

## **L'atrésie de l'œsophage : une nouvelle maladie de l'adulte ?**

**Stéphanie Maynard et Mickael Bouin**

Au Québec, environ 3 % des enfants naissent avec une anomalie congénitale<sup>1</sup>. Parmi celles-ci, l'atrésie de l'œsophage touche un nouveau-né sur 2500<sup>2</sup>. Bien qu'assez rare, il s'agit tout de même de l'anomalie congénitale de l'œsophage la plus fréquente. Dans la deuxième partie du 20<sup>e</sup> siècle, l'amélioration de la chirurgie a permis de passer d'une mortalité certaine avant les années 50, à moins de 10% actuellement<sup>3</sup>. Le pronostic vital des enfants atteints de cette malformation est aujourd'hui essentiellement lié aux malformations associées, notamment les malformations cardiaques<sup>8</sup>. Ainsi, en 2010, la majorité des enfants survivent avec une atrésie de l'œsophage ayant été opérée. Ces enfants deviennent à présent des adultes, d'où l'importance de connaître cette condition. Comme nous le verrons dans cet article, une réparation chirurgicale à la naissance ne signifie pas absence de séquelle ou de complication chez le patient adulte.

### **L'atrésie de l'œsophage de l'enfant**

La plupart des cas d'atrésie de l'œsophage sont sporadiques, et les cas familiaux représentent moins de 1% des cas<sup>1</sup>. Ils sont parfois associés à d'autres anomalies chromosomiques comme dans la trisomie 18 ou 21. Un diagnostic anténatal peut être suggéré en cas d'absence de liquide dans l'estomac fœtal à l'échographie de 18 semaines ou en la présence d'un polyhydramnios chez la mère. Dès la naissance, le diagnostic suspecté est alors confirmé lors de l'introduction d'une sonde dans l'œsophage qui bute contre l'anse borgne proximale (Figure 1). Le diagnostic est parfois suspecté plus tardivement, sur une hypersalivation, des difficultés respiratoires lors du premier biberon, ou de fausse route chez le nouveau-né. Le plus souvent isolée, l'atrésie de l'œsophage peut être associée à d'autres malformations comme les malformations cardiaques (communication interventriculaire, tétralogie de Fallot), intestinales (atrésie duodénale, sténose du pylore, malrotation, imperforation anale), urinaires (reins en fer à cheval, rein unique), vertébrales (scoliose) et respiratoires<sup>1</sup>. Le pronostic des enfants atteints d'atrésie de l'œsophage n'est plus lié directement à l'atrésie puisqu'ils bénéficient d'une chirurgie réparatrice dans les premières 24 heures de vie et de soins intensifs néonataux<sup>8</sup>. Malgré le succès de la chirurgie initiale et de la réanimation, les enfants ne sont cependant pas définitivement guéris

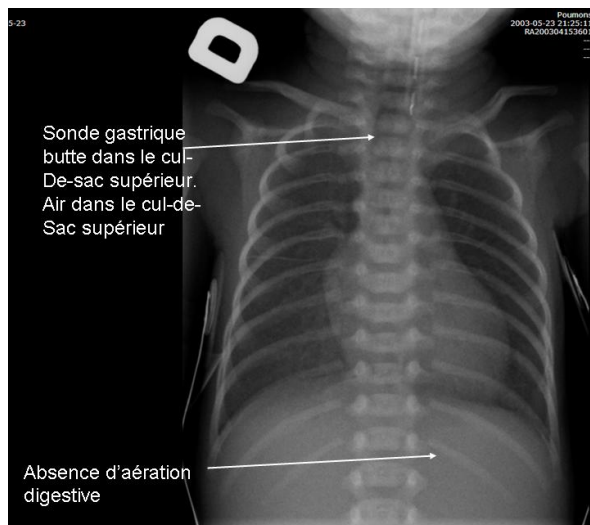


Figure 1. Radiographie pulmonaire d'un nouveau-né avec atrésie de l'œsophage (image d'archives du Dr C. Faure, CHU Sainte-Justine).

