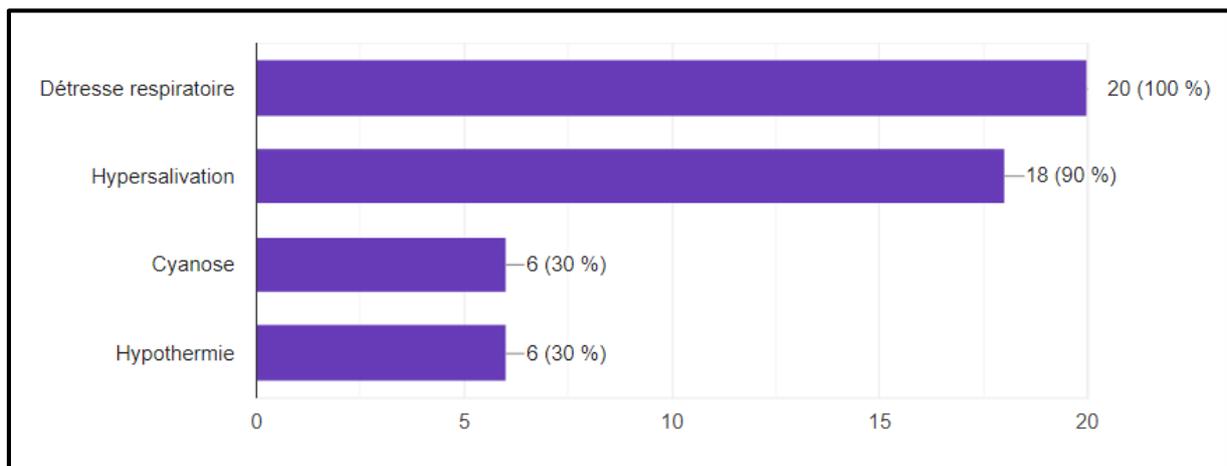


Figure 12 : Les signes cliniques à l'admission.

- On note que les signes cliniques les plus fréquents sont la détresse respiratoire et l'hyper-salivation.

➤ **L'âge maternel :**

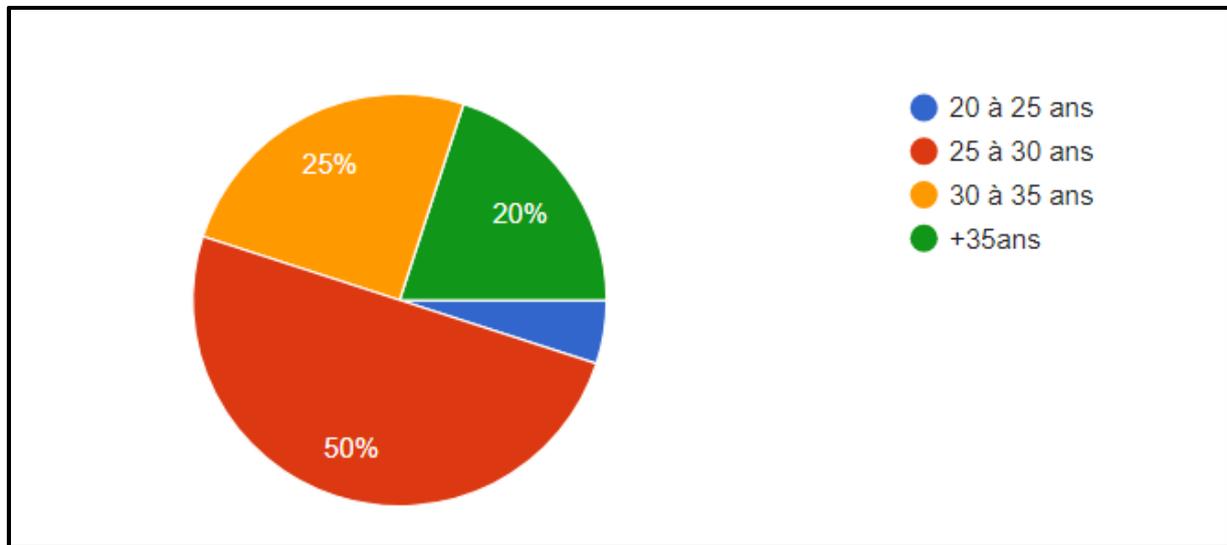


Figure 13 : Répartition des cas en fonction de l'âge maternel.

