

Atrésie type III

- Conditionnement et investigations préopératoires
- Traitement chirurgical (principes et modalités)
 - Endoscopie préopératoire
 - Voies d'abord
 - Cure chirurgicale
- Période post-opératoire et complications
- Evolution et surveillance à moyen et long terme

Dépistage Néonatal Systématique ?

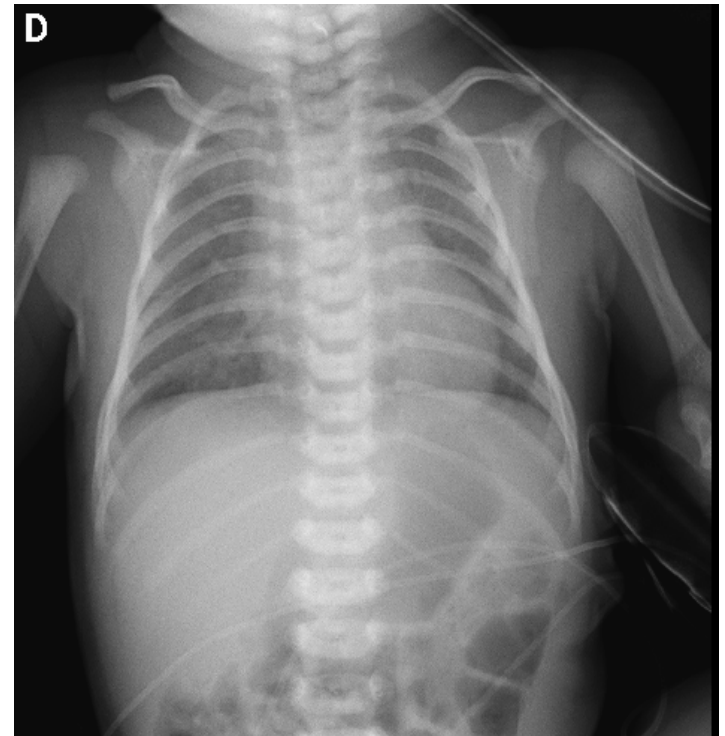
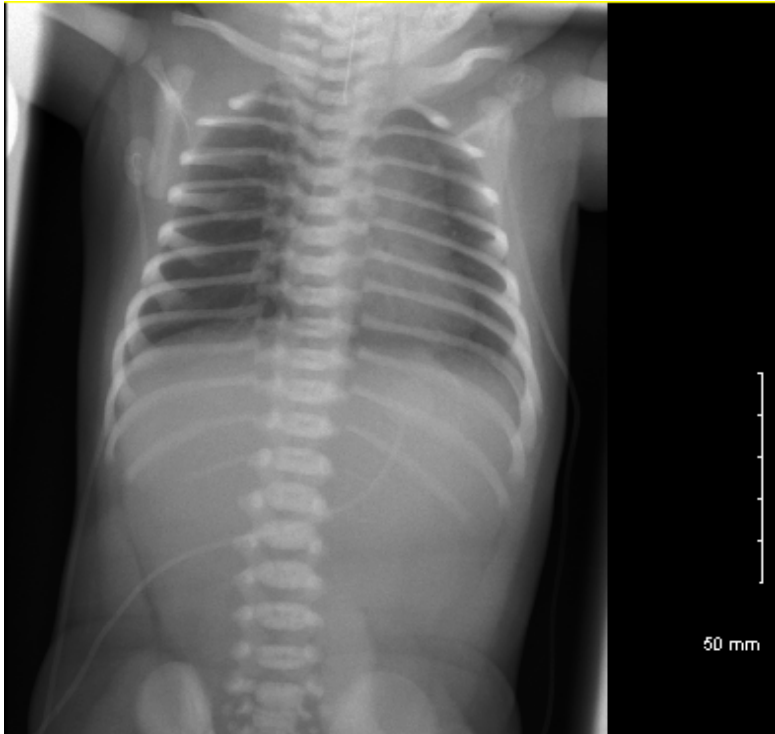
- Avant toute alimentation
- Sonde Naso-Gastrique (distance tragus-ombilic)
 - bute à quelques cm
 - absence de gargouillement épigastrique

Dq différentiel = PERFORATION
PHARYNGÉE

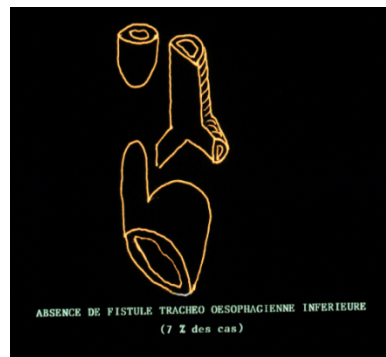
Diagnostic néonatal

- Clinique :
 - Hypersalivation (Bébé escargot)
 - Régurgitation salivaire et alimentaire
 - Fausse route en cas de tentative d'alimentation, détresse respiratoire, pneumopathie
- ASP
 - Type I :
 - absence d'air abdominal
 - Type III :
 - Distension aérique abdominale due à la FTO
- RX Thoracique
 - SNG enroulée dans CdS œsophagien supérieur dilaté

