

Atrésie de l'œsophage (AO)

Malformations associées et éléments du pronostic

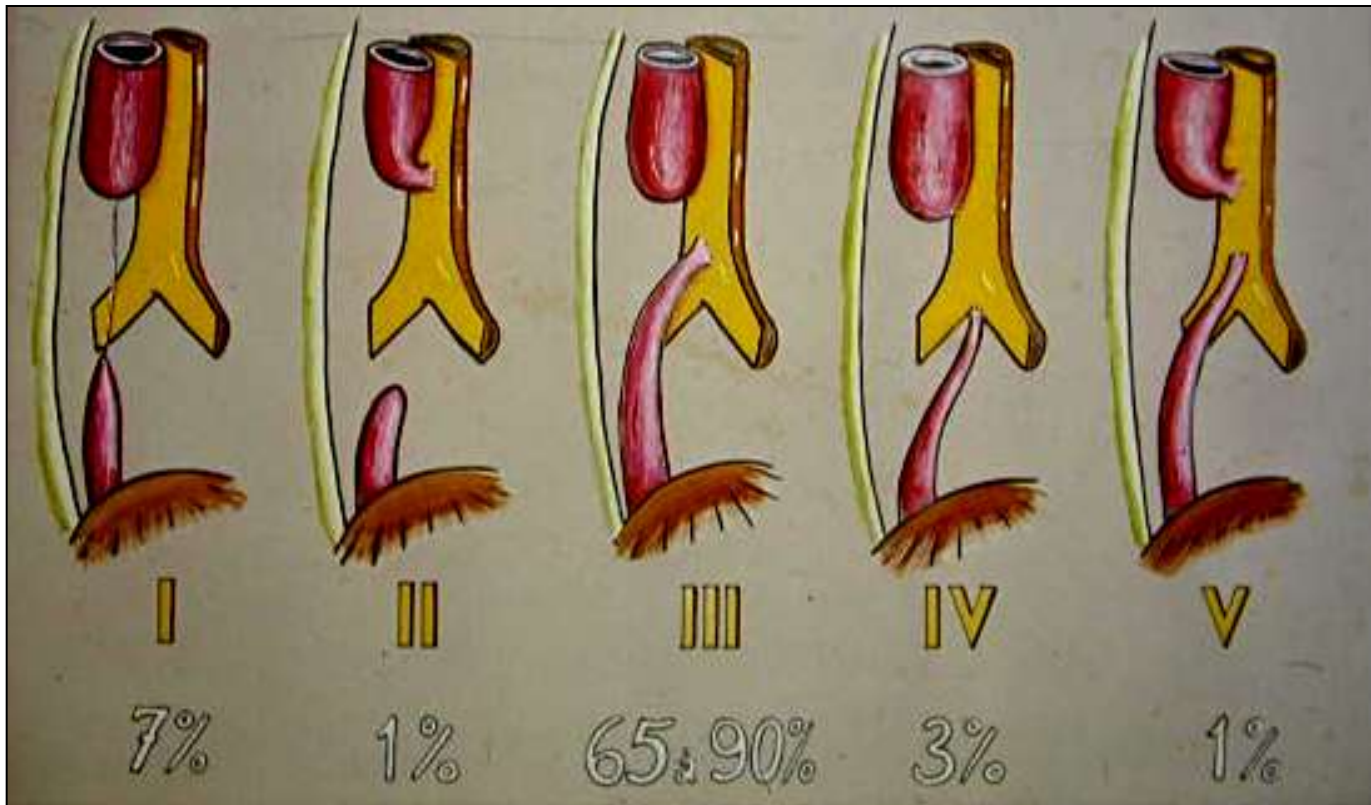
Pr Christian PIOLAT

Hôpital Couple Enfant – CHU Grenoble

Université Joseph Fourier

AO: définition et classification

- Interruption congénitale de l'œsophage dans sa portion thoracique avec ou sans fistule trachéo-oesophagienne
- **5 types anatomiques** : Classification de Ladd et Swenson



Epidémiologie

- 1/4000
- AO isolée = 50%
 - sporadique
 - risque de récurrence intra-familiale < 1%
- **AO associée = 50%**
 - **Anomalies chromosomiques : 8-27%** (tri 13, 18, 21)
 - Del 22q11.2 (syndrome vélo-cardio-facial)
 - Associations VATER, VACTERL, VACTERL-H (hydrocéphalie)
 - Syndromes CHARGE, Feingold, Opitz, Pallister-Hall, Potter, « schisis syndrome », Goldenhar, G syndrome, ...