- La tranche d'âge maternel la plus représentée est entre 25 à 30 ans.

➤ **Type d'atrésie :**

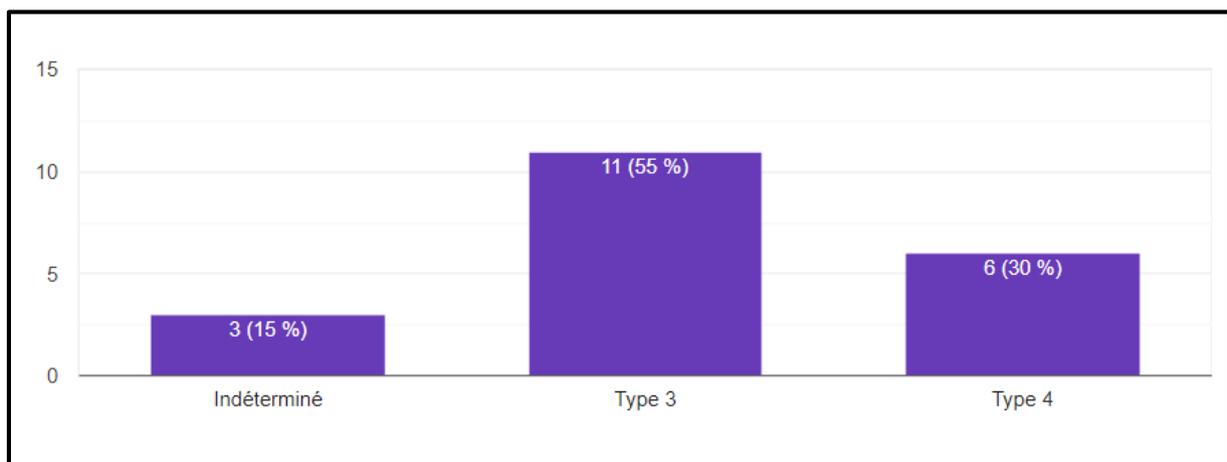


Figure 14 : Représentation graphique des pourcentages de type d'atrésie.

- le type d'atrésie le plus fréquemment retrouvé est le type 03 (55%), le type 04 est retrouvé dans 30% des cas, et dans 15% des cas le type reste indéterminé.

➤ **la technique opératoire :**

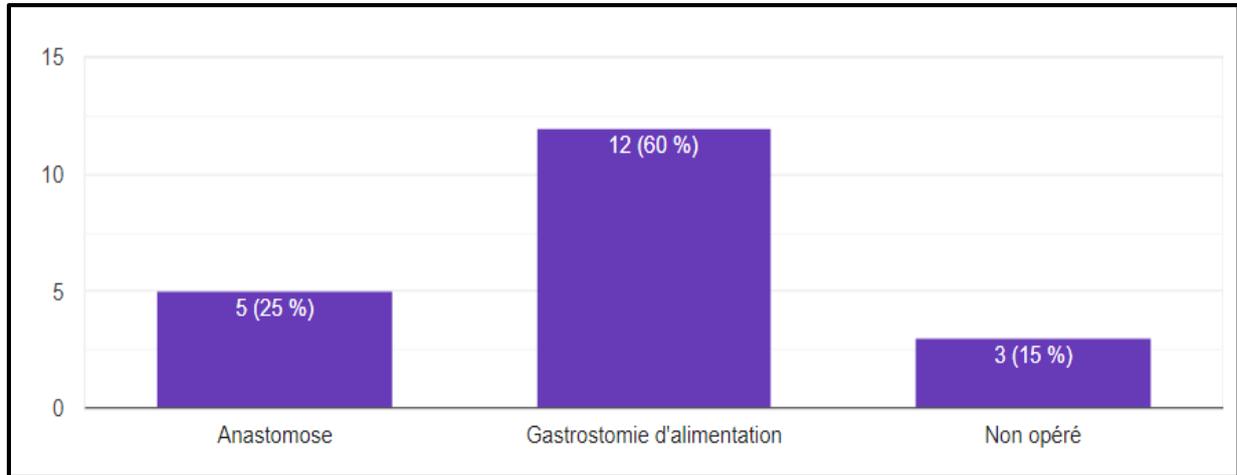


Figure 15 : Représentation graphique des pourcentages de la technique opératoire utilisée

- On remarque que la gastrostomie a été faite dans 60% des cas au cours des interventions, et seulement 25% des cas d'atrésie ont bénéficié des anastomoses œsophagiennes.