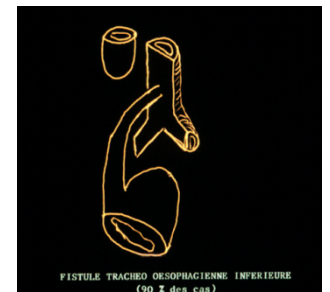
Abdomen Sans Préparation



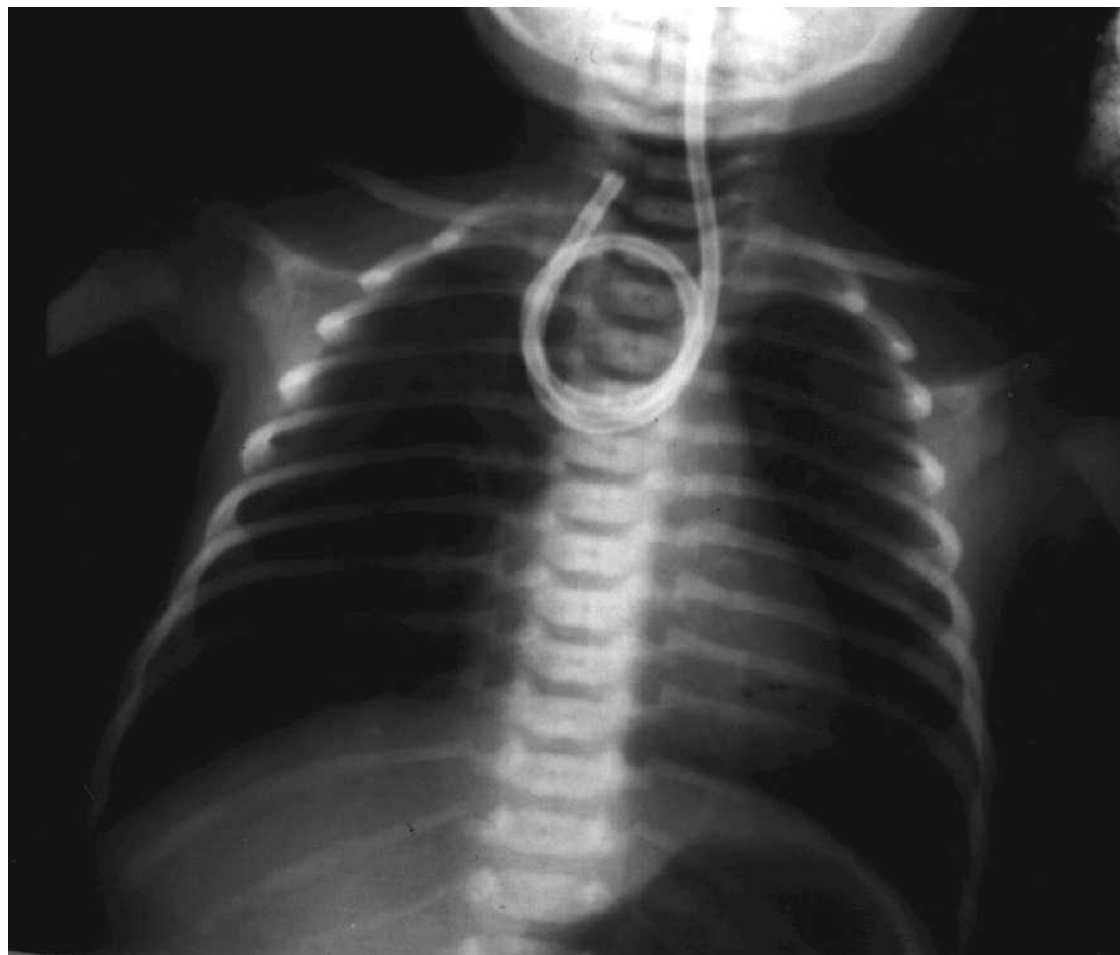
A.O. type I

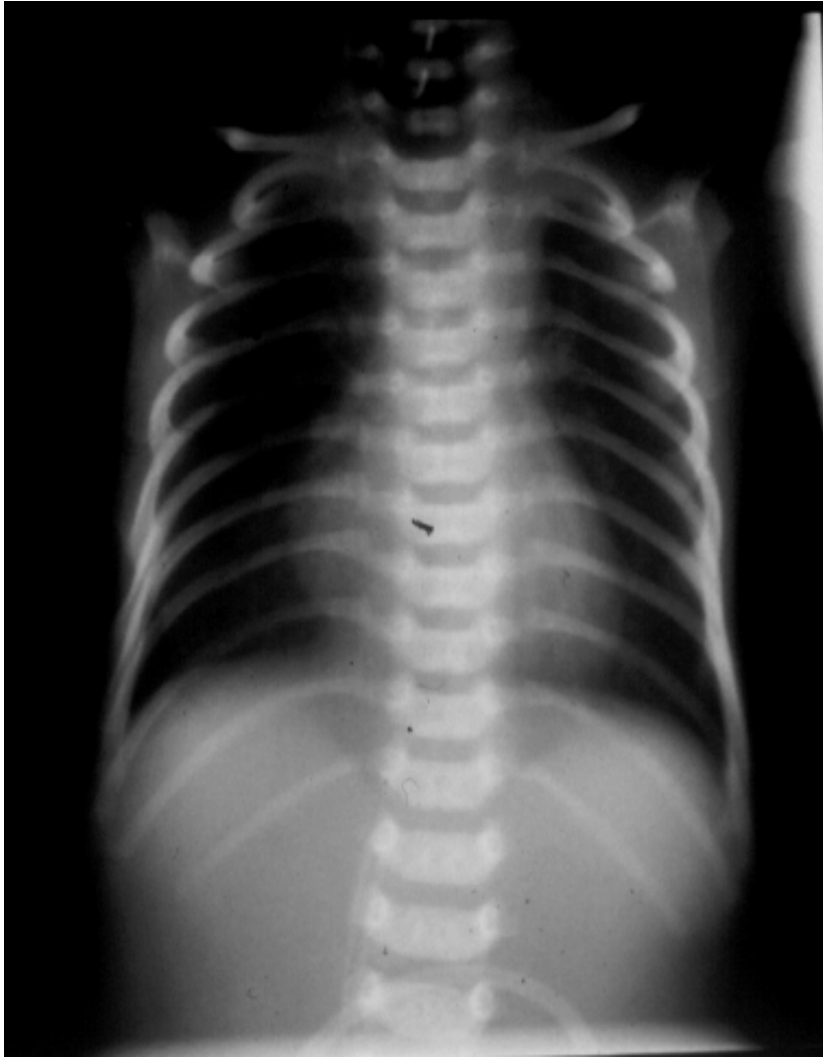


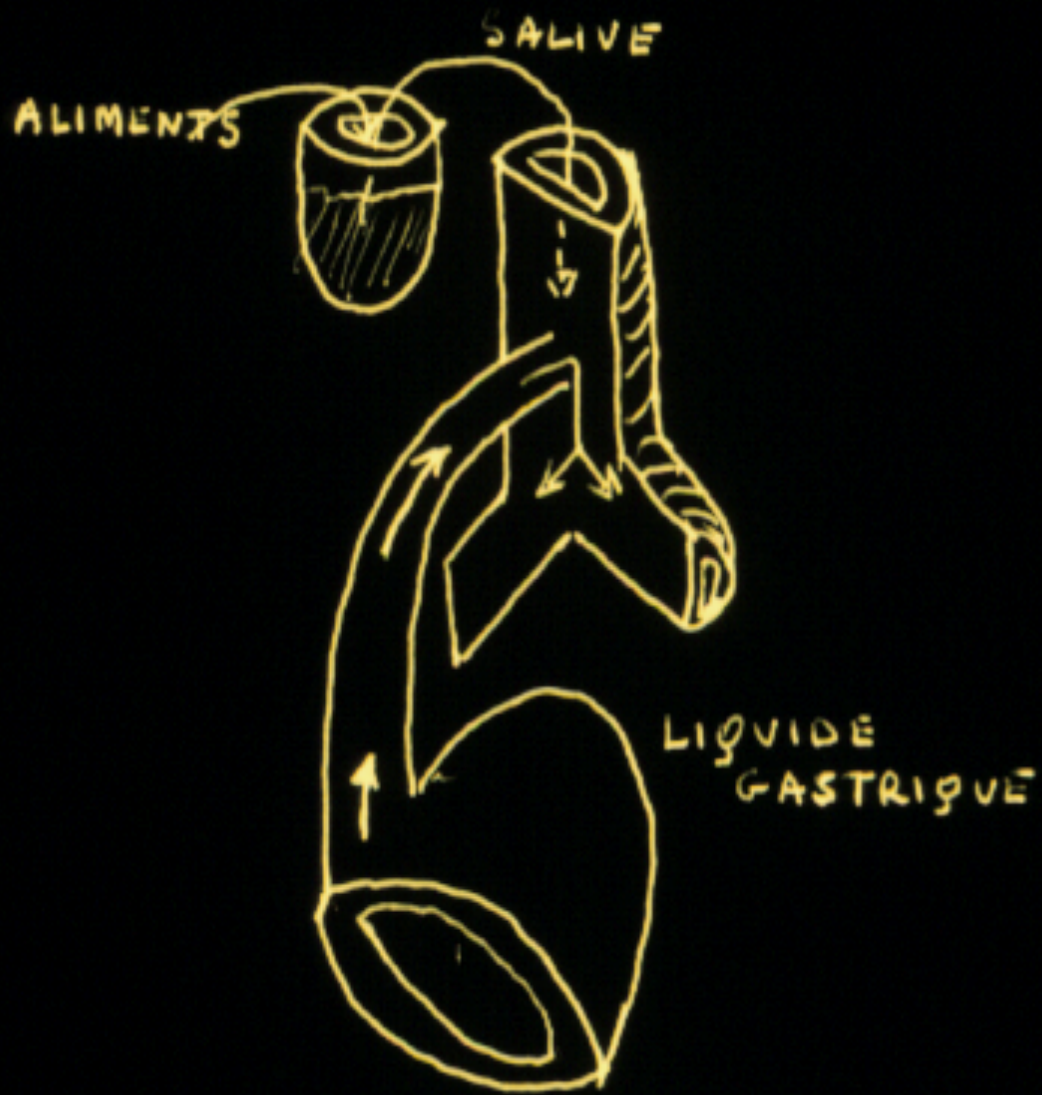
A.O. type III



RX thoracique



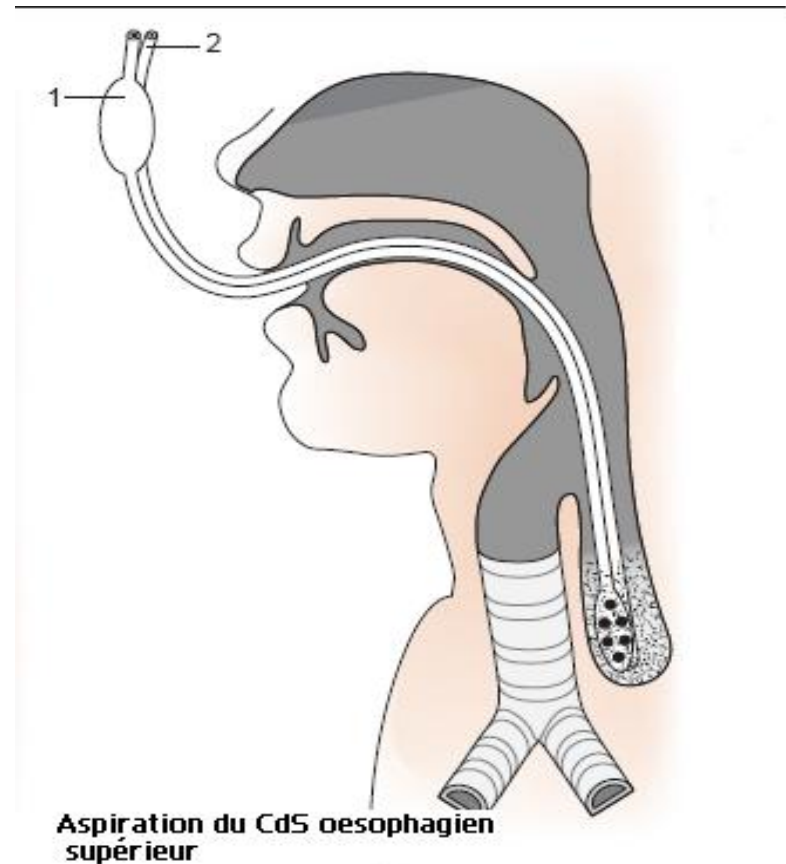




= POUMON NOYÉ

Prise en charge initiale

- Proclive 45°
- Aspiration œsophagienne continue
- Ventilation spontanée en Air Ambient +/- O₂ttt voire ventilation artificielle (faible pression et fréquence élevée)
- Protection thermique
- Transfert dans un service de chirurgie viscérale pédiatrique avec transport médicalisé spécialisé pour les nouveau-nés
- Bilan pré-op



Sonde de Replogle

Investigations pré-opératoires

- Examen clinique complet
- Abdomen sans préparation
- Échographie cardiaque et aortique
- Bilan biologique
- Vit K

Traitement : Historique

- 1939 Dr LEVEN et LADD : première guérison mondiale par double dérivation gastrique et œsophagienne
- 1943 Dr Cameron HAIGHT et TOWSLEY : première anastomose d'emblée
- 1949 Waterston, Gross
Dr PETIT : premier succès français

Progrès de l'anesthésie, de la réanimation et de la chirurgie

Endoscopie pré-opératoire

- Anesthésie Générale.
- Décubitus dorsal avec billot :
 - Laryngoscopie
 - Trachéoscopie
 - OEsophagoscopie

Permet un diagnostic anatomique précis qui oriente le geste chirurgical.

Les objectifs de l'endoscopie

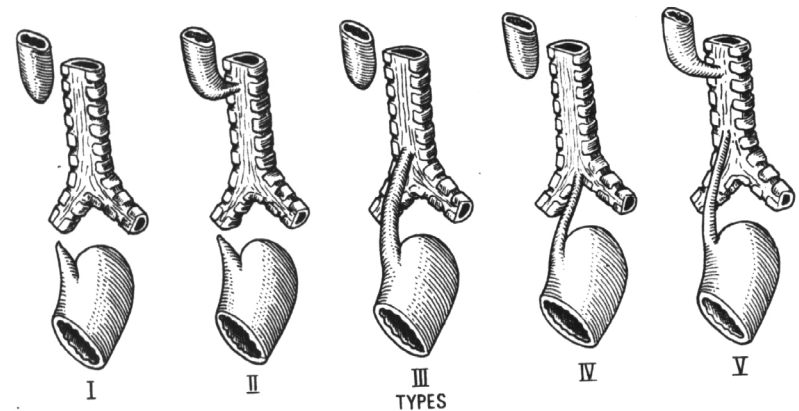
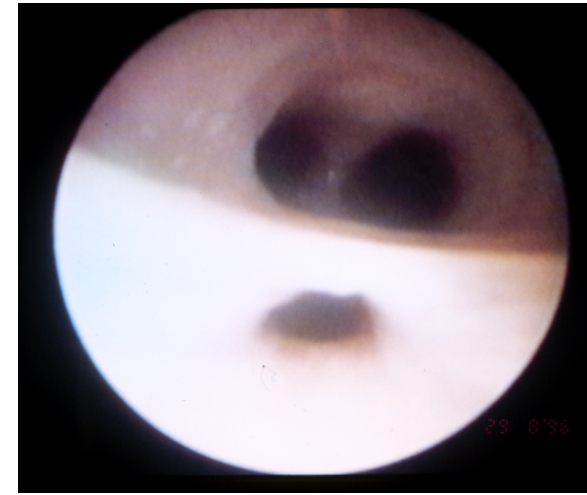
- Confirmer le diagnostic
- Prévenir les complications post-opératoires en améliorant le bilan diagnostique
- Préciser les objectifs du geste chirurgical

la confirmation du diagnostic

- Diagnostic différentiel : perforation pharyngée postérieure (SNG).
- Ulcérations de la muqueuse du cul-de-sac supérieur

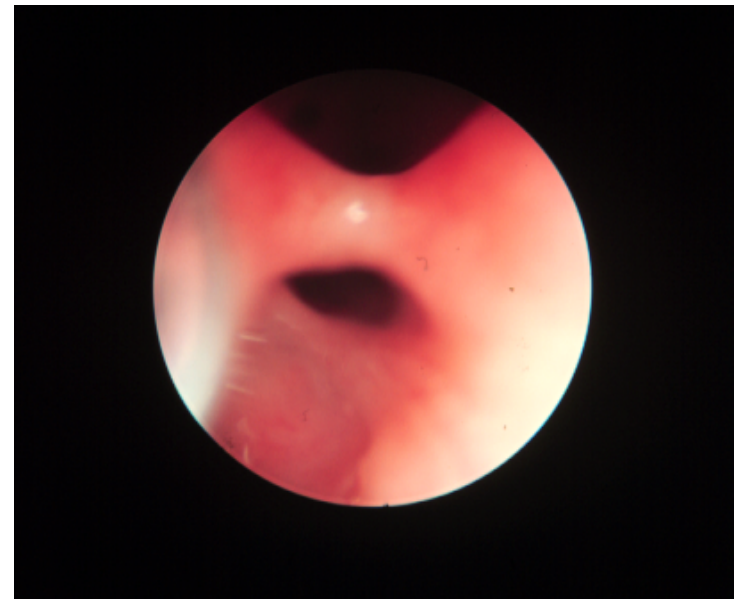
bilan diagnostique

- Précise le niveau de la fistule trachéo-oesophagienne.
- Fistule du cul-de-sac supérieur ?
- Anomalies trachéo-bronchiques ?
 - Diastème
 - Trachéomalacie
 - Anomalies vasculaires



Préparer le geste chirurgical

- Niveau de la fistule : voie d'abord ?
- Double fistule ?
- Arc vasculaire ?
- Diastème ?



Le matériel

- Laryngoscope néonatal
- Matériel d'aspiration sur canule longue de type trachéal
- Optique de 4 mm / 0° : antibuée
- Caméra vidéo et système de lumière froide : enregistrement +++
- Palpateur ORL : diastème ?

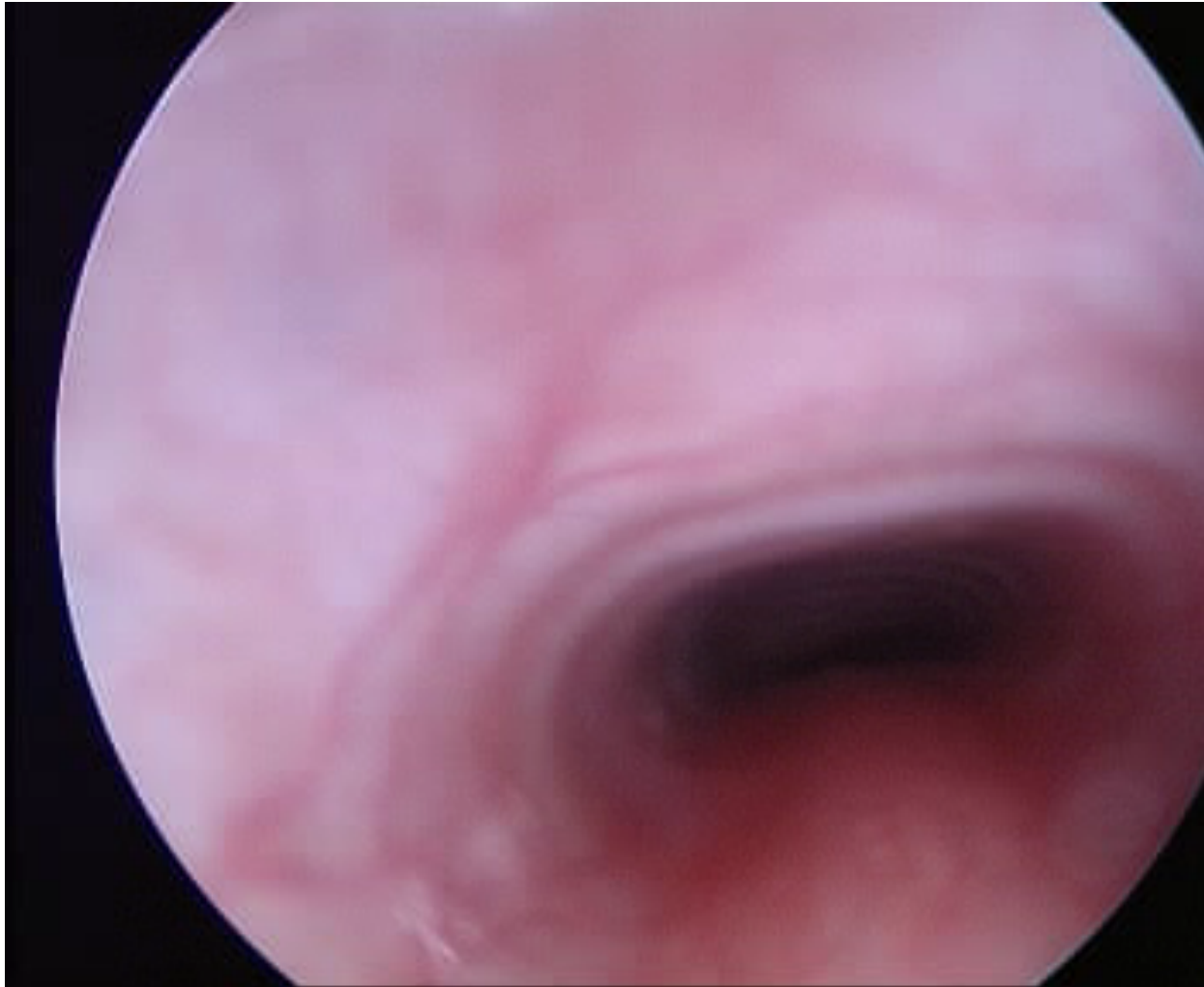
Matériel d'endoscopie pour atrésie œsophage :

- Optique Ø 4 lg 0° 18 cm STORZ réf 7230 AWA
- 2 Câbles de lumière STORZ réf 495 NCS
- Laryngoscope à lumière froide : MicroFrance réf MCL375
- Canule d'aspiration rigide (aspirateur laryngé) MicroFrance Ø 2 réf MCL10 ou MCO228-2-0
- Pince à diastème : MicroFrance réf MCO2068
- Matériel à UU : tuyau d'aspiration
- Sonde d'aspiration souple ch 8
- Protège dent CAMO

