

# Imagerie et Pathologies congénitales de l'œsophage

Fr Avni L Michaud P Verpillat V Debarge R Sfeir F Gottrand

CHRU-Lille, Hôpital J de Flandre

Les pathologies œsophagiennes congénitales incluent l'atrésie de l'œsophage avec ou sans fistule trachéo-œsophagienne, la fistule trachéo-œsophagienne isolée, les sténoses congénitales, l'œsophage court et la duplication œsophagienne. La plupart de ces pathologies sont diagnostiquées en période néonatale (voire anténatale). Le pronostic à court terme dépend de la prématurité, des malformations associées, de la forme anatomique et de la possibilité de prise en charge chirurgicale immédiate. Pour la plupart, le traitement chirurgical donne d'excellents résultats et la mortalité est faible. Cependant, la morbidité liée aux malformations associées, aux complications post thérapeutiques et aussi à la dysmotricité œsophagienne souvent associée est élevée. A tout moment, l'imagerie joue un rôle majeur dans la prise en charge des malades, que ce soit au moment du diagnostic pré- ou postnatal, de la période post-chirurgicale immédiate, ou du suivi à moyen et à long terme.

## 1. L'atrésie de l'œsophage

L'atrésie de l'œsophage (AO) est la malformation congénitale la plus fréquente de l'œsophage. Elle correspond à une interruption de l'œsophage sur un segment plus ou moins long (correspondant à la hauteur de 1-2 vertèbres pour les formes de bon pronostic, 4 vertèbres ou plus pour les formes plus sévères). Elle touche 1 nouveau-né sur 2500 à 4000 naissances. Sa prévalence a été stable ces 20 dernières années. L'anomalie résulte de l'interruption du développement de l'œsophage lors de la séparation de l'intestin primitif en trachée et œsophage, ce qui explique d'ailleurs l'implication fréquente de la trachée dans la malformation. L'étiologie de l'AO est inconnue. La malformation peut se rencontrer sous 5 formes. Le type III suivant la classification de Ladd, AO + fistule œso-trachéale basse est le plus fréquent et survient dans 78-90% des cas ; il possède le meilleur pronostic chirurgical. Le type I, AO sans fistule survient dans 7-9% des cas, c'est le cas le plus complexe à traiter car la correction chirurgicale ne peut se pas toujours faire en un seul temps notamment en raison d'un défaut trop long. Des malformations associées sont retrouvées dans plus de 50% des cas. Ces anomalies peuvent être de nature chromosomique ou faire partie d'un syndrome polymalformatif. Le taux de survie est excellent mais nombre de complications apparaîtront tout au long de la vie des patients atteints (1-4).

### 1.1 Diagnostic

#### 1.1.1 Période anténatale (5-10)

En période anténatale, l'association d'un polyhydramnios et d'un petit estomac fœtal amènent à suspecter une AO lors des échographies obstétricales surtout durant le 3<sup>e</sup> trimestre. Ces signes sont toutefois peu sensibles et peu spécifiques, nombre de circonstances pathologiques pouvant les entraîner. La visualisation d'une dilatation de la poche œsophagienne proximale (« Pouch sign ») est par contre un signe beaucoup plus spécifique mais n'est démontré que dans 1/3 des cas. Plus

récemment, une déformation du bord postérieur de la trachée a été rapportée comme signe indirect d'AO. Malgré tout, l'échographie obstétricale est actuellement considérée comme insuffisamment fiable tant pour diagnostiquer que pour exclure une AO; seuls 30-40% des cas seront diagnostiqués in utero sur base de l'échographie. La technique est par contre particulièrement utile pour rechercher des malformations associées ou encore des syndromes polymalformatifs.

Depuis quelques années, l'IRM foetale est utilisée, sur point d'appel échographique, pour augmenter la performance de l'imagerie anténatale. L'IRM démontre, plus systématiquement que l'échographie, la dilatation de la poche proximale grâce en particulier à l'étude dynamique de la déglutition foetale. Le taux de dépistage d'AO monte ainsi à 60-70%. L'intérêt de l'IRM réside également dans la possibilité de mettre en évidence des malformations associées (détectées et non détectées à l'échographie obstétricale).

En fonction des anomalies suspectées, un caryotype pourra être proposé afin d'établir une anomalie chromosomique. Le prélèvement de liquide amniotique permettra également d'analyser le profil enzymatique digestif afin de rechercher des arguments supplémentaires pour le diagnostic.

#### 1.1.2 Période néonatale

A la naissance, en l'absence de DAN, le diagnostic d'un AO est habituellement rapide, du fait d'une salivation excessive ou de régurgitations dès l'introduction de l'alimentation per os. L'introduction d'une sonde digestive butera dans la poche œsophagienne proximale. Au besoin, un cliché obtenu après distension aérienne - au travers de la sonde dans la poche proximale - confirme le diagnostic. Un cliché comprenant l'ensemble du thorax et de l'abdomen, permet par ailleurs d'affirmer la présence d'une fistule œso-trachéale de par la visualisation de l'estomac (présent en cas de fistule T-O). Ce même cliché permet de visualiser d'éventuelles malformations vertébrales associées.