➤ **Malformations associées :**

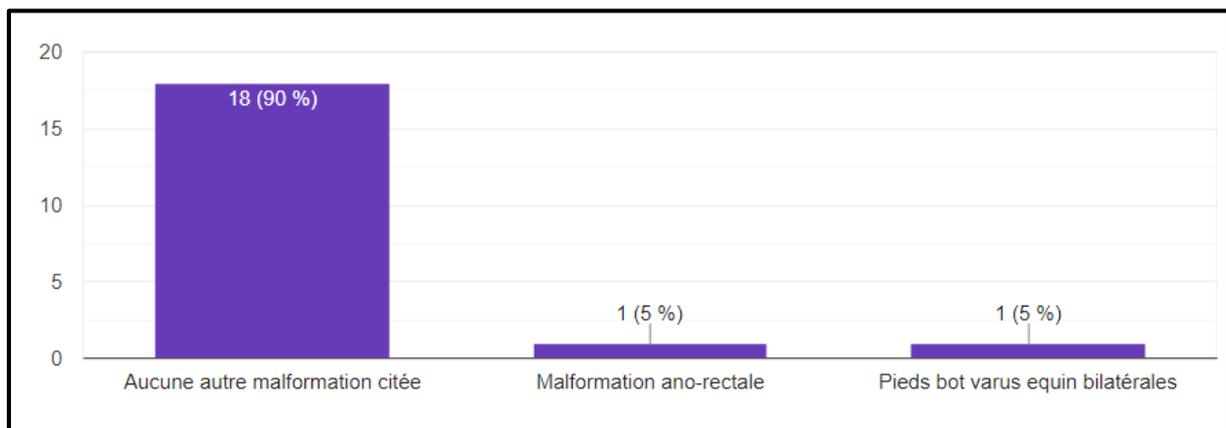


Figure 16 : représentation graphique des pourcentages de malformations associées

- Dans 90% des cas aucune autre malformations associées est ceci peut être due au manque d'investigations.

➤ **Evolution :**

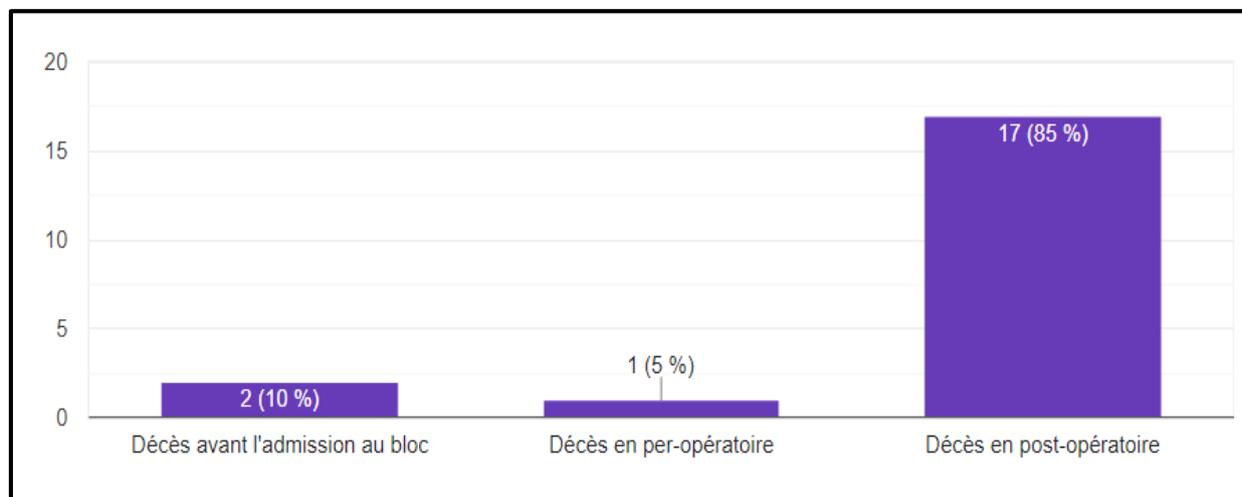


Figure 17 : Représentation graphique de taux de mortalité.