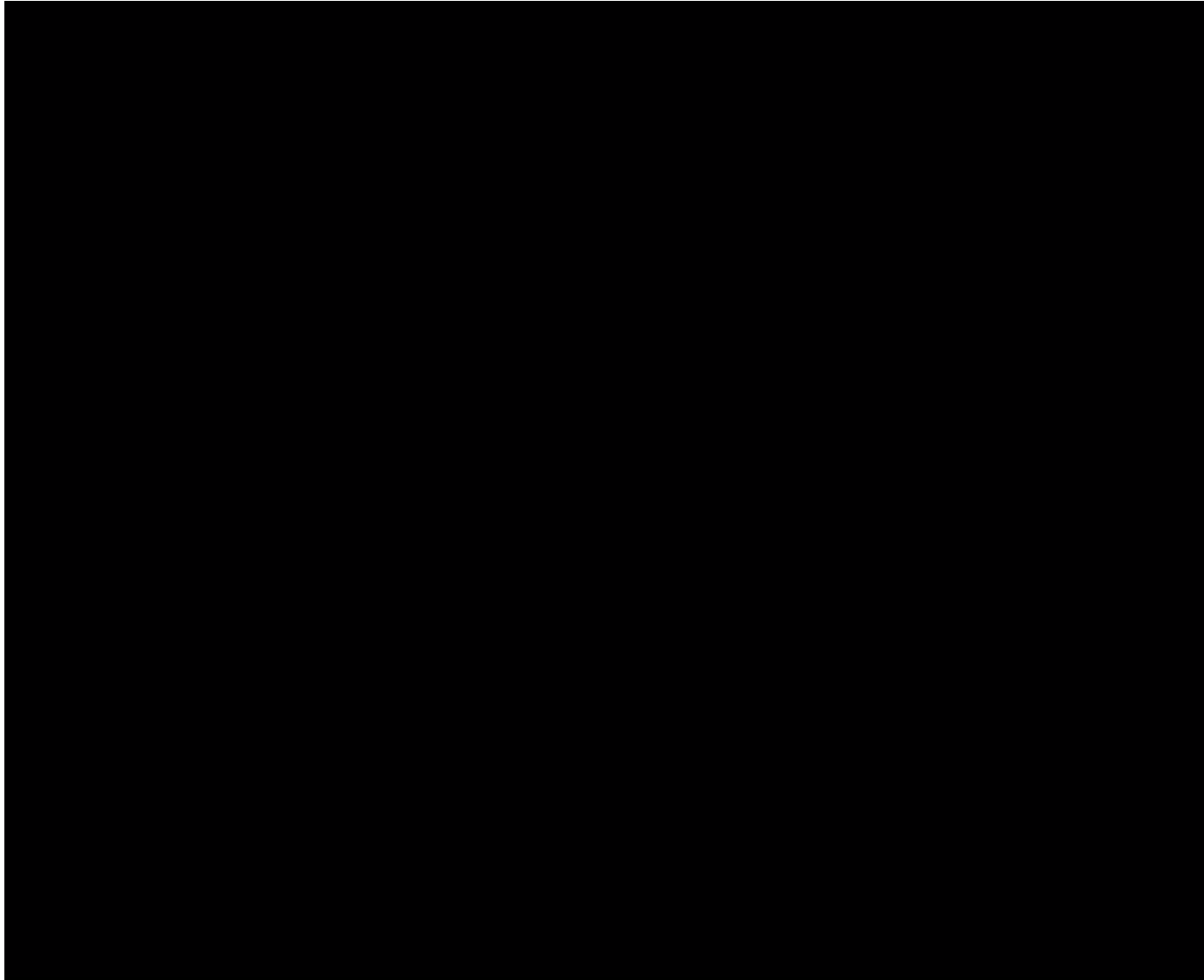
La méthode (5 à 10 minutes)

- Anesthésie générale en ventilation spontanée (oxygène nasal)
- Par le chirurgien pédiatre
- Décubitus dorsal, billot sous les épaules
- Exposition de la glotte (palpateur)
- Trachéoscopie après aspiration
- Courte oesophagoscopie

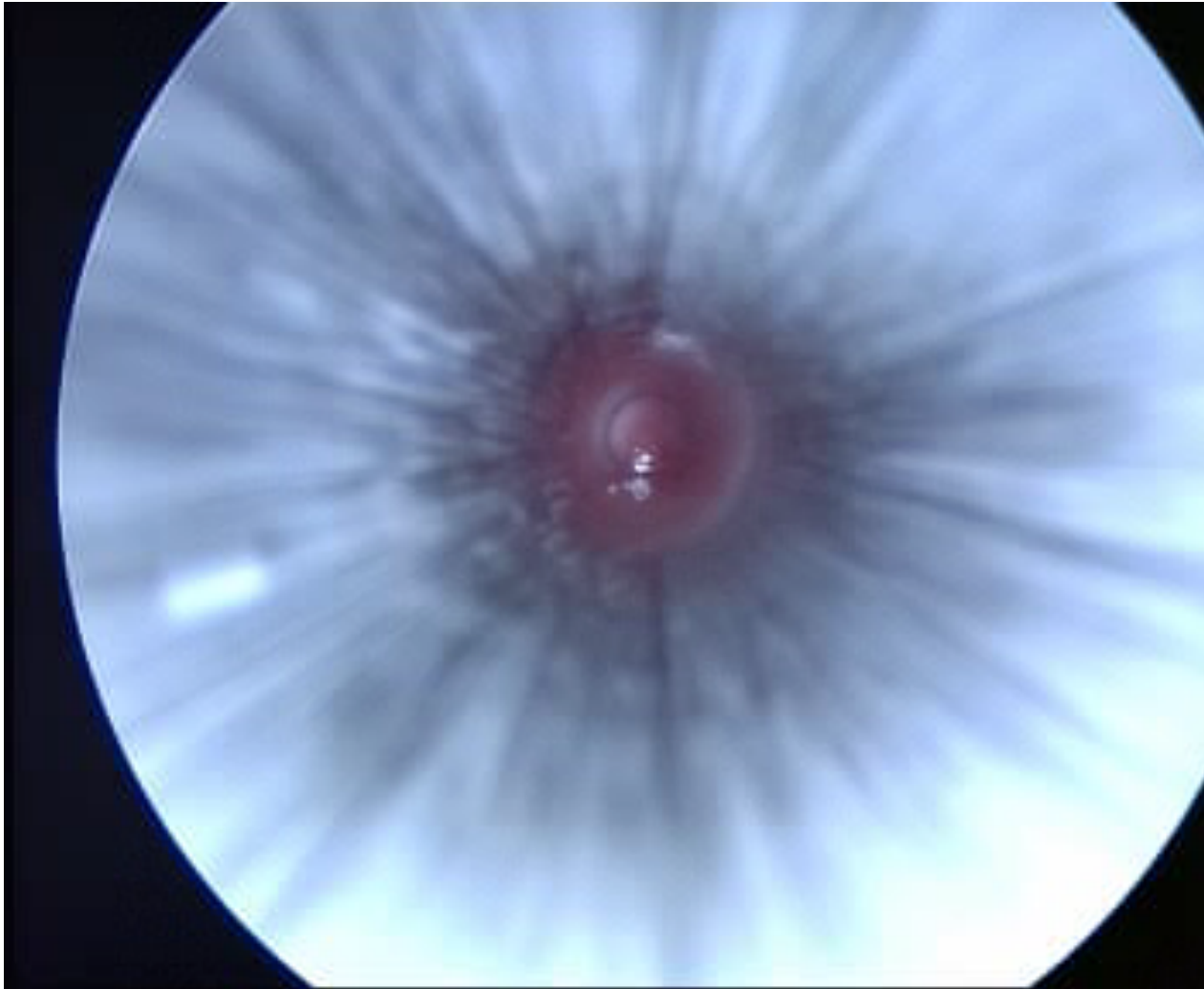
Endoscopie trachéale



Diastème ?



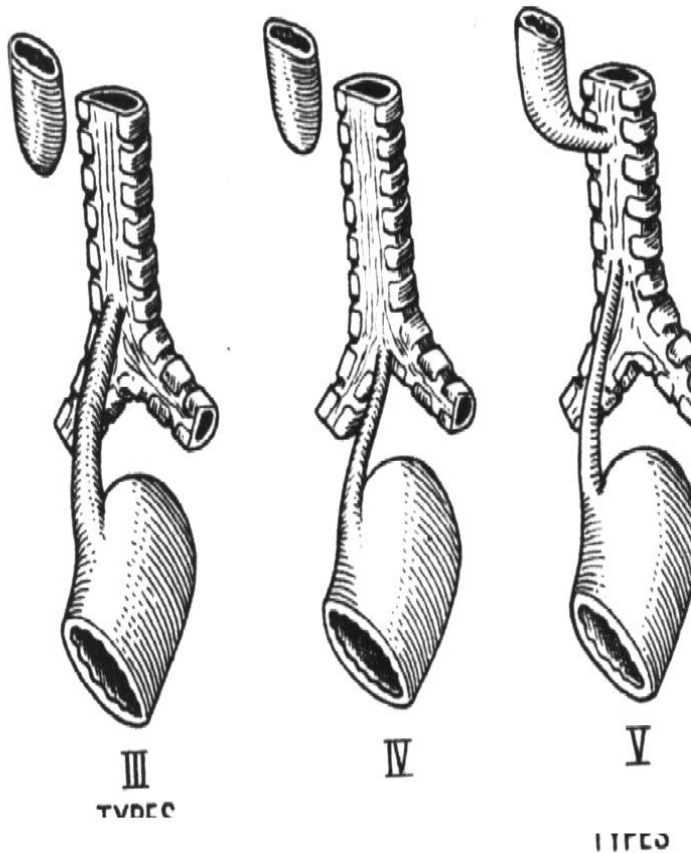
Oesophagoscopie



Les points de discussion

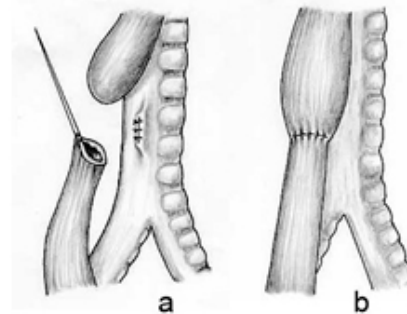
- Cathéterisme de la fistule
- Présence de l'équipe d'ORL
- Coordination avec l'équipe des anesthésistes
- Expérience de l'opérateur
- Poids de l'enfant

Traitement : A.O type III



PRINCIPES :

- FTO inférieure
- 2 CdS œsophagiens
- TTT :
 - Fermeture de la FTO
 - Anastomose des 2 CdS œsophagiens



Installation et exposition

- Décubitus latéral Gauche
- Thoracotomie Postéro-latérale Droite au niveau du 4^{ème} EIC
- Dissection extrapleurale
- Loge œsophagienne
 - en AR du nerf pneumogastrique
 - de part et d'autre de la crosse de la veine azygos
- Assistance par caméra de scopie : thoracotomie video-assistée

Chirurgie vidéo-assistée

H.Lardy

M.Robert

Principes

- Chirurgie mini-invasive
- Mini thoracotomie sans section musculaire
- Respect des principes de base de la technique
- Voie extra pleurale

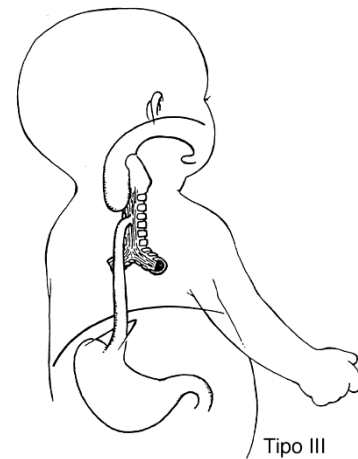
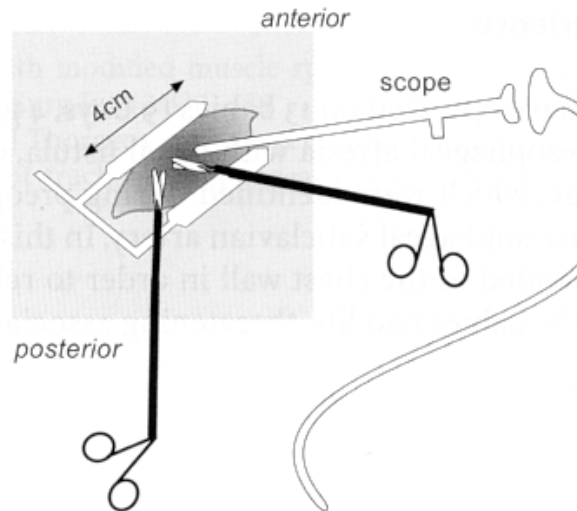
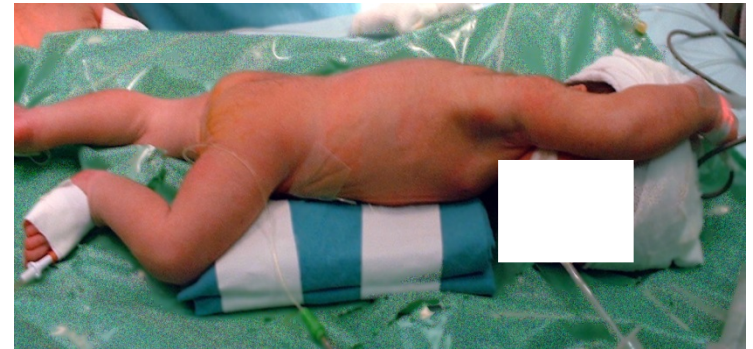
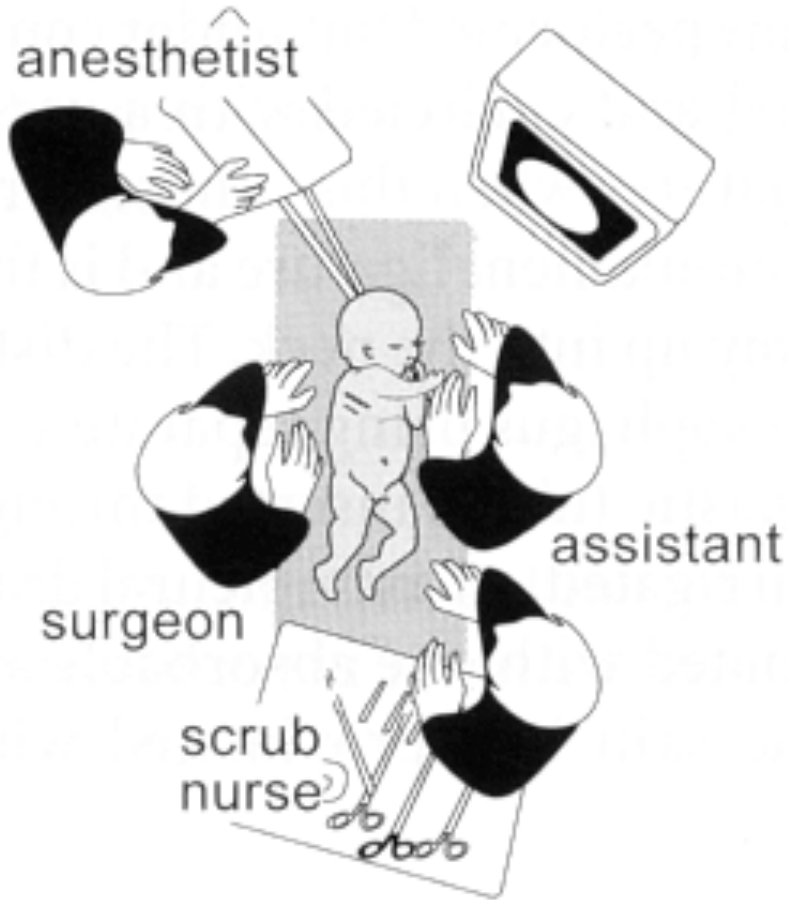
Avantages