VATER - VACTERL

- Vertebral
- Anorectal
- Tracheo
- Esophageal
- Radial limb / renal anomalies
- Limb anomalies

7-8% des AO

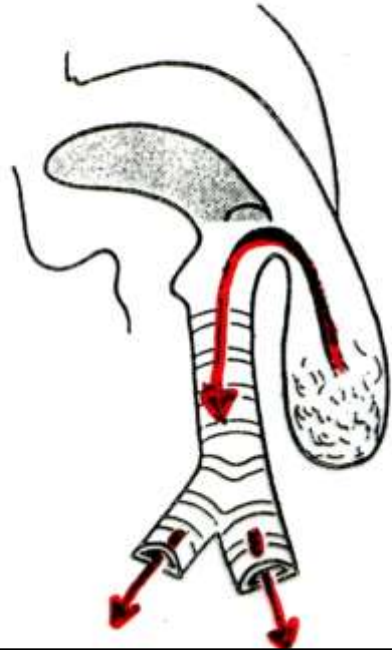
CHARGE

- Coloboma
- Heart defect
- Choanal atresia
- Growth and mental retardation
- Genital hypoplasia
- Ear anomalies

AO : Physiopathologie

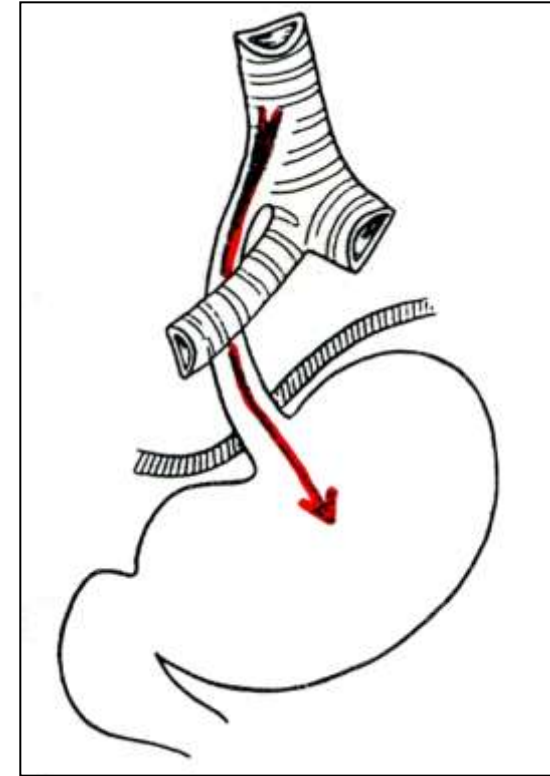
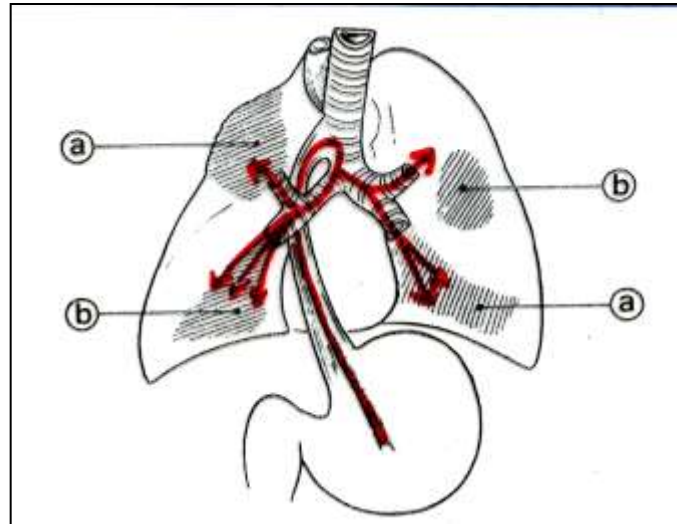
Accumulation de salive CDSS

Fausses-routes, régurgitations



Fistule oeso-trachéale

Inondation arbre respi par RGO, distension gastrique



Diagnostic en salle de travail

Dépistage systématique

- **Épreuve à la sonde et à la seringue : perméabilité oesophagienne**
 - Sonde 8 CH – 10 CH
 - Distance tragus –ombilic (20 cm)
 - Auscultation épigastre
- Butée vers 9-12 cm
- Pas d'alimentation
- Radio sonde en place



Pièges du dépistage : méconnaissance AO

- Fistules en « H »
 - endoscopie ORL systématique
- SNG enroulée dans le CDS sup
 - Surtout si sonde trop molle
 - **Auscultation épigastrique systématique+++**