- 15% des nouveaux nés sont décédé avant le geste opératoire (etat général altéré) et 85% en post-opératoire.

• Discussion des résultats :

➤ L'âge :

La majorité des nouveaux nés 45% ont été admis les premières 24 heures de leurs rehospitalisations au bloc, cela est en rapport avec le retard de diagnostic et absence de diagnostic anténatal.

➤ Le sexe :

Dans notre série, il existe une légère prédominance du sexe masculin (sexe ratio M/F de 1,5).

Le sexe ratio est en faveur du sexe masculin dans la majorité des séries comparées dans le tableau I. Néanmoins, certains auteurs affirment qu'il n'existe aucun lien entre le sexe et la survenue de l'atrésie de l'œsophage [30]

Nom de l'auteur	Nombres de cas	Sexe ratio M/F
Série Mansar Mohamed Ali Maroc 2021 [28]	44	1,58
Jordanie [32]		1,5
Sénégal [31]	49	1,7
Cameron [42]		0,5
Notre série	20	1,5

Tableau I : tableau comparant le sexe ratio avec d'autres séries

➤ L'âge gestationnel :

La prématurité associée à l'atrésie de l'œsophage est facteur important conditionnant la survie. Les enfants nés prématurés sont plus à risque de décès [40].

Dans notre série le taux de prématurité était de 25%, un taux qui est proche en comparant avec la série étudiée en Sénégal 28%. Par ailleurs, un taux plus bas concerne la série Benkirane de Maroc 16%. (Tableau II)

Ces taux restent élevés en comparant avec les naissances prématurées porteuses d'atrésies de l'œsophage dans la population européenne (allait de 5,5% à 7,2%) [29]. Cette proportion de prématurité augmente en cas d'hydramnios, qui lui est souvent

associe à l'AO, et qu'elle s'accompagne probablement d'une proportion plus élevée de malformations. [29]

La série	Nombres de cas	Taux de prématurité
Série Benkirane Maroc [39]	45	16%
Sénégal [31]	49	28%
Notre série	20	25%

Tableau II : comparaison du taux de prématurité avec d'autres séries

➤ **Poids de naissance :**

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

En effet, Spitz a proposé une classification de chance de survie en fonction du poids de naissance qui est la suivante [41] tableau III

Tableau III : chance de survie en fonction de poids de naissance selon Spitz

Groupe	Poids à la naissance	% de survie
Groupe 01	Poids à la naissance > 1500 g sans anomalie cardiaque majeure	98%
Groupe 02	Poids à la naissance < 1500 g ou anomalie cardiaque majeure	82%
Groupe 03	Poids à la naissance < 1500 g et anomalie cardiaque majeure	50%

L'étude marocaine trouve un poids moyen de naissance de 2850g, 70,8% des cas avaient un poids supérieur à 2500g.

L'étude du Cameroun trouve un poids moyen à la naissance de 2900g et celle étudiée en Sénégal trouve en majorité 2100g.

Dans notre série le poids de naissance le plus retrouvé était à < 2500g. Par conséquent les résultats de notre étude ne rejoignent pas les données de la plupart des séries comparées dans le tableau(VI) puisque 60% de nos patients avaient un poids inférieur à 2kg500.

La série	Nombre de cas	Le poids moyen
Mansar mohamed Maroc 2021 [28]	44	2500g
Cameron [42]		2900g
Sénégal [31]	49	2100g
Notre série	20	< 2500g

Tableau VI : comparaison du poids moyen de nos malades avec celui d'autres séries.

➤ **Le diagnostic :**

Le diagnostic prénatal :

Le diagnostic anténatal de l'atrésie de l'œsophage reste difficile à ce jour. Son intérêt sera de programmer l'accouchement à proximité d'un centre doté d'un service de réanimation néonatale et d'une équipe de chirurgie pédiatrique habilitée à opérer cette malformation.

Dans notre contexte le diagnostic anténatal fait défaut (0% dans notre série). Ceci rend complexe la prise en charge initiale des nouveaux nés

Dans notre série, aucun diagnostic anténatal n'a été posé (0 cas), bien que dans les séries marocaines il a passé de 0% en 2012 à 24% en 2020 (tableau V), témoignant une nette amélioration en matière de suivi de grossesse, de diagnostic prénatal et de prise en charge des malformations congénitales.