- Meilleure visualisation
- Mini thoracotomie
- Intérêt pédagogique
- Enregistrement de l'intervention

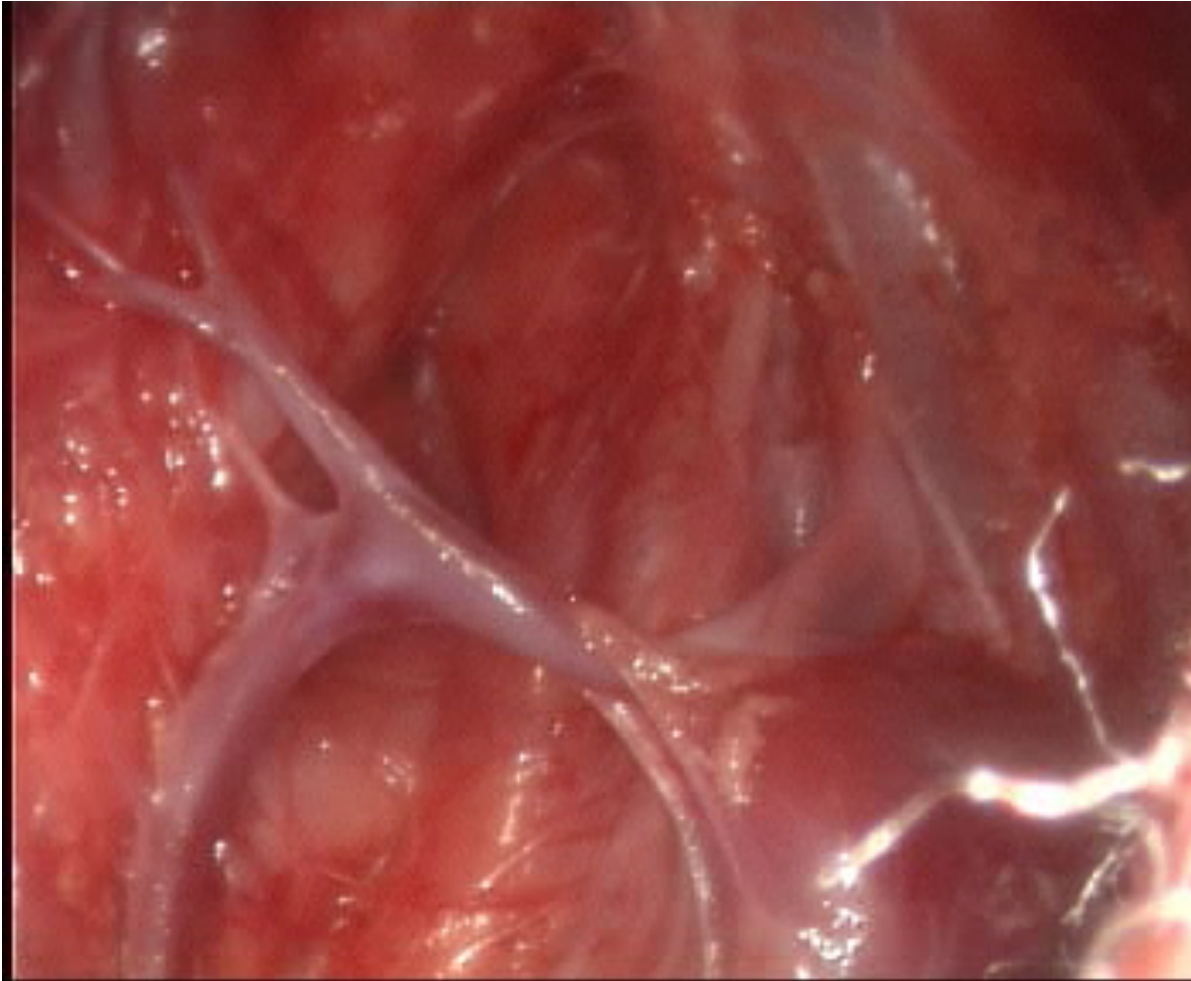
Matériel

- Optique de 4mm
- Bras stabilisateur éventuel
- Instrumentation de thoracoscopie de 3mm
- Produit antibuée
- Écarteur de Finochetto
- Instrumentation classique