### 1.2 Malformations associées

Une trachéomalacie accompagne de 11-33 % des cas d'AO; certains auteurs préconisent une évaluation pré-opératoire des anomalies trachéales associées et prônent tout particulièrement la réalisation d'une bronchoscopie dynamique et d'un CT scanner avec reconstruction 3D. Le CT scanner permettant utilement de localiser la crosse aortique (11).

Comme indiqué auparavant, des malformations associées surviennent dans 50-70 % des cas. Tous les systèmes peuvent être impliqués. Les malformations les plus fréquentes concernent le système cardio-vasculaire, musculo-squelettique et neurologique. Parmi les syndromes comprenant une AO, il faut citer le syndrome de VACTREL [ Vertebral –Anal atresia – E-T fistula – Renal anomaly – Limb anomaly], le syndrome de CHARGE [ Coloboma –Heart malformation – Choanal atresia – mental Retardation – Genito-urinary and Ear malformation], l'anémie de Fanconi, les syndromes de Goldenhar et d'Opitz. En fonction du syndrome et des malformations suspectées, différents examens d'imagerie seront réalisés afin d'établir le tableau malformatif complet et d'évaluer le pronostic (en insistant sur l'utilité d'une échographie cardiaque).

Enfin, les patients avec atrésie de l'œsophage ont un risque accru de trisomie 21 et d'atrésie duodénale (1).

### 1.3 *Traitement*

Le traitement de l'AO se réalise dans les jours suivant la naissance si l'état cardiovasculaire du patient le permet et si l'ensemble des malformations présentes ne grèvent pas le pronostic vital.

Autant que possible, la correction chirurgicale (anastomose+ligature de la fistule éventuelle) se fera en 1 temps, dépendant du type d'AO. En cas d'AO de type 1, cette anastomose en 1 temps n'est habituellement pas possible et la chirurgie correctrice devra se faire en plusieurs étapes; de plus, de manière transitoire, une gastrostomie devra être placée. Dans certains cas, lorsque l'intervalle entre le segment proximal et distal de l'œsophage est trop long, l'estomac ou un segment colique devront être interposés.

Le taux survie postopératoire des enfants avec AO a nettement augmenté. Il est proche de 100% en cas d'AO isolée chez des enfants de > de 1500 gr, il est supérieur à 80% chez des enfants < 1500 gr, il est de 50% chez des enfants < 1500 gr avec cardiopathie. Le taux de survie est toujours supérieure dans les AO de type III que dans l'AO de type I.

Dans les suites postopéatoires simples immédiate, l'imagerie se limite à vérifier la zone d'anastomose avant la réintroduction de l'alimentation et l'enlèvement des drains pleuraux. En cas de problème clinique et de suspicion de complication, l'imagerie sera adaptée au cas par cas afin de rechercher une reperméabilisation de fistule (3-5%), un lâchage de suture et une fuite médiastinale (10-12% des cas). L'évaluation radiologique prudente se fera à l'aide de produits radio-opaques hydrosolubles (2, 3, 6, 12,13).

### 1.4 *Devenir à moyen et long termes*

Les complications à court, moyen et long terme sont fréquentes et nombre d'entre elles nécessiteront une imagerie adaptée pour établir le diagnostic et évaluer l'évolution.

Un reflux gastro-œsophagien (26-70% des cas) et des troubles péristaltiques œsophagiens sont très souvent présents, quel que soit l'âge du patient et le type d'AO. Un TOGD, une endoscopie et/ou une pHmètrie et plus rarement une manométrie pourront être réalisés selon la symptomatologie présente afin d'objectiver leur importance et leurs conséquences (œsophagite peptique - 9-53% -, œsophage de Barrett (15%), adénocarcinome œsophagien (rare), ainsi que d'autres anomalies de la jonction gatro-œsophagienne (hernie hiatale)). Une fundoplicature selon Nissen ou autre intervention anti RGE sont souvent nécessaires pour supprimer le reflux.

Une sténose post-anastomotique (20-35% des cas) est une autre complication classique, elle peut survenir à tout âge. L'opacification prudente de l'œsophage permettra d'objectiver son importance et de suivre son évolution sous traitement dilatateur.

Par ailleurs, le groupe de patients ayant subi une substitution par estomac (ou autre) présentera une morbidité propre dont en particulier des sténoses anastomotiques ou encore des pneumonies d'aspiration (12 – 16).