La série	Nombre de cas	Taux de diagnostic prénatal
Loughlimi Maroc 2012	31	0%
Benkirane Maroc 2020 [39]	45	24%
Sénégal [31]	49	0%
Notre série	20	0%

Tableau V : Comparaison du taux de diagnostic prénatal de nos patients avec d'autres séries.

Ce taux peut être amélioré par un bon suivi de toutes les grossesses avec formation des échomorphologistes bien entraînés en matière de diagnostic anténatal.

Le diagnostic postnatal précoce :

Dans notre série, la vérification systématique de la perméabilité œsophagienne a la salle d'accouchement n'a pas été faite chez aucun patient

En comparant ces résultats avec ceux de la série du Maroc, on trouve que plus de la moitié des patients ont été diagnostiqués a la naissance (66%).

Dans notre série, tous les nouveaux nés ont été diagnostiqués après apparition des signes cliniques (100%) avec détresse respiratoire.

La série	Nombre de cas	Taux de diagnostic précoce
Série benkirane Maroc [39]	45	66%
Ghana [43]	85	7,69%
Notre série	20	0%

Tableau VI : Comparaison du taux de diagnostic précoce de notre série avec les autres séries

Une sensibilisation et une incitation au diagnostic obligatoire en salle d'accouchements par les gynécologues, les sages-femmes et les pédiatres doivent être de mise afin d'éviter les complications du diagnostic tardif qui engagent le pronostic vital du nouveau-né.

➤ **L'âge maternel :**

La relation entre l'âge maternel et le risque d'atrésie de l'œsophage a fait l'objectif de plusieurs études mais les résultats étaient partiellement contradictoires. Certaines études ont montré un taux élevé de malformations chez les nouveaux nés des femmes avec des âges extrêmes [36], d'autres auteurs ont prouvé que le risque d'anomalie est plus élevé chez les mères âgées de >35ans [33,34], alors que certains études n'ont trouvé aucune relation entre l'âge maternel et l'atrésie de l'œsophage [37,37].

Dans notre série, la tranche d'âge des mères la plus rencontrée est entre 25 et 30 ans avec un pourcentage de 50%.

➤ **Le type d'atrésie :**

Le type III représente la forme anatomique la plus fréquente, puisqu'on la retrouve dans 55% des cas. Ce taux rejoint les résultats retrouvés dans les autres séries (tableau VII) ainsi que dans la littérature.

Type d'AO	Notre série n=20	Maroc Mansar Mohamed n=44	Tunisie n=43 [38]
Type I	0%	6,8%	4,6%
Type II	0	-	2,3%
Type III	55%	50%	74,4%
Type IV	30%	6%	4,6%
Type V	0%	-	13,9%
Indéterminé	15%	36%	-

Tableau VII : Fréquence des différents types d'AO

➤ **Les malformations associées :**

L'atrésie de l'œsophage est souvent associée à d'autres malformations congénitales. La fréquence de ces malformations rapportées dans les différentes séries varie de 29,54% (Maroc) à 44% des cas (Sénégal) (tableau VIII). Cette fréquence justifie de les rechercher systématiquement à chaque fois le diagnostic de l'AO est établie dans le cadre d'un bilan préopératoire.

Dans notre série, seulement 10 % de nos patients avaient des malformations congénitales associées, ce taux est bas par rapport aux autres séries, cela est due au manque d'investigations et d'explorations systématique chez les nouveaux nés.

La série	Nombre de cas	Taux de malformations
Notre série	20	10%
Série mansar Maroc [28]	44	29,54%
Série Sénégal [31]	49	44%

Tableau VIII : fréquences des malformations associées a l'AO des différentes séries

➤ **Le taux de mortalité :**

Le taux de mortalité dans notre série est très élevé compare aux séries des autres pays en voie de développement puisque il est égal à 100 %.(tableau IX)

La série	Nombre de cas	Taux de mortalité
Série de Maroc [39]	45	17%
Série de Sénégal [31]	49	72%
Série de Ghana	85	56%
Notre série	20	100%

Tableau IX : comparaison de taux de mortalité de notre série avec les autres séries.