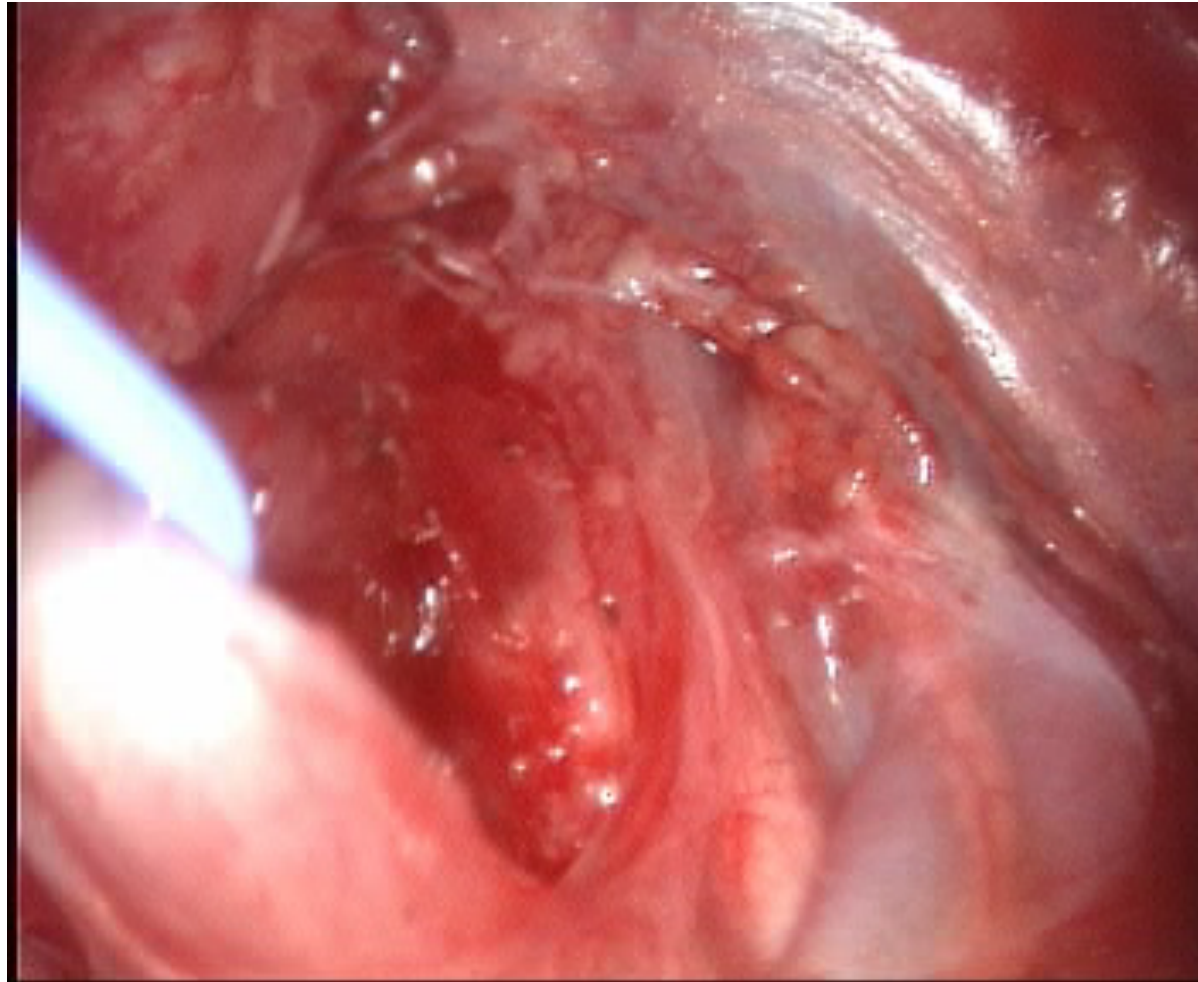
Installation



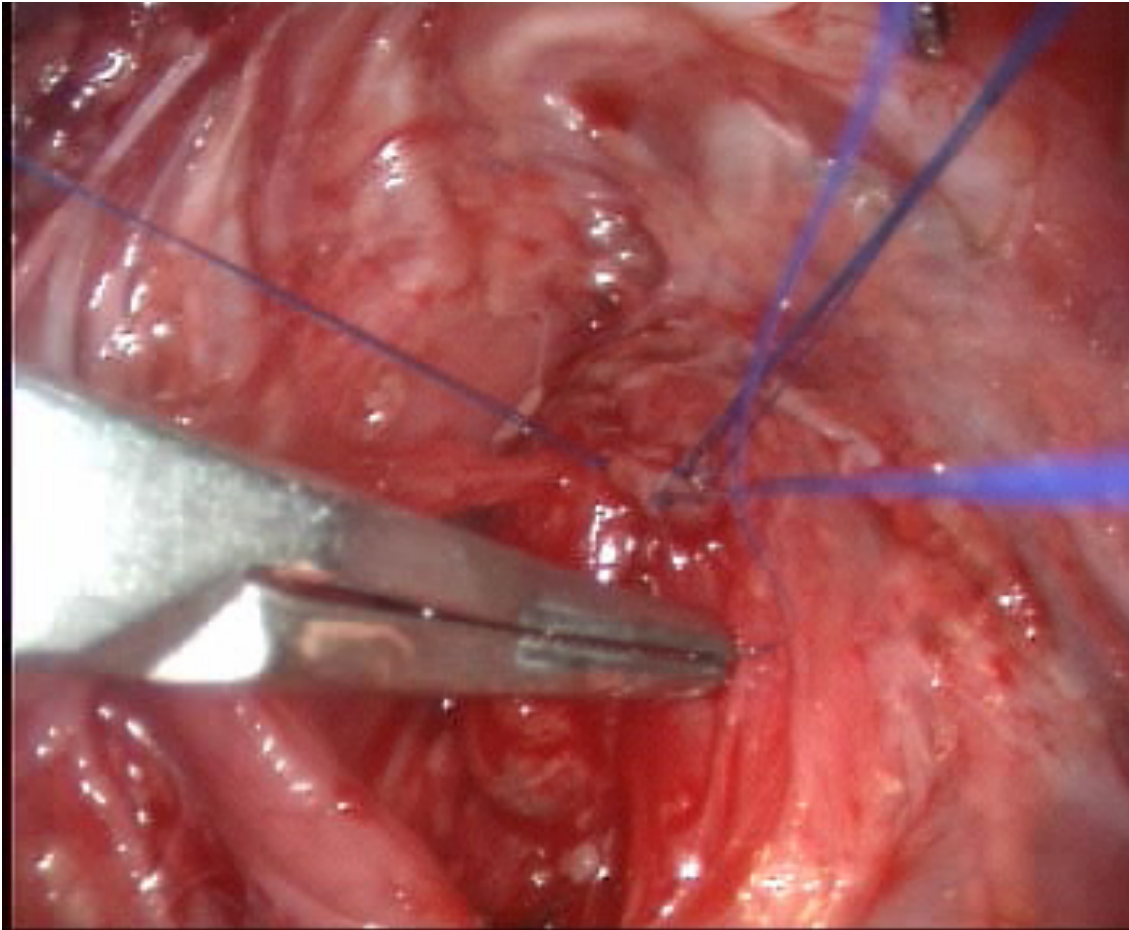
Visualiser rapidement la fistule



Repérage CdS Inf et FTO



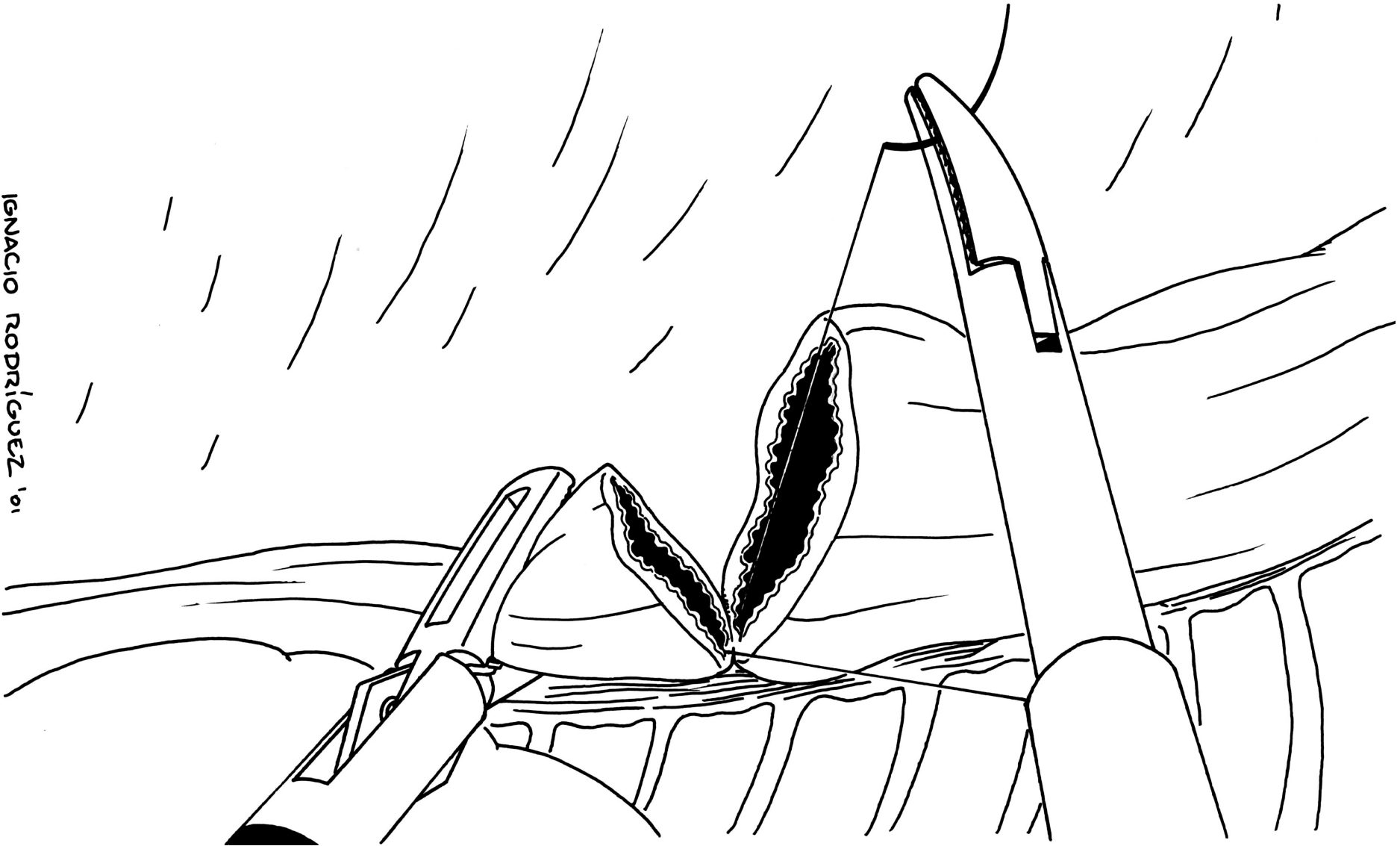
Fermeture FTO



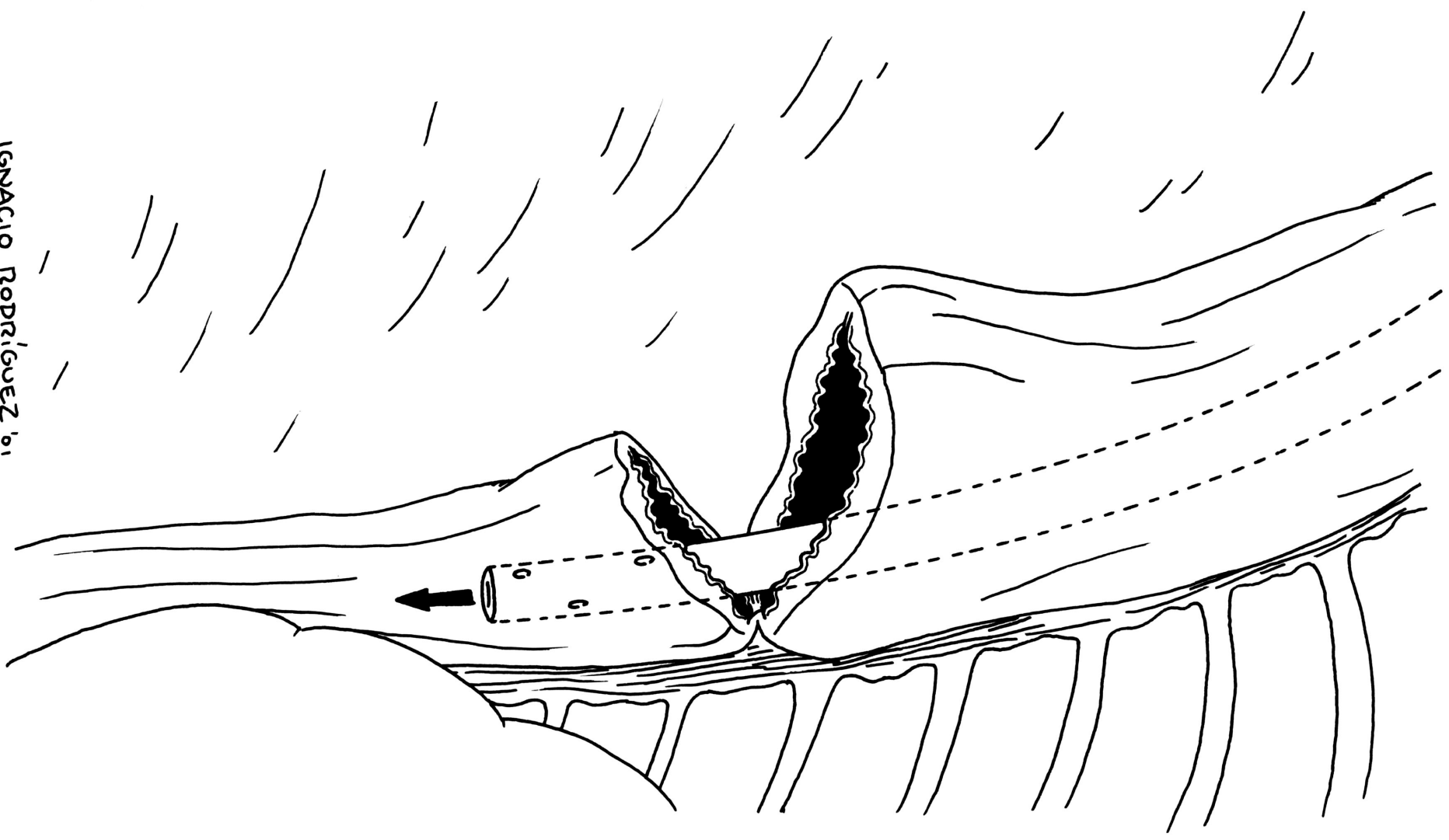
Les différents temps

- Ligature de la fistule (prolène 6/0)
- Test d'étanchéité
- Dissection du cul de sac supérieur
- Recoupe du cul de sac supérieur et du trajet fistuleux
- Anastomose à points séparés totaux de PDS 5 ou 6/0 sur sonde siliconée (N°6)
- Plan profond endoluminal / superficiel extraluminal