Risque dépistage : perforation paroi post pharynx

- Prématuré++, difficultés d'intubation++
- Fausse route (sonde trop rigide)
- Radio profil
 - SNG parallèle au rachis, trop rectiligne

Diagnostic néonatal retardé (25%)

- Signes cliniques
 - Hypersialorrhée = hypersalivation: « Nouveau-né qui mousse »
 - Régurgitations, fausses-routes salivaires
 - Détresse respiratoire, cyanose, encombrement broncho-pulmonaire
 - Inhalations liées au reflux gastro-oesophago-trachéal
 - Hypoventilation par distension gastrique

Conduite à tenir immédiate en cas d'AO suspectée

- Arrêt immédiat de l'alimentation orale
- Position proclive dorsal à 45°
- Pose par la bouche d'une sonde oesophagienne
 - en butée (9-10 cm)
 - sonde d'aspiration pharyngée
 - à double courant (Replogle, Salem)
 - 10 CH
 - reliée à l'aspiration murale (100 cm d'eau)
- Laisser l'enfant en ventilation spontanée (fond d'O₂)
- Radio sonde en place

Imagerie en urgence

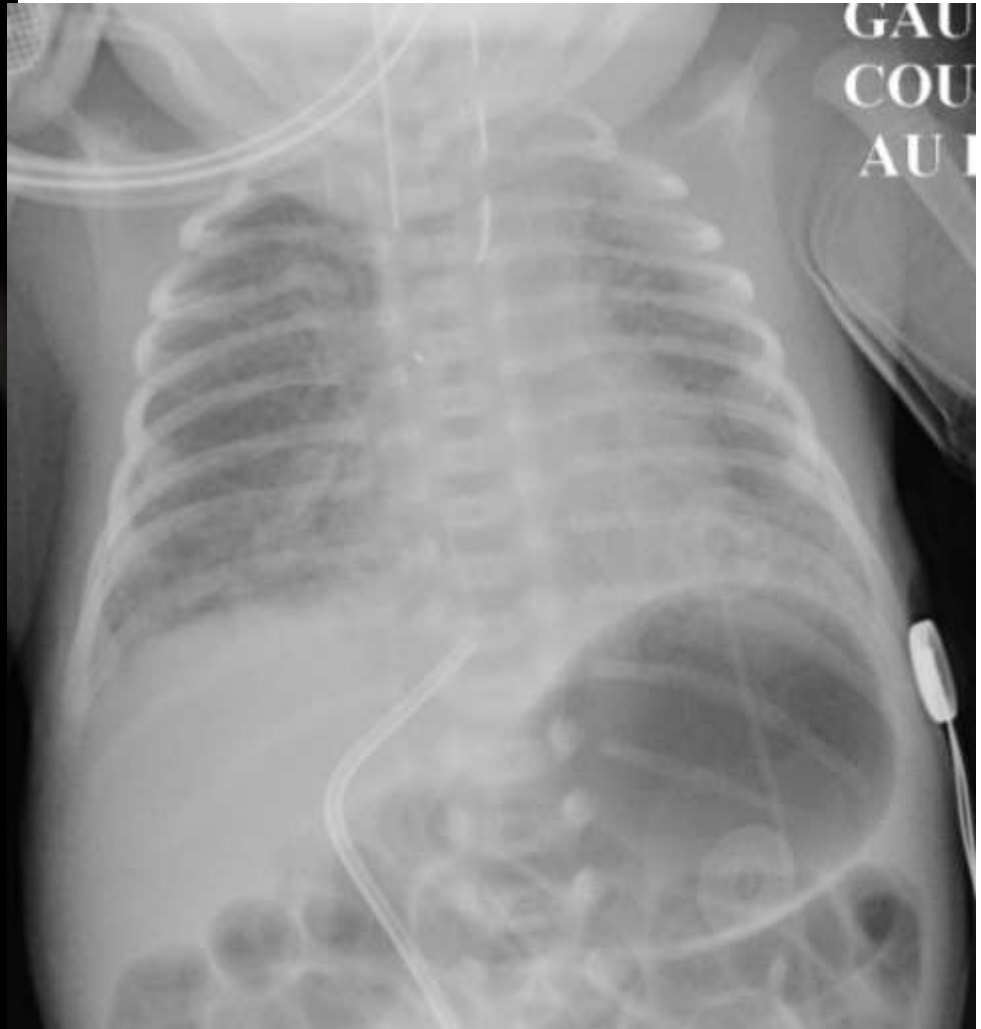
- Cliché thoraco-abdominal de face
- Cliché centré de profil, sonde en place
- Cliché avec injection d'air ++