Ce taux de mortalité peut être en rapport avec plusieurs paramètres :

- Des facteurs internes liés à la prématurité, le retard de diagnostic, un faible poids de naissance, des malformations associées non diagnostiquées par manque d'investigations et moyens d'explorations.
- Et d'autres facteurs comme les complications post opératoires notamment le choc septique et la qualité de réanimation pré et post natale qui est limitée par le manque de moyens adaptées et d'asepsie dans nos hopitaux.

• Conclusion générale :

L'atrésie de l'œsophage est une urgence chirurgicale néonatale qui demeure un véritable problème de santé publique du fait de sa mortalité qui est très élevée, plusieurs facteurs interviennent pour expliquer cette fréquence

Au terme de ce travail on note que :

- Absence de diagnostic anténatale et le retard de diagnostic qui se fait après apparition des signes cliniques en absence de vérification systématiques de la perméabilité œsophagienne dans nos salles d'accouchements
- Un état général altéré de nouveau-né, ce qui nécessite une réanimation néonatale intensive avec des moyens qui sont limités dans nos hôpitaux.
- Des malformations associées qui passent inaperçues aggravant le pronostic du nouveau-né
- La notion de chirurgie en urgence n'est pas la règle dans certains cas, la nécessité d'optimiser l'état du nouveau-né s'impose avant le traitement chirurgical.

Tous ces facteurs ont participé à majorer cette fréquence de la mortalité de l'atrésie de l'œsophage, ce qui nous amène à conclure que seule l'amélioration du diagnostic en salle d'accouchement ainsi que le développement d'une réanimation néonatale pré et post opératoire de qualité permettrait l'amélioration de notre taux de survie.

Bibliographie:

- [1] Durston W. A narrative of a monstrous birth in Plymouth. October 22 1670: Together with the anatomical observations taken thereupon. Philos Trans R Soc:1670-1671, 5: 2096-8.
- (2) Gibson T. The anatomy of humane bodies epitomized. 5 ed. London, England
Awnsam and Churchill; 1697.
- [3] Waterston DJ, Bonham Carter RE, Aberdeen E. Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal: a study of survival in 218 infants. Lancet 1962; 1:819 - 22
- (4) Holmes T. Cattive conformazioni nel collo. Chiusura Congenita dell'Esofago. 2nd ed. 1869.
- [5] McKenzie M. Malformations of the gullet. Manual of diseases of the throat and nose. New York (NY) William Wood; 1884. p. 216 - 29.
- [6] Steele C. Case of deficient oesophagus. Lancet 1904;1:361.
- [7] Richter HM. Congenital atresia of the oesophagus: an operation designed for its cure. Surg Gynecol Obstet 1913;17:397 - 402.
- [8] Simpson-Smith A. Quoted by Williams DI in: A tradition of surgery. Simpson Smith Memorial Lecture, Institute of Child Health, London, England; 1981.
- (9) Lanman TH. Congenital atresia of the esophagus. Arch Surg 1940; 41:1060 - 83.
- [10] Levin NL, Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. J Thorac Cardiovasc Surg 1941;10:648-57.
- (11) Ladd WE. The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. N Engl J Med 1944;230:625 - 37.
- [12] Haight C, Towsley HA. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. Extraleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments. Surg Gynecol Obstet 1943; 76:672 - 88.
- [13] livre gastro-entérologie pédiatrique Jean Navarro Jacques Schmitz
- [14] livre embryologie médicale T.W SODLER Jan Langman 8^{ème} édition .
- [15] Anatomie chirurgicale de l'œsophage C. Gronnier, D. Collet
- [16] Lahlaidi. A. Anatomie topographique de l'abdomen. Première édition (1986). p. 97-108.