### **Les problèmes digestifs de l'enfant opéré d'une atrésie de l'œsophage.**

Sur le plan digestif les enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage sont potentiellement sujets à plusieurs problèmes comme la le reflux gastro-œsophagien, sténose anastomotique, et la dysphagie<sup>8-9</sup>. Le reflux gastro-œsophagien est d'origine multifactorielle, résultant de troubles intrinsèques de la motricité de l'œsophage et du positionnement du cardia en intrathoracique, en raison de la traction effectuée sur l'œsophage lors de l'opération. Les complications possibles du reflux gastro-œsophagien pourraient être plus fréquentes dans cette population comme l'œsophagite peptique avec aggravation des sténoses. Les enfants sont également susceptibles de présenter des complications respiratoires surtout dans les premières années de la vie, comme l'exacerbation de l'asthme et les pneumonies d'aspirations<sup>8-9</sup>. La dysphagie est observée chez plus de la moitié des enfants opérés et peut être à l'origine d'une dénutrition et d'un retard de croissance.

### **L'adulte opéré d'une atrésie de l'œsophage**

L'expérience clinique chez les adultes opérés durant l'enfance pour une atrésie de l'œsophage est très limitée. Beaucoup de ces patients sont perdus au suivi, et très peu d'études se sont penchées sur le devenir de ces enfants à l'âge adulte. Toutefois, de rares études scientifiques menées en Europe du Nord ou en Australie démontrent une prévalence non négligeable de symptômes digestifs hauts, notamment de reflux gastro-œsophagien et de dysphagie<sup>6-10</sup>. Dans une étude menée par l'Hôpital Ste-Justine et l'Hôpital Saint-Luc sur une cohorte de 27 patients, la prévalence du pyrosis était de 52 % et celle de la dysphagie de 87 % (au moins une fois par an) (voir figure 2)<sup>11</sup>. La présence d'un reflux gastro-œsophagien chronique pourrait être à l'origine d'une augmentation de l'incidence de Barrett et d'adénocarcinomes d'où l'importance d'un suivi à l'âge adulte<sup>9</sup>. À ces symptômes digestifs classiques pourraient être associées des anomalies nutritionnelles liées à une modification de l'alimentation, autant qualitative que quantitative. Sur

le plan extra digestif, une augmentation des phénomènes de scoliose et d'hyperactivité bronchique semble suggérée dans certaines études, mais nécessite d'être validé<sup>10</sup>.

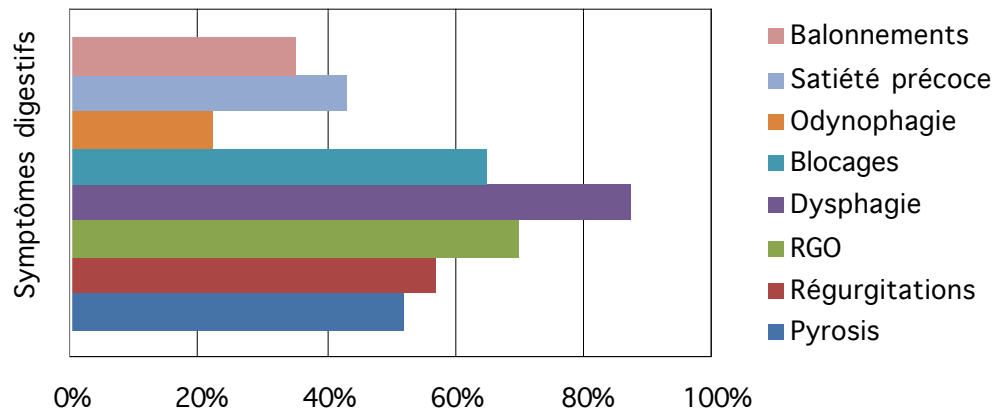


Figure 2 : Prévalence des symptômes digestifs hauts chez l'adulte opéré d'une atrésie de l'œsophage à la naissance au CHU Sainte-Justine<sup>11</sup>.