Confirmation du diagnostic
Forme avec ou sans fistule inf
Position CDS supérieur
Trachéomalacie
Malformations associées

Radiographie thoracique de dépistage d'AO sonde en place





Enfant intubé

**Clichés de profil avec injection d'air :
remarquez l'aspect effilé de la trachée**





Cardiopathie grave



AO type I sans fistule inf

Mise en condition de l'enfant : transfert en milieu spécialisé (SAMU pédiatrique)

- A jeûn strict
- Position proclive dorsal à 45°
- Sonde oesophagienne en aspiration
- Ventilation spontanée (fond d'O₂ éventuellement)
- Voie veineuse – perfusion
- Protection contre hypothermie (couveuse)
- Scope – SaO₂

Recherche des malformations associées

- Initiée en prénatal en cas de diagnostic prénatal
- Parfois initiée sur le lieu de naissance : examen clinique, RP + ASP
- Toujours réalisée dans le centre spécialisé : recherche de principe des malformations associées

Malformations associées

Malformations	Fréquence approximative	Diagnostic
Cardio-vasculaires (cardiopathies, crosse aortique droite)	15-16%	Clinique, RP, Echo coeur
Oesophagiennes (sténoses)	0.4%	Per-opératoire, TOGD post-op
Gastro-intestinales (atrésies duodénum, grêle)	2.4%	ASP, Echo abdo
ORL (atrésie choanes, diasthèmes)		Endoscopie ORL
Broncho-pulmonaires		Clinique, RP
Musculo-squelettiques (costo-vertébrales, membres)	5%	Clinique, RP + ASP
Génito-urinaires		Clinique, Echo abdo rénale et pelvienne
Ano-rectales	7.2%	Clinique
Face, SNC		Clinique (dysmorphie), ETF

TABLE 36-1 Incidence of Associated Anomalies

Anomalies	%
Cardiac	23
Musculoskeletal	18
Anointestinal	16
Genitourinary	15
Head and neck	10
Mediastinal	8
Chromosomal	6
Pulmonary	2
Overall	52
Single system	27
Two systems	13
Three or more systems	12

From Rokitansky A, Kolankaya A, Bichler B, et al: Analysis of 309 cases of esophageal atresia for associated congenital malformations. *Am J Perinatol* 11:123-128, 1994.

Malformations associées urgentes à dépister systématiquement

- Cardiopathies+++
- Crosse aortique droite
- Malformation anorectale
- Atrésie duodénale / jéjuno-iléale
- Malrotation intestinale

Bilan pré-opératoire obligatoire

- Examen clinique complet
- Biologie sanguine : groupe, Rh, NFS, iono, calcémie, CRP, coag
- Recherche colonisation bactérienne
- Cliché thoraco-abdominal de face
- Echocardiographie
- Echographie abdomino-rénale et pelvienne

Bilan d'opérabilité

- Il tient compte de :
 - Type anatomique de l'AO : fistule? écart?
 - Age gestationnel et poids de naissance
 - Etat pulmonaire et hémodynamique
 - Associations malformatives

Critères pronostiques pré-opératoires

Article princeps :

Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula.

A study of survival in 218 infants.

WATERSTON DJ, CARTER RE, ABERDEEN E.

Lancet. 1962 Apr 21;1(7234):819-22.

[Chir Pediatr.](#) 1988;29(5):247-51.

[Esophageal atresia in newborn infants weighing less than 2,000 grams. Apropos of 37 case reports].

[Article in French]

[Sapin E](#), [Kurzenne JY](#), [Bargy F](#), [Wakim A](#), [Esteve C](#), [Egu JF](#), [Helardot PG](#).

Source

Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital Saint-Vincent-de-Paul, Paris.

Abstract

In a consecutive series of 275 infants with esophageal atresia seen at Saint-Vincent-de-Paul's Hospital (Paris) between 1971 to 1987, the authors report the experience with **37 infants weighed under 2,000 g** (13.45%). 19 had severe additional malformations (51.35%) and 10 (27%) had a respiratory distress syndrome. As Abrahamson in 1972 (3), Cozzi and Wilkinson in 1975 (4), Rickham in 1981 (5) reported, according to the criteria suggested in 1962 by **Waterston** (1), survival rate are related to additional congenital anomalies and initial respiratory distress (pulmonary dysmaturity or pneumonia) but seems more related to maturity (small-for-date babies) than to birth weight. The authors recommend to perform a primary division of the tracheo-esophageal fistula and end-to-end esophageal anastomosis whenever possible.