- [17] Sanders I., Mu L. Anatomy of the human internal superior laryngeal nerve *Anat. Rec.*1998;252 646-656 [cross-ref].
- (18) Felix JF, Tibboel D, De Klein A. Chromosomal anomalies in the aetiology of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *European Journal of Medical Genetics* 2007; 50: 163-175.
- [19] Mcheik J.-N., Levard G. Malformations congénitales de l'œsophage. EMC (Elsevier SAS, Paris), Gastro-entérologie, 9-202-A-15, 2006.
- [20] Garabedian C, et al. Atrésie de l'œsophage: prévalence, diagnostic anténatal et pronostic. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* (2014), Site <http://dx.doi.org/10.1016/igyn.2013.11.014>
- [21] livre: pediatrie pratique perelman tome 1
- [22] L'atrésie de l'œsophage Encyclopédie Orphanet Grand Public Maladies Rares Info Services 01 56 53 81 36
www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/AtresieOesophageFRfrPub724v01.pdf | Juin 2008.
- [23] Waterston DJ, Carter RE, Aberdeen E. sophageal atresia: tracheo-œsophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet.* 1962 Apr 21;1(7234):819-22
- [24] Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. sophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg.* 1994 Jun;29(6):723-5.
- (25) Lopez PJ, Keys C, Pierro A et al. csophageal atresia: improved outcome in high-risk groups? *J Pediatr Surg.* 2006 Feb;41(2):331-4
- [26] Sinha CK, Haider N, Marri RR, Rajimwale A, Fisher R, Nour S. Modified prognostic criteria for sophageal atresia and tracheo-sophageal fistula. *Eur J Pediatr Surg.* 2007 Jun;17(3):153-7.
- [27] Atrésie de l'osophage Par William J. Cochran MD, Geisinger Clinic Dernière révision totale avr.2021.
- [28] M. Mansar mohamed ali << le suivi endoscopique des enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage >> (thèse 309 /21) Année 2021
- [29]R. N. Pedersen, E. Calzolari, S. Husby, E. Garne, et EUROCAT Working group*,« Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions », *Arch. Dis. Child.*, vol. 97, n° 3, p. 227-232, mars 2012.
- [30]M. C. H. Haeusler, A. Berghold, C. Stoll, I. Barisic, M. Clementi, et the EUROSCAN Study Group,« Prenatal ultrasonographic detection of gastrointestinal obstruction: results from 18 European congenital anomaly registries », *Prenat. Diagn.*, vol. 22, no 7, p. 616 - 623,juill.2002.

- [31] <<oesophageal atresia Diagnosis and prognosis in Dakar, Senegal>> African journal of paediatric Surgery 2015
- [32] K. W. Badran EF, «Esophageal atresia: Associated anomalies, mortality, and morbidity in Jordan, » *Pediatr Int*, p. 1250-1255, 2020.
- [33] Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E. Esophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child* 2012;97:227-232.
- [34] Harris J, Kallen B, Robert E. Descriptive epidemiology of alimentary tract atresia. *Teratology* 1995;52:15-29.
- [35] 28. Robert E, Mutchinick O, Mastroiacovo P, Knudsen LB, Daltveit AK, Castilla EE, et al. An international collaborative study of the epidemiology of esophageal atresia or stenosis. *Reprod Toxicol* 1993;7:405-21.
- [36] Depaape A, Dolk H, Lechat MF. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. EUROCAT Working Group. *Arch Dis Child* 1993;68:743-748.
- [37] Yang P, Khoury MJ, Stewart WF, Beaty TH, Chee E, Beaty JC et al. Comparative epidemiology of selected midline congenital abnormalities. *Genet Epidemiol* 1994;11:141-154.
- [38] S. Ammar S, «Management of esophageal atresia and early predictive factors of mortality and morbidity In a developing country, a Dis Esophagus, p. 135, 2019.
- [39] Mr. M benkirane << prise en charge de l'atrésie de l'œsophage en réanimation pédiatrique du chu de Marrakech >> thèse 184 année 2020
- [40] R. K. Tandon et al. « Esophageal atresia: Factors influencing survival - Experience at an Indian tertiary centre », *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg*, vol. 13, en 1, p. 2, janv. 2008.
- [41] L. S, «Basic Knowledge of Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia..» *Adv Neonatal Care*, p. 14-21, 2018.
- [42] << successful management of oesophageal atresia in Cameroon sub-Saharan Africa >> African journal of paediatric surgery 2023
- [43] 17. S. Osei-Nketiah, A. A. J. Hesse, W. Appeadu-Mensah, H. Glover-Addy, V. K. Etwire, et P. Sarpong, « Management of oesophageal atresia in a developing country: Is primary repair forbidden? », *Afr. J. Paediatr. Surg.*, vol. 13, no 3, p. 114, janv. 2016.