## L'avenir

Il existe actuellement au Québec environ 500 personnes adultes qui ont été opérées de l'atrésie de l'œsophage sans qu'aucun suivi particulier ne soit effectué, d'où l'idée de créer un réseau, le réseau québécois interuniversitaire pour l'atrésie de l'œsophage (RQAO), associant les hôpitaux pédiatriques de Ste-Justine (Dr Christophe Faure), de l'Hôpital Général pour enfants (Dr Dominique Lévesque) et du Centre Hospitalier de l'Université Laval (Dr Julie Castilloux) ainsi que les hôpitaux pour adultes avec l'Hôpital Saint-Luc du CHUM (Dr Mickael Bouin) et l'Hôpital général de Montréal (Dr Serge Mayrand). Ce projet vise à offrir un meilleur suivi aux patients de moins de 18 ans dans le réseau pédiatrique et chez les adultes dans le réseau adulte. Il vise aussi à établir une banque de données prospectives pour tous les patients opérés au Québec. Les informations de cette base de données seront utilisées à des fins de recherche, d'amélioration de la qualité des soins, mais également, dans l'avenir, pour la mise en place de recommandations dans la prise en charge de ces patients.

Chers collègues, si vous connaissez un de vos patients qui s'est fait opéré d'une atrésie de l'œsophage alors n'hésitez pas à nous le référer afin de nous permettre d'améliorer la recherche et la qualité des soins. Nous sommes évidemment disponibles pour tout conseil si vous suivez des patients qui présentent des problèmes digestifs hauts qui pourraient être liés à ce genre d'intervention dans l'enfance.

## Références

1. Santé Canada. Les anomalies congénitales au Canada – Rapport de la santé périnatale, 2002. Ottawa : Ministre des Travaux publics et des Services gouvernementaux Canada, 2002.
2. Harmon CM, Coran AG. Congenital anomalies of the esophagus. Pediatric surgery, St-Louis, MO, Mosby; 1998; 941-967.
3. Rintala RJ, Sistonen S, Pakarinen MP. Outcome of esophageal atresia beyond childhood, Seminars in pediatric surgery 2009, 18: 50-56.
4. Gottrand F, Sfeir R, Coopman S, Deschildre A, Michaud L. Atrésie de l'œsophage : devenir des enfants opérés. Archives de pédiatrie 2008; 15(12): 1837-1842.
5. Kovesi T, Rubin S. Long-term complications of congenital esophageal atresia and-or tracheoesophageal fistula. Chest 2004; 126(3); 915-925.
6. Deurloo JA, Ekkelkamp S, Taminiou JA, Kneepkens CM, ten Kate FW, Bartelsman JF, Legemate DA, Aronson DC. Esophagitis and Barrett esophagus after correction of esophageal atresia. Journal of pediatric surgery 2005; 40(8): 1227-1231.
7. Koivusalo A, Pakarinen MP, Rintala RJ. The cumulative incidence of significant gastroesophageal reflux in patients with esophageal atresia with a distal fistula – a systematic clinical, pHmetric, and endoscopic follow-up study, Journal of Pediatric Surgery 2007; 42(2): 370-374.
8. Krug E, Bergmeijer JH, Dees J, de Krijger R, Mooi WJ, Hazebroek FW. Gastroesophageal reflux and Barrett's esophagus in adults born with esophageal atresia, The American journal of gastroenterology 1999; 94(10): 2825-2828.
9. Sistonen SJ, Koivusalo A, Lindahl H, Pukkala E, Rintala RJ, Pakarinen MP. Cancer after repair of esophageal atresia: population-based long-term follow-up study, Journal of pediatric surgery 2008; 43(4): 602-605.
10. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J, Laitinen J, Turjanmaa V, Järnberg J. Outcome of patients operated on for esophageal atresia: 30 years' experience. Journal of pediatric surgery 1998; 33(9):1341-1346
11. Maynard S, Pommerleau M, Faure C, Bouin M, Symptômes digestifs hauts et qualité de vie chez des adultes opérés d'une atrésie de l'œsophage à la naissance. Journées francophones d'hépatogastroentérologie française et d'oncologie digestive, Paris, France, mai 2010.