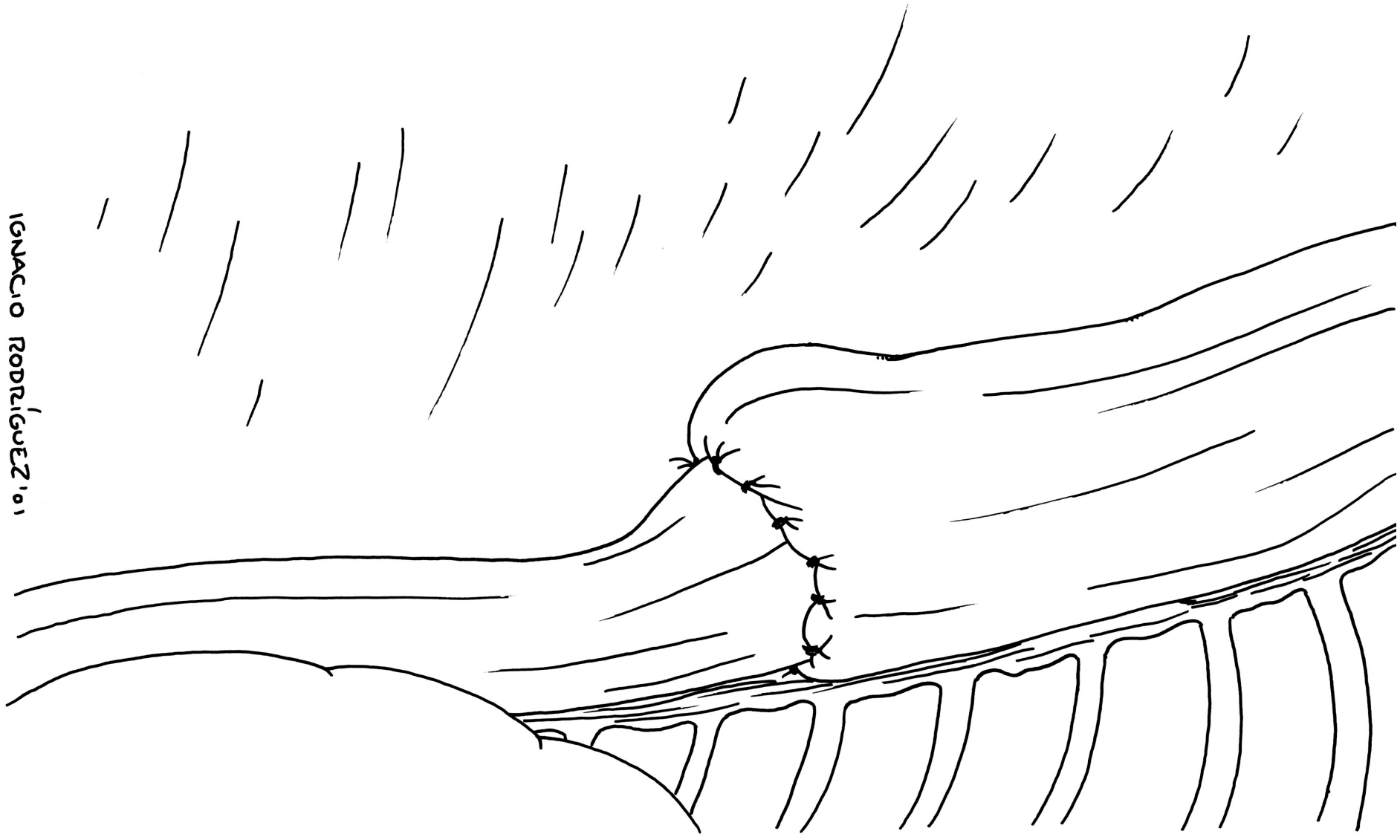
IGNACIO RODRÍGUEZ '01



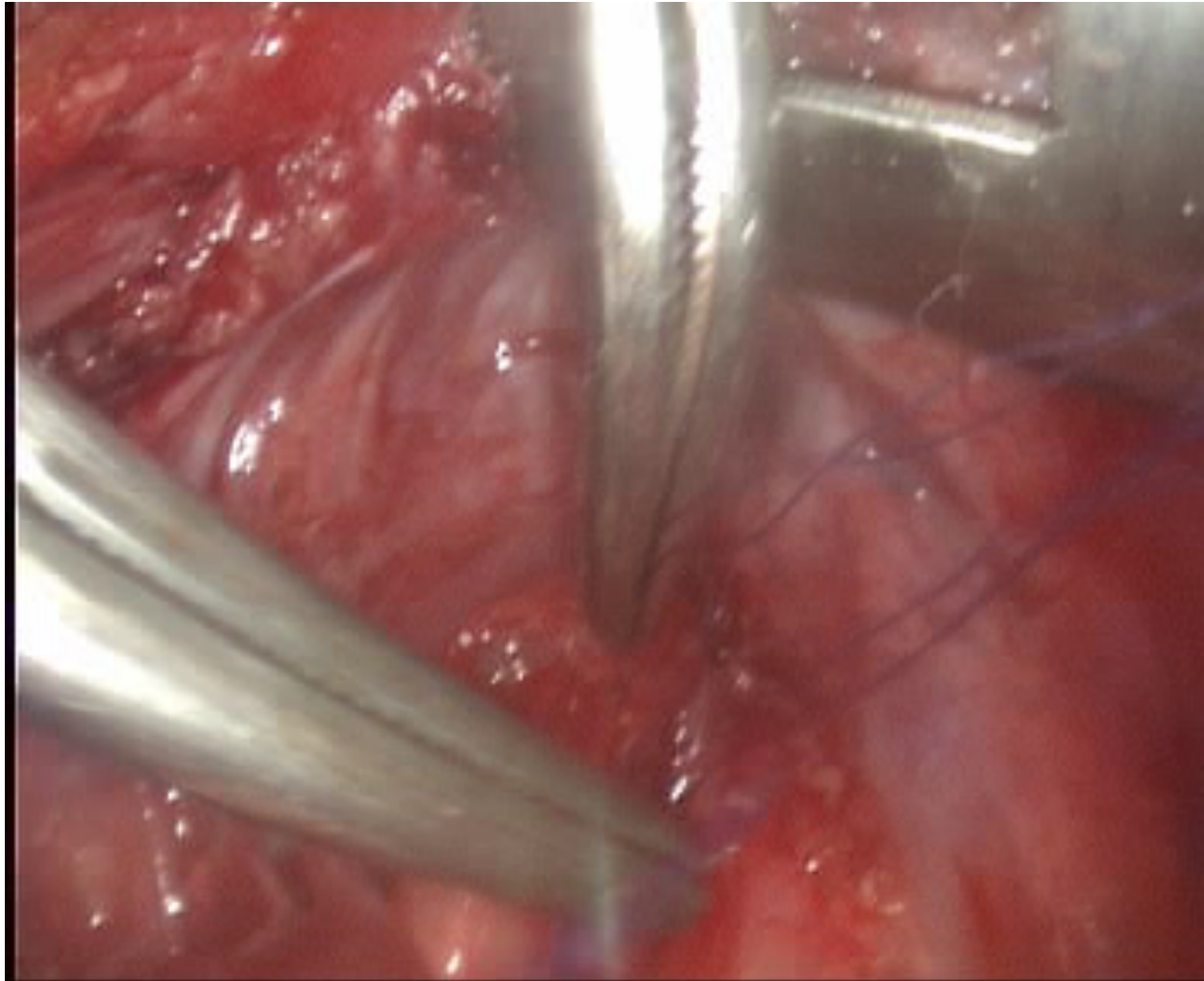
IGNACIO RODRIGUEZ '01



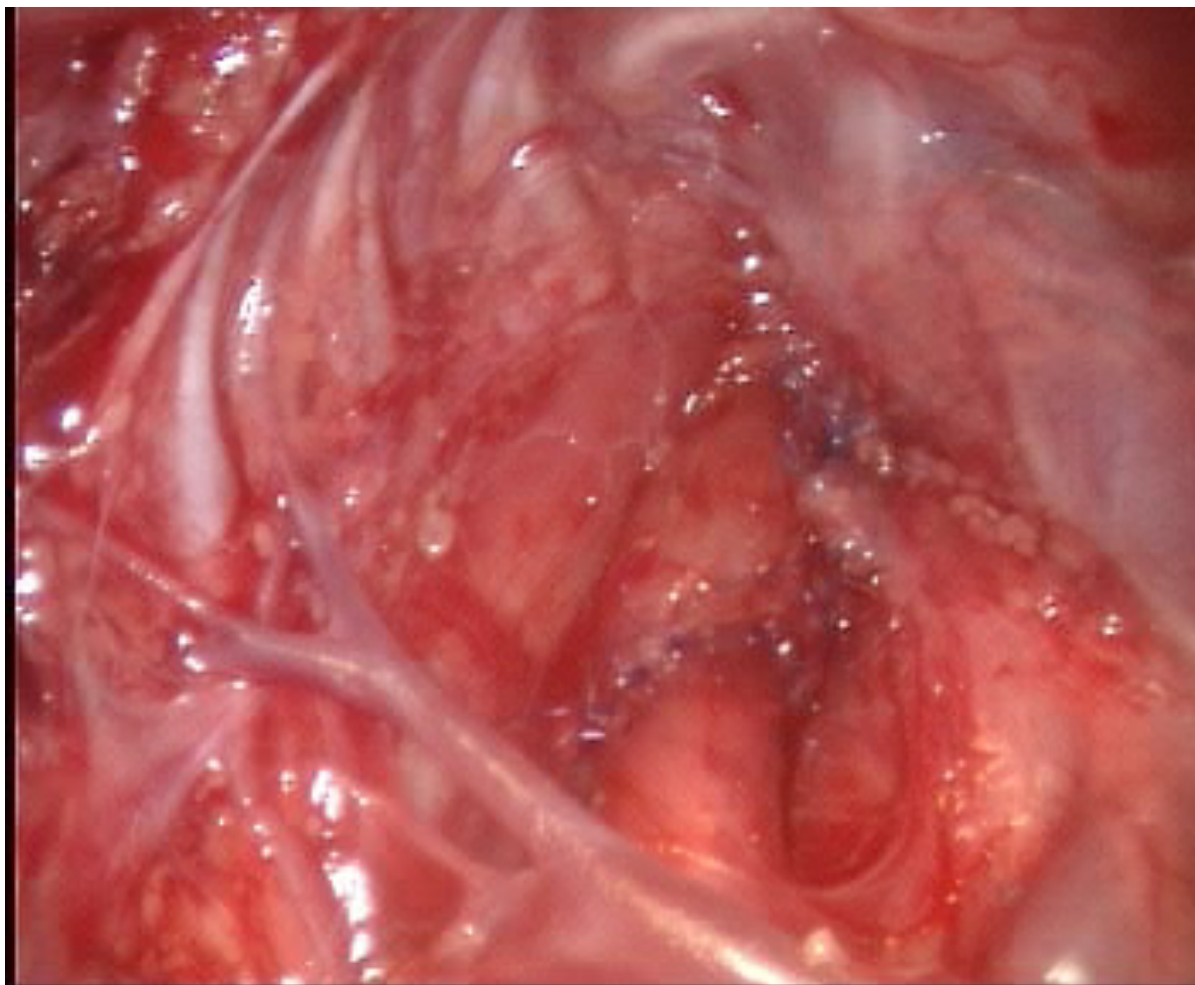
IGNACIO RODRÍGUEZ '01



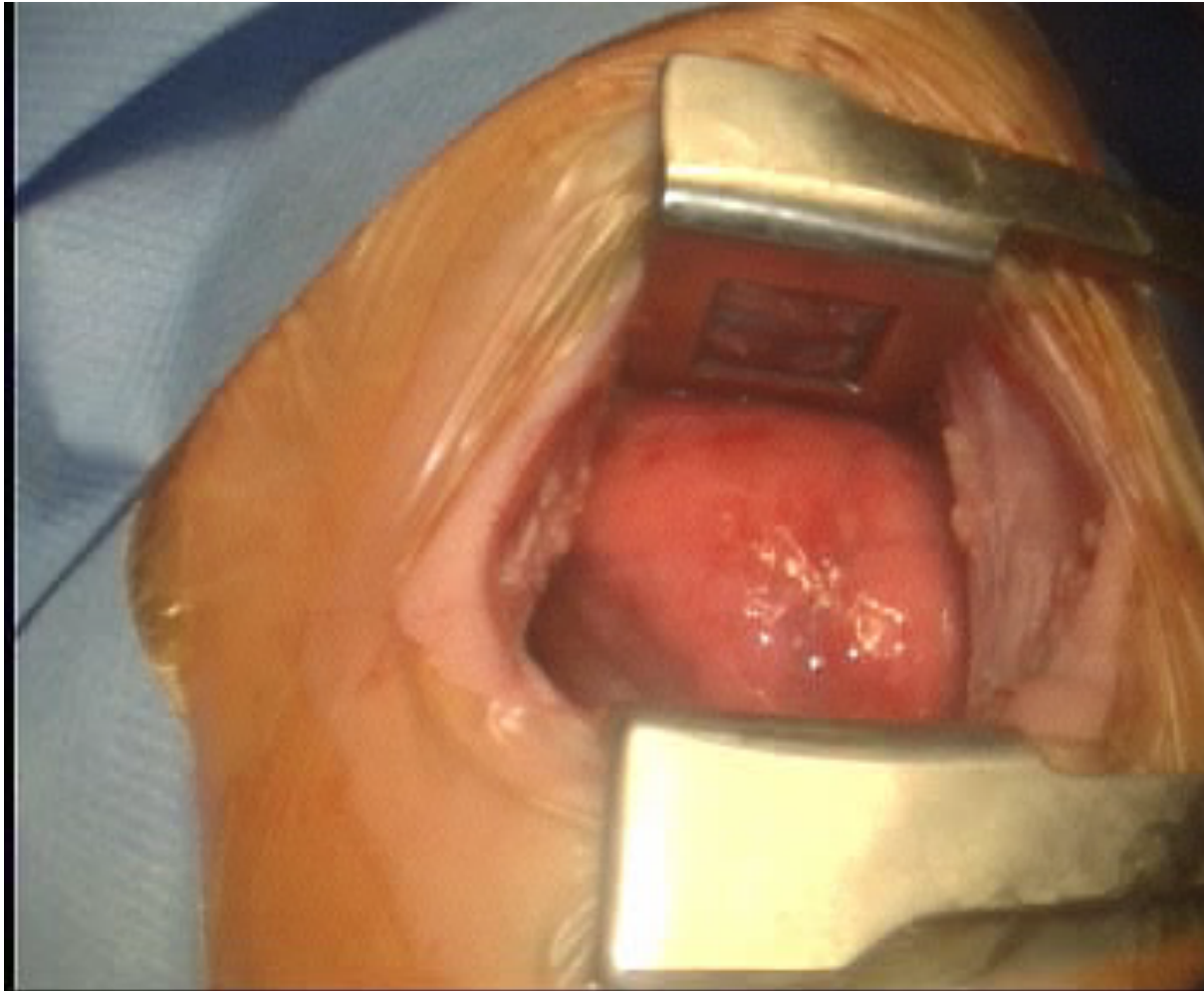
Anastomose œsophagienne



Résultat final



Thoracotomie extrapleurale



Autres techniques

- Voie axillaire : limiterait les séquelles et résultat cosmétique excellent
- Que faire en cas d'Aorte à droite ?
 - Non suspectée T.Dte
 - Suspectée T.Gche ? ... ou Dte !
 - Suspectée + double arc : T.Dte
- Thoracoscopie (2002)
- Chirurgie robotique ?



Right aortic arch



Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Pediatric Surgery

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jped surg



Independent Review Articles

The management of newborns with esophageal atresia and right aortic arch: A systematic review or still unsolved problem ☆☆☆☆☆



Filippo Parolini ^{a,*}, Andrea Armellini ^a, Giovanni Boroni ^a, Pietro Bagolan ^b, Daniele Alberti ^{a,c}

^a Department of Paediatric Surgery, "Spedali Civili" Hospital, Brescia, Italy

^b Department of Medical and Surgical Neonatology, Bambino Gesù' Research Children's Hospital, Rome, Italy

^c Department of Clinical and Experimental Sciences, University of Brescia, Brescia, Italy

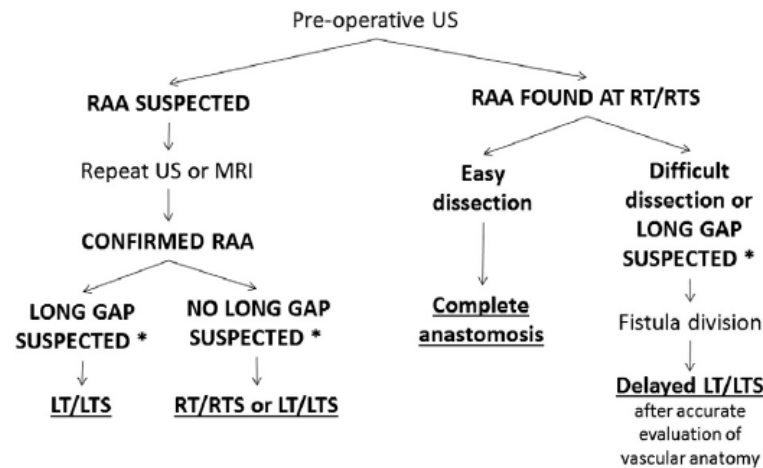
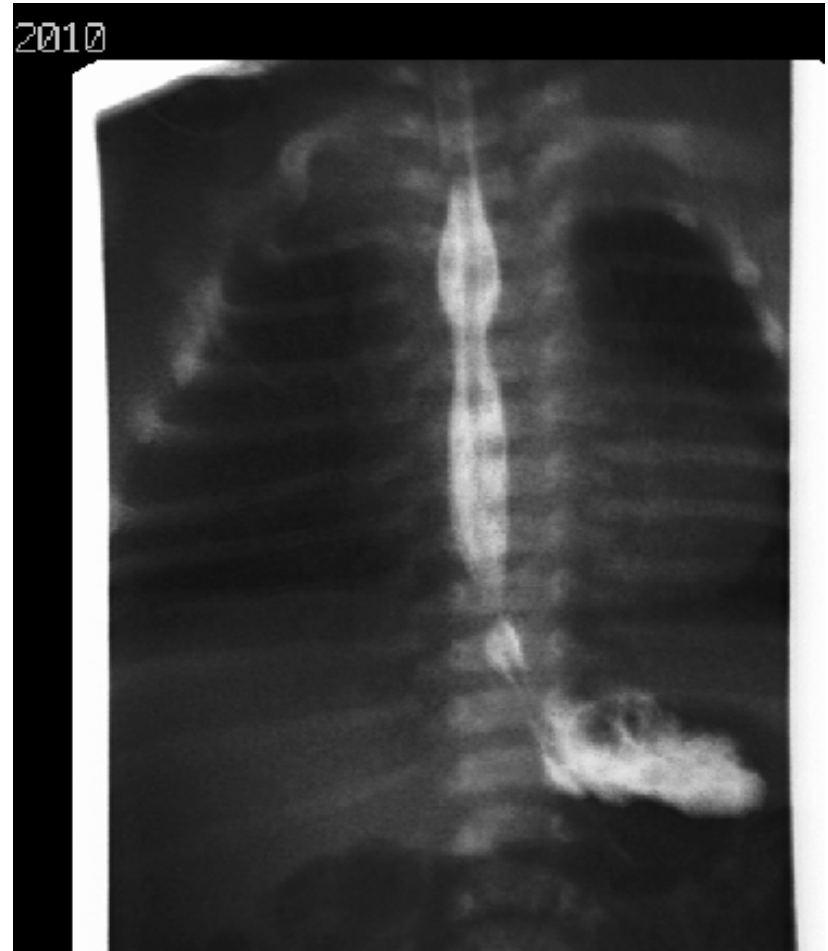


Fig. 2. Proposal algorithm for the management of newborns with EA and RAA (modified from Babu et al. *J Ped Surg* 2000 [5]). *Long gap assessment during preoperative tracheoscopy. RT: right thoracotomy, RTS: right thoracoscopy, LT: left thoracotomy, LTS: left thoracoscopy, US: echocardiogram, MRI: magnetic resonance imaging.