[Am Surg.](#) 1999 Oct;65(10):908-10.

Simplifying the Waterston's stratification of infants with tracheoesophageal fistula.

[Dunn JC](#), [Fonkalsrud EW](#), [Atkinson JB](#).

Source

Division of Pediatric Surgery, University of California at Los Angeles School of Medicine 90095, USA.

Abstract

The survival of infants with tracheoesophageal fistula was stratified by David J. **Waterston** et al. in 1962. This classification has been used as a guide to direct the timing of operative intervention in these infants. This study examines the current applicability of this classification system. The hospital records of 64 infants with esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula were reviewed. The survival rate was analyzed as a function of the infants' risk stratification, birth weight, and additional anomalies. Twenty-three infants were in Waterston Group A, 20 infants in Group B, and 21 infants in Group C. The survival of all infants was 81 per cent. Six infants died after recognition of severe anomalies and withdrawal of care, four infants died of cardiopulmonary arrest, and two infants died of sepsis. **The survival of infants in both Groups A and B was 100 per cent, in contrast to 43 per cent survival in Group C.** Only infants who weighed <1800 g or had severe additional anomalies were at risk of dying. Therefore, the classification of infants with esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula may be simplified by combining Waterston's Groups A and B into a single risk stratum.

TABLE 36-2 ■ Waterston Risk Groups and Current Survival Figures

Group	Survival (%)	Description
Low risk		
A	100	Birth weight >2500 g and otherwise well and free from complications
B	100	Birth weight 2000-2500 g and well, or higher weight with moderate associated anomalies (noncardiac anomalies, patent ductus arteriosus, ventricular septal defect, atrial septal defect)
High risk		
C	42	Birthweight <2000 g and well, or higher weight with severe associated anomalies, including complex congenital heart disease

From Dunn JC, Fonkalsud EW, Atkinson JB: Simplifying the Waterston's stratification of infants with tracheoesophageal fistula. *Am Surg* 65:908-910, 1999.

Classification de Waterston : quelles conséquences?

- Cibler les enfants à risque chirurgical élevé
- Réaliser chez eux un **traitement différé** :
 - Ligature-section de la fistule oeso-trachéale seule
 - Gastrostomie d'alimentation + aspiration pharyngée continue
 - Anastomose oesophagienne différée quand l'état de l'enfant le permet

Classification de Waterston : qu'en est-il aujourd'hui?

- Grands progrès de la réanimation néonatale
 - Taux de survie excellents
 - Traitement chirurgical complet en 1 temps possible même pour les enfants < 2000 gr
- Principes de la classification restent valables
- Actualisation
 - Ne pas différer l'anastomose oesophagienne si elle est sans risque pour l'enfant
 - Savoir la différer si l'état de l'enfant est préoccupant ou l'anastomose paraît à haut risque de complication

Références bibliographiques

- Helardot P, Bargy F. Atrésie de l'œsophage. In « Pathologie congénitale et acquise de l'œsophage ». VIème Séminaire d'Enseignement de Chirurgie Pédiatrique. Reims 1987.
- Levard G, Mcheik JN. Malformations congénitales de l'œsophage. In « Pathologie congénitale de l'œsophage ». Monographie du Collège National de Chirurgie Pédiatrique. Ed Sauramps. F Becmeur, 2006.
- Piolat C, Robert Y, Dyon JF. Urgences en néonatalogie : urgences thoraciques. In Urgences Chirurgicales de l'enfant. JL Jouve, PY Mure. Doin 2012.
- O'Neil, et.al. Pediatric Surgery, 5th Edition Mosby-Year Book, Inc. (1998).

Références bibliographiques

- Waterston DJ, Bonham Carter RE, Aberdeen E. Oesophageal atresia: tracheo-esophageal fistula. *Lancet*. 1962;1:819–822.
- Sapin E, Kurzenne JY, Bargy F, Wakim A, Esteve C, Egu JF, Helardot PG. Esophageal atresia in newborn infants weighing less than 2,000 grams. Apropos of 37 case reports. *Chir Pediatr*. 1988;29(5):247-51.
- Dunn JC, Fonkalsrud EW, Atkinson JB. Simplifying the Waterston's stratification of infants with tracheoesophageal fistula. *Am Surg*. 1999 Oct;65(10):908-10.