## 2. Autres pathologies œsophagiennes congénitales

### 2.1 *Fistule œso-trachéale isolée (H-type)*

Une fistule œso-trachéale peut exister sans AO ; elle peut s'avérer symptomatique à tout âge. L'enfant pourra présenter une toux chronique, une cyanose lors des biberons ou des infections pulmonaires récurrentes. L'opacification de l'œsophage permettra de la mettre en évidence ; l'enfant sera placé de profil, une sonde sera positionnée aux endroits potentiels de ces fistules, soit dans le 1/3 inférieur de l'œsophage, soit dans la région sous claviculaire ; un mélange de baryte et d'air sera préparé. Il sera instillé d'abord la baryte, ensuite l'air afin d'opacifier et de distendre la fistule (6,12)

### 2.2 *Sténose œsophagienne congénitale et œsophage court, hernie hiatale*

Une sténose œsophagienne peut être isolée ou être associée à une AO. Elle complique la prise en charge et augmente la morbidité. L'œsophage court et la hernie hiatale sont eux aussi rencontrés en association avec l'AO. Ils existent exceptionnellement en tant que malformation isolée (17).

### 2.3 *Duplication œsophagienne*

Une duplication œsophagienne, masse kystique, ronde ou tubulaire, adjacente à l'œsophage, peut se rencontrer déjà in utéro. Elle constitue avec le kyste bronchogénique, le kyste thymique et le kyste neurentérique un des diagnostics différentiels des masses médiastinales fœtales. L'échographie (in utéro) et l'IRM (anté- et postnatale) permettent de localiser et caractériser la masse (18)

## Références

1. **Pedersen RN Calzolari E Husby S Garne E** Esophageal atresia : prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 Europeans regions Arch Dis Child 2012; 97 : 227-232
2. **Sfeir R Bonnard A Khen-Dunlop N Auber F & al** Esophageal Atresia: Data from a national cohort J Pediatr Surgery 2013; 48: 1664-1669
3. **Spitz L** Esophageal atresia Lessons I have learned in a 40-year experience J Pediatr Surgery 2006; 41: 1635-1640
4. **Sfeir R Michaud L Salleron J Gottrand F** Epidemiology of esophageal atresia Dis Esophagus 2013; 26, 354-355
5. **Chamoitre K Amous Z Bretelle F Merrot T & al** Diagnostic prenatal d'atrésie de l'œsophage J Radiol 2004; 85: 2029-2031
6. **Houben CH Curry JI** Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/ TEF Prenat Diagn 2008 ; 28 :667-675
7. **Salomon LJ Sonigo P OU P Ville Y Brunelle F** Real-time MRI for the dynamic visualization of the pouch in esophageal atresia Ultrasound Obstet Gynecol 2009; 34:471-474

8. **Houfflin-Debarge V Bigot J** US and MRI prenatal diagnosis of Esophageal atresia: effect on management *JPGN* 2011; 52(suppl 1): S9-S11
9. **Quarello E Saada J Desbriere R Rousseau V & al** Prenatal diagnosis and evaluation of defect length in esophageal atresia using direct and indirect (tracheal print) signs *Ultrasound Obstet Gynecol* 2011; 38: 225-228
10. **Czeriewicz I Dreux S Beckmezian S Benachi A & al** Biochemical amniotic fluid pattern for prenatal diagnosis of OA *Pediatr Research* 2011; 70: 199-202
11. **Briganti V Oriolo L Mangia G Buffa V Calisti A** Tracheomalacia in esophageal atresia. Usefulness of preoperative imaging evaluation for tailored surgical correction *J pediatr Surgery* 2006; 41: 1624-1628
12. **Goyal A Jones MO Couriel JM Losty PD** Esophageal atresia and trachea-esophageal fistula *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006; 91: F381-F384
13. **Sodhi KS Saxena AK Ahuja CK Rao KLN & al** Postoperative appearances of esophageal atresia repair: retrospective study of 210 patients with review of literature – what the radiologist should know *Acta Radiol* 2013; 54: 221-225
14. **Gottrand F Sfeir R Thumerelle C Gottrand L & al** Devenir à moyen et à long terme des enfants atteints d'atrésie de l'œsophage *Arch Pediatr* 2012; 19: 932-938
15. **Holland AJA Ron O Pierro A Drake D Curru JI & al** Surgical outcomes of esophageal atresia without fistula for 24 years at a single institution *J Pediatr Surg* 2009 ; 44 : 1928-1932
16. **Gottrand M Michaud L Guimber D Coopman S & al** Barrett esophagus and esophago-jejunal anastomotic stenosis as complications of esophago-gastric disconnection in children with EA *JPGN* 2013; 57: 93-95
17. **Michaud L Coutenier F Podevin G Bonnard A & al** Characteristics and management of congenital esophageal stenosis: findings of a multicenter study *Orphanet J Rare Dis* 2013; 8: 186
18. **Kozu Y Suzuki K Oh S Matsunaga T & al** Single institutional experience with primary mediastinal cysts : clinicopathological study of 108 resected cases *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2013 Nov 8