Post-opératoire

- Alimentation entérale sur sonde dès H24
- TOGD à J7 ? : Opacification de l'anastomose
- Alimentation entérale
- Attention à l'oralité



Fistule anastomotique

- Diagnostic
 - Signes de médiastinite : fièvre, signes respiratoires +++
 - Pneumothorax
- Traitement
 - Aspiration pharyngée
 - Antibiothérapie
 - Nutrition parentérale
 - Drainage si nécessaire ou ... reprise !

Complications : Digestives

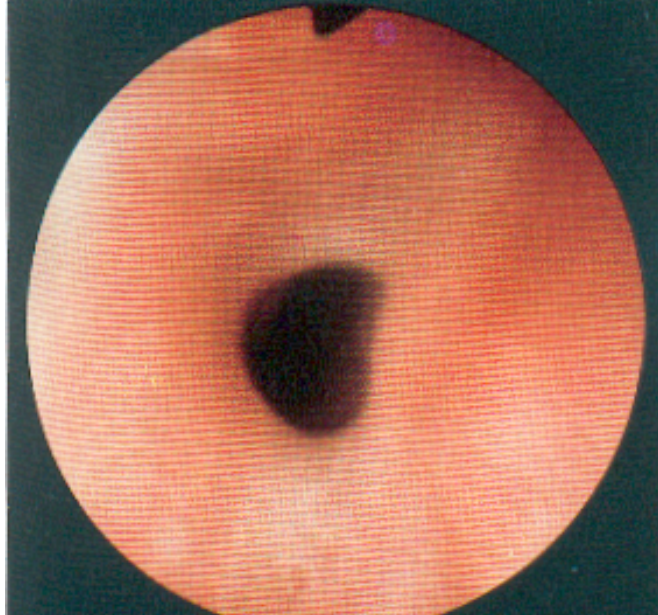
- Fistule anastomotique 7-8%
- Reperméabilisation de la fistule oeso-trachéale 3-10% (toux)
- Dysphagie, odynophagie et blocage alimentaire, dyskinésie oesophagienne
- Sténose anastomotique 10-15% avec dilatation sus-jacente
- RGO 26-70% (risque de sténose anastomotique) : TTT Systématique



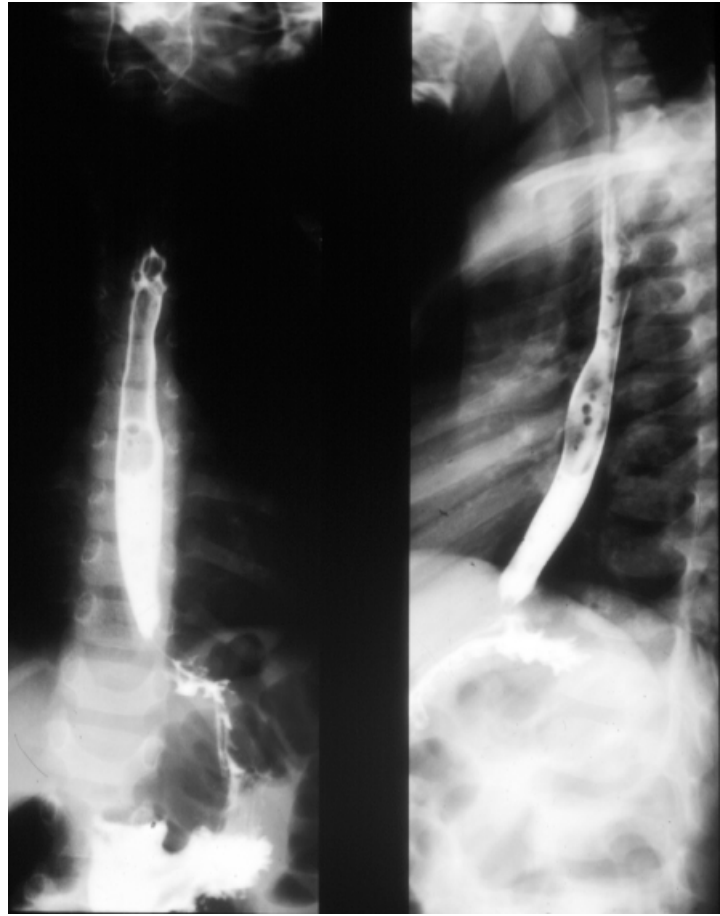
STENOSE ANASTOMOTIQUE

- Erreur technique
- Désunion post-opératoire
- Reflux gastro oesophagien +++
- Traitement : Dilatations + tt antireflux





Sténose cicatricielle post opératoire





Sténose anastomotique : traitement conservateur

Laurent Michaud and Frédéric Gottrand.

Reference Centre for Congenital and Malformative Esophageal Diseases, Department of Pediatrics, Jeanne de Flandre University Hospital and Faculty of Medicine, University Lille2, France.

Sténose anastomotique, traitement conservateur

- Sténose anastomotique : 18-50% des patients opérés
- Facteurs de prédisposition : nature des matériaux de suture, tension anastomotique, fuites anastomotiques, fistule, longueur du défaut, reflux gastro-œsophagien
- **Traitement de choix : dilatation au ballonnet ou bougie**
 - ballonnet : plus efficace, moins de risque de perforation (étude rétrospective, Lang et al), pas d'étude prospective de comparaison des 2 techniques
 - taux de perforation ballonnet / bougie : 0 à 2,8% / 8 à 9%
 - expérience de l'opérateur +++

Sténose anastomotique, traitement conservateur

- **Sténoses récurrentes** : traitement conservateur préférable à la chirurgie
- Essai de nombreux agents à titre expérimental pour éviter les récives (antibiotiques, vitamine E, vitamine A, pentoxifylline)
- Stent œsophagien : taux de morbidité élevé chez l' enfant
- **Application locale de mitomycine C après dilatation** : agent antinéoplasique inhibe la synthèse d'ADN et diminue la synthèse de collagène fibroblastique
- **Expérience lilloise chez 6 enfants:**
 - bénéfice pendant 4 ans en termes de symptômes digestifs radiographiques et endoscopiques
 - apparition d' une métaplasie gastrique de novo dans 2 des 6 cas
→ suivi à long terme avec biopsies œsophagiennes nécessaire

Dyskinesie Oesophagienne

- Cul de sac supérieur apéristaltique
- Troubles de la motricité de l'œsophage inférieur

Chez le nourrisson : glaires

Chez l'enfant de 2 à 4 ans : corps étrangers alimentaires -Insuffisance de mastication



Anomalies de la fonction pharyngo- œsophagienne chez les nourrissons et les jeunes enfants: diagnostic en manométrie haute résolution

**N. Rommel, Neurogastroenterology Clinic, Gasthuisberg
University Hospital, Leuven, Dept Neurosciences, Exp ORL,
University of Leuven, Belgium**

Manométrie haute résolution

- Dysphagie fréquente dans la population pédiatrique
- Mécanismes physiopathologiques peu connus
- Interventions thérapeutiques disponibles limitées
- Nécessité d'une évaluation approfondie de la déglutition
- Différents tests fonctionnels disponibles pour évaluer la fonction oropharyngée lors de la déglutition
- **Vidéo fluoroscopie de la déglutition :**
 - Résultats approximatifs, descriptifs
 - Irradiation

Manométrie haute résolution

- **Vidéo-manométrie haute résolution** : vidéofluoroscopie de la déglutition + manométrie haute résolution :
 - permet de quantifier les mouvements du pharynx par rapport au passage du bolus alimentaire et à l'ouverture du SSO
 - étudie les bases physio-pathologiques des troubles de la déglutition
- **Manométrie haute résolution (MHR) seule** : mesure de la pression sur toute la longueur du segment pharyngo-oesphagien à l'aide d'une chaîne de capteurs de pression avec cathéter perfusé à l'eau ou cathéter non perfusé

Manométrie haute résolution

➤ Applications de la MHR dans l'étude de la dysphagie

permet de voir :

- péristaltisme pharyngien normal ou une paralysie pharyngienne
- relaxation normale du SSO, ou mauvaise relaxation, ou absence de relaxation

➤ Technique prometteuse pour décrire les mécanismes physiopathologiques de la dysphagie

Déglutition

- Difficultés d'apprentissage de la déglutition
- Chez les enfants ayant eu une suture différée
- Comment essayer de les prévenir ?

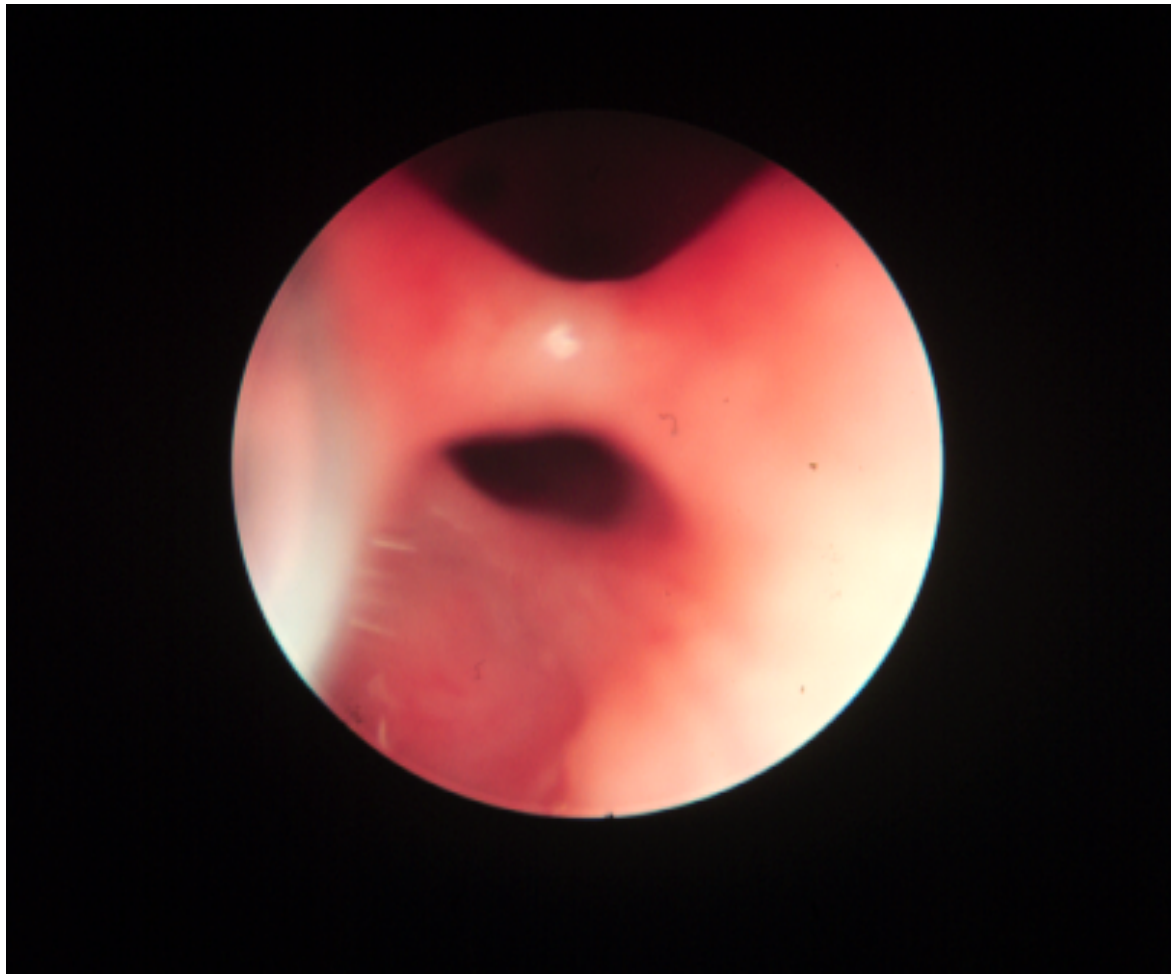
Séquelles Respiratoires

- De complications respiratoires néonatales
- Conséquences de la suture trachéale
- Dyskinésie trachéale
- Trachéomalacie
- Toux rauque +++ (jusqu'à 6 ou 7 ans)
- Rôle aggravant du RGO +++

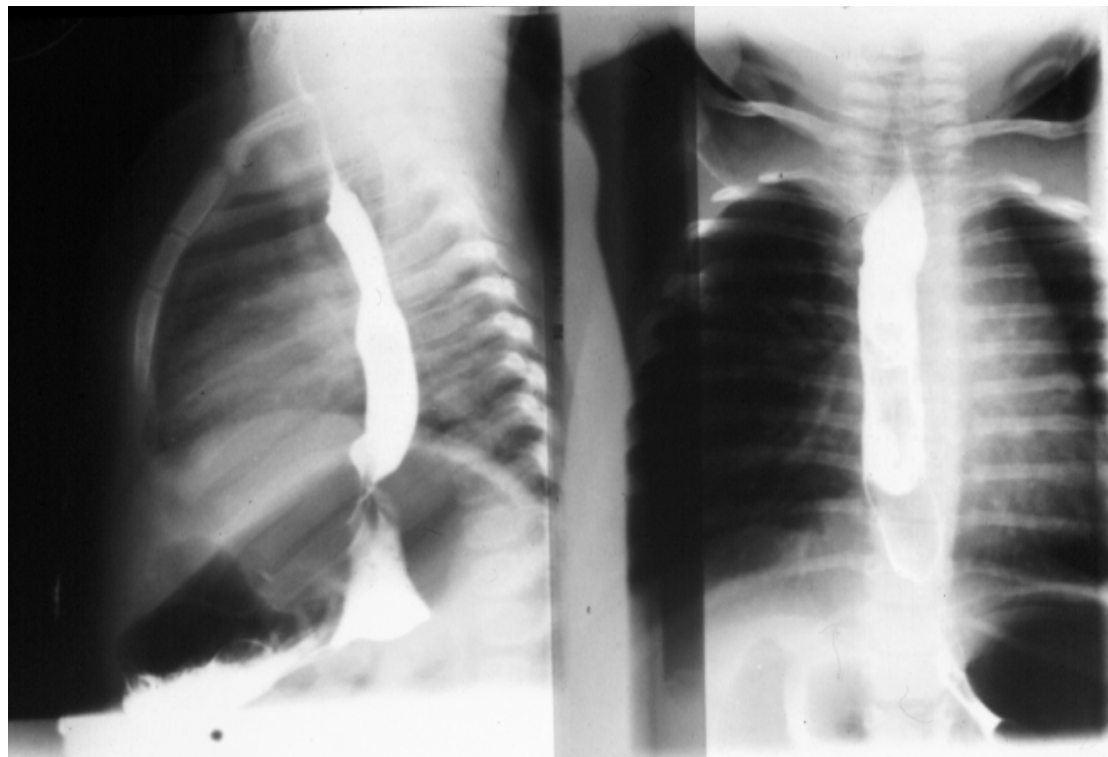
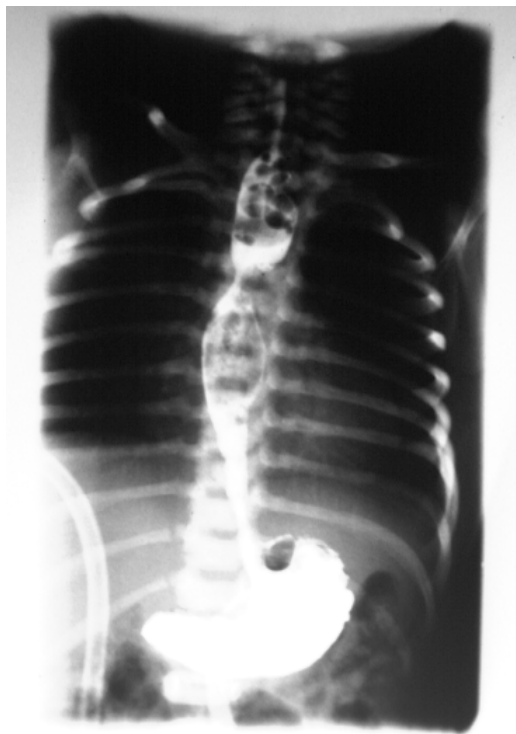
Rechercher

- Une Fistule Ignorée Ou Récidivée
- Un Diastème Méconnu
- Un Diverticule Ou une Sténose Trachéale









Devenir pulmonaire de l'atrésie de l'œsophage

**Christophe Delacourt, MD, PhD, Pediatric Pulmonology,
Necker-Enfants Malades, Paris, France**

Devenir pulmonaire

- Persistance de symptômes respiratoires chez 40 % des adolescents et adultes opérés d'une AO
 - Respiration sifflante +++
 - Syndrome obstructif : 20 à 30% des sujets
 - Hyperréactivité bronchique à l'histamine : 40 à 78% des adolescents ou adultes, asthme dans 15 à 26%
 - Toux rauque toujours présente dans 40% des adultes, toux chronique rapportée par 8 à 16% des adultes
 - Syndrome restrictif mesuré chez 21% des adultes
- Prévalence des symptômes diminue avec l'âge

Devenir pulmonaire

- Morbidité respiratoire élevée, taux de complications comparable à celui observée dans la hernie diaphragmatique
- Évolution liée à la longueur de l'atrésie
- Qualité de vie liée aux symptômes respiratoires compromise de manière significative chez les adultes
- Persistance des symptômes respiratoires au-delà de l'enfance:
 - anomalies du développement de la structure de la trachée et de son innervation
 - trachéomalacie persistante, potentiellement aggravée par des diverticules trachéaux sur le site de la fistule

Complications

- Respiratoires :
 - Trachéomalacie, dyskinésies bronchiques
 - Toux (rauque par dyskinésie trachéale), RGO ?, bronchites, pneumopathies
 - Nécessité d'un suivi pneumologique systématique
- Orthopédiques : scoliose 8%
- Retard staturo-pondéral

Surveillance à long terme

- Croissance staturo-pondérale
- Complications digestives :
 - Dysphagie ?
 - RGO : Symptômes, FOGD, pHmétrie
- Respiratoire :
 - Symptômes
 - EFR
- Qualité de vie

Caractéristiques endoscopiques chez les patients avec AO : de la naissance à l'âge adulte

C. Faure, Department of Pediatrics, St Justine Hospital, Montreal Canada

Caractéristiques endoscopiques

- **Évaluation endoscopique systématique chez 45 patients** (âge médian de 7,3 ans, range de 0,4 à 17,9) :
 - 26 patients (58%) : endoscopie normale
 - 14 (31%) : œsophagite
 - 16 (36%) : métaplasie gastrique
 - Aucune métaplasie intestinale ou adénocarcinome
- **Résultats préliminaires d'un dépistage endoscopique systématique chez 21 adultes** âgés de 27 ± 7 ans (Maynard et al) :
 - œsophagite chez 29% des patients (n = 6)
 - œsophage de Barrett endoscopique soupçonnée chez 24% des patients (n = 5) dont 3 avec métaplasie intestinale

Caractéristiques endoscopiques

- **Données actuelles montrent la forte incidence des lésions de la muqueuse œsophagienne chez les enfants et les adultes ayant une AO sans aucun symptôme clinique prédictif**
- Cela plaide pour un dépistage systématique des lésions endoscopiques chez tous les patients avec AO, même en l'absence de symptômes digestifs hauts
- La valeur prédictive d'une endoscopie normale doit être évaluée
- Une collaboration étroite doit être établie avec les anatomopathologistes, les lésions devraient être décrites en fonction de points de repère standardisés

Nouvelles définitions de l'œsophage de Barrett : différents types de métaplasie cylindrique, identification et importance

E. Hassall, Division of Gastroenterology,
British Columbia Children's Hospital, Vancouver Canada

Caractéristiques endoscopiques

- Comité européen et d'Amérique du Nord : recommandations de pratique clinique sur le RGO pédiatrique
 - EBO se produit principalement chez les personnes ayant une hernie hiatale, ou certaines affections qui prédisposent à un RGO grave
 - Le terme « métaplasie œsophagienne soupçonnée en endoscopie » décrit les résultats endoscopiques compatibles avec un EBO en attendant la confirmation histologique
 - Identification des points de repère gastro-oesophagiens avec biopsies multiples sont nécessaires pour caractériser la métaplasie œsophagienne soupçonnée en endoscopie : ligne Z, SIO, orifice diaphragmatique hiatal, sommet des plis gastriques

Caractéristiques endoscopiques

- Difficultés de prélèvement des biopsies (coloration, biopsies multiples)
- Lorsque les biopsies de la métaplasie œsophagienne soupçonnée en endoscopie montrent un épithélium cylindrique il s'agit d'un EBO et la présence ou l'absence de métaplasie intestinale doit être spécifiée
- Adoption de la nouvelle définition : doutes sur le fait que seule la muqueuse contenant une métaplasie des cellules caliciformes défini un état pré-malin
- AO prédispose au RGO chronique : nécessite un suivi attentif
- Nécessité d'uniformiser les pratiques entre les centres (identification des repères, protocoles de biopsie, définitions) et suivi des patients à long terme nécessaire

Suivi à moyen et long terme

- surveillance respiratoire et œsophagienne
 - Ph-métrie vers 2-3 ans
 - EFR vers 7-9 ans
 - endoscopie digestive haute + biopsies vers 16-17 ans.
- PEC multidisciplinaire (néonataloge, diététicienne, chirurgie, gastroentérologue, pneumologue, orthophoniste, ORL...)
- consultation psychologique à tout âge si besoin.

Devenir des atrésies de l'œ�ophage après l'enfance

**RJ. Rintala, Department of Pediatric Surgery,
Hospital for Children and Adolescents, Helsinki, Finland**

Devenir après l' enfance

- Étude menée en 2003 sur le devenir à l' âge adulte
- 588 patients opérés de 1947 à 1985 : 235 en vie avec leur propre œsophage contactés par téléphone
 - 101 premiers (âge médian 36 ans) : groupe d' étude (comparables aux autres) comparés à 287 sujets sains appariés selon l' âge et le sexe
 - Tous ont répondu à un questionnaire sur symptômes digestifs, pulmonaires, rachidiens et qualité de vie
 - Groupe d' étude : endoscopie avec biopsies, manométrie œsophagienne, EFR, et évaluation complète orthopédique avec radiographies

Devenir après l'enfance

- **RGO symptomatique** chez 34% et dysphagie chez 85% des patients (vs 8% et 2% chez les témoins)
- **Résultats endoscopiques** : hernie hiatale dans 28% des cas, EBO dans 11%, œsophagite dans 8%, sténose anastomotique dans 8%
- **Histologie** : œsophagite dans 25% des cas, métaplasie épithéliale dans 21% (15% de métaplasie gastrique et 6% de métaplasie intestinale)
- **Manométrie** :
 - absence de péristaltisme chez la plupart des patients et pression œsophagienne distale inefficace chez tous
 - anomalies plus fréquente quand métaplasie épithéliale

Devenir après l'enfance

- **Pneumonie et bronchite** : 56 et 70% des patients (vs 20% et 50%)
- **Asthme** : 16% vs 6%
- **Épreuves fonctionnelles respiratoires** : 21% syndrome obstructif, 21% syndrome restrictif, 36% les deux
- **Anomalies vertébrales** : 45% des patients (rachis cervical : 38% des cas)
- **Scoliose clinique et radiologique** : 56% des patients, évolution bénigne
- **Baisse de qualité de vie digestive** (23% des patients contre 8% des contrôles) **et respiratoire** (12% des patients contre 2% des contrôles)
- **Aucune différence dans la qualité de vie globale**
- Aucun des patients finlandais n'avait de cancer de l'œsophage, incidence globale du cancer similaire à celle dans la population générale

Approche multidisciplinaire: comment améliorer le suivi ?

**D. Lévesque, department of pediatrics, Gastroenterology service,
Montreal Children's Hospital,
Montreal University Health Center, Canada**

Approche multidisciplinaire

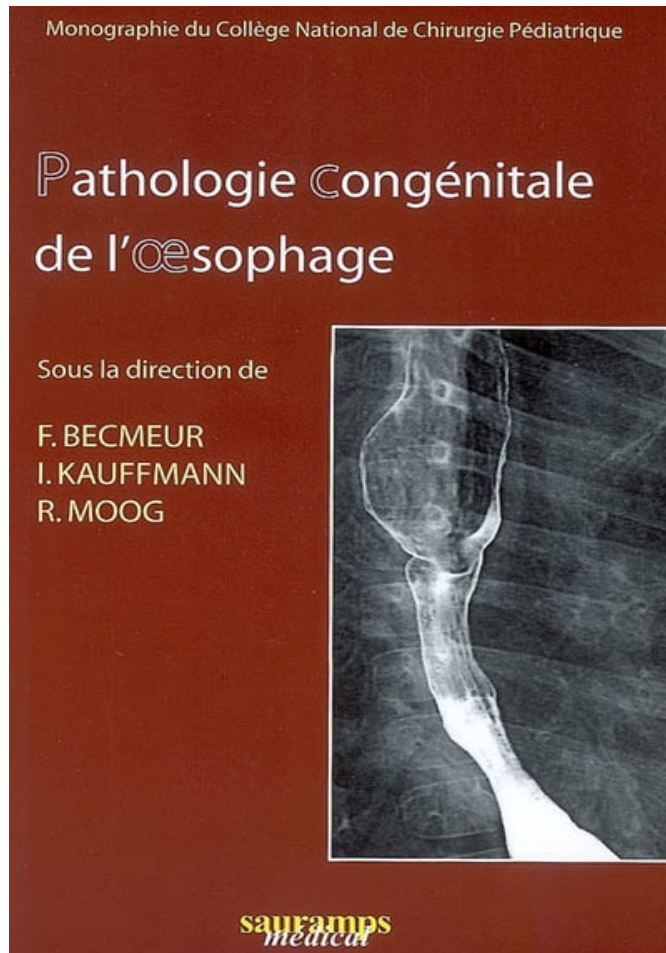
- Approche multidisciplinaire des soins : plus adaptée pour répondre aux besoins spécifiques des patients avec AO
- Quelle serait l'équipe " parfaite " ? : noyau de spécialistes peut facilement être défini selon les principales co-morbidités attendues
- Quelles sont les conditions préalables pour une équipe performante?
 - Mission de l'équipe multidisciplinaire doit être claire dès le début
 - Objectifs communs : partage de compétences complémentaires
 - Qualités essentielles requises : collaboration interprofessionnelle, engagement, motivation, et être un bon "joueur d'équipe"
 - Attribution des rôles et de la direction doivent être clairement identifiés afin d'éviter les doubles emplois, ou les omissions

Approche multidisciplinaire

➤ Modèle Québec / Montréal

- RQAO (Réseau interuniversitaire québécois d'étude de l'oesophage) : réseau provincial regroupant 4 centres universitaires du Québec
 - Programme de transition incluant des cliniques de transition intégré à ce modèle de réseau
 - 2 équipes à Montréal : Hôpital Ste-Justine et Hôpital pour enfants de Montréal
- Avantages d'une équipe multidisciplinaire :
- évaluée par les patients, parents, médecins
 - évidents pour la qualité de vie, qualité des soins, éducation thérapeutique des patients et de leurs familles, recherche

Références



- Mcheick JN et LEVARD G.
Pathologie chirurgicale congénitale de l'œsophage. EMC, Pédiatrie, 4-017-A-10, 2001, p 26.