

## Fistule œso-trachéale isolée du nouveau-né

### Isolated tracheo-oesophageal fistula in neonates

D. Bakhos, S. Morinière<sup>1</sup>  
E. Merieau<sup>2</sup>, H. Lardy<sup>3</sup>  
E. Saliba<sup>2</sup>  
E. Lescanne<sup>1</sup>  
(Tours)

#### Résumé

**Introduction :** chez le nouveau-né, la fistule œso-trachéale sans atrésie de l'œsophage représente 4 % des anomalies congénitales de cloisonnement entre trachée et œsophage. L'ORL, même s'il a une pratique pédiatrique régulière, est rarement confronté à ce diagnostic. Nous rappelons la stratégie diagnostic et thérapeutique à partir de 3 cas documentés. **Patients et méthodes :** les observations de 3 nouveau-nés opérés d'une fistule œso-trachéale, entre 1997 et 2002 ont été analysées. Nous avons décrit la symptomatologie révélatrice de ces fistules, le résultat des examens complémentaires puis leur traitement. L'iconographie radiologique, endoscopique et chirurgicale a été présentée. **Résultats :** l'âge moyen du diagnostic de fistule œso-trachéale a été de 6,7 jours. Rétrospectivement, l'anamnèse a toujours retrouvé les signes à la naissance (détresse respiratoire à l'alimentation). Chez 2 enfants, le transit œso-gastro-duodénal montrait une opacification trachéale. Dans tous les cas, la trachéoscopie a permis d'affirmer le diagnostic de fistule. L'orifice trachéal se trouvait à une distance maximale de 25 millimètres sous le plan glottique. La fermeture chirurgicale précoce, par voie cervicale, a permis une guérison sans récurrence dans tous les cas. Ces résultats sont discutés d'après une analyse de la littérature internationale. **Conclusion :** les fistules œso-trachéales isolées du nouveau né sont rares. Les fausses routes sont rarement caractéristiques à cet âge si bien que le diagnostic peut-être retardé. L'endoscopie des voies aéro-digestives hautes constitue l'examen clé. Le traitement chirurgical précoce, par voie cervicale obtient d'excellents résultats. Cette prise en charge requiert une équipe ayant l'expérience de l'endoscopie et la chirurgie cervicale du nouveau-né.

**Mots-clés :** Fistule œso-trachéale congénitale, endoscopie, cervicotomie.

#### Summary

**Introduction:** Congenital isolated tracheo-oesophageal fistulae without oesophageal atresia account for about 4% of tracheo-oesophageal malformations. An Otolaryngologist, even with a paediatric practice, is unlikely to treat a lot of cases during his career. We report 3 cases and discuss the investigations and management of the fistulae. **Patients and methods:** Three neonates with an isolated congenital tracheo-oesophageal fistula were treated between 1997 and 2002. We describe their presentation, investigation and treatment. We present radiology, endoscopic and surgical images for one case. **Results:** The mean age at diagnosis of congenital isolated fistula was 6.7 days. In retrospect, the symptoms were usually present from birth. A barium swallow had demonstrated the tracheo-oesophageal fistula in 2 infants. In all three cases the fistula was clearly visualized by tracheoscopy. The most distal fistula was 25 millimetres below the true vocal cords. The closure of the fistula was made by cervicotomy in all cases. Our results are discussed with regards to the literature. **Conclusion:** Congenital tracheo-oesophageal fistulae are rare malformations. Diagnostic delay is common. Tracheo-oesophageal endoscopy is the investigation of choice. Good results are obtained with surgery treatment via a cervical approach. The management of such fistulae requires medical teams familiar with neonatal endoscopy and cervical surgery.

**Key-words:** Congenital tracheo-oesophageal fistula, endoscopy, cervicotomy.

#### INTRODUCTION

Les anomalies congénitales de cloisonnement entre la trachée et l'œsophage sont des affections rares qui

affectent une naissance sur 3000 (1, 2). Ces anomalies regroupent les atrésies de l'œsophage avec ou sans fistule œso-trachéale, les diastèmes laryngés et les sténoses trachéales ou œsophagiennes. La fistule œso-trachéale sans atrésie de l'œsophage (FOT) représente 4 % (2-5) de ces anomalies de cloisonnement. L'ORL, même s'il a une pratique pédiatrique régulière, est rarement confronté à ce diagnostic. Il nous a semblé intéressant de rappeler la stratégie diagnostic et thérapeutique à partir de 3 cas documentés.

1. Centre Hospitalier Universitaire G. de Clocheville, Unité d'ORL et Chirurgie Cervico-Faciale Pédiatrique, 37044 Tours Cedex, France. E-mail : lescanne@med.univ-tours.fr
2. CHU G. de Clocheville, Unité Néonatalogie, 37044 Tours Cedex, France.
3. CHU G. de Clocheville, Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique, 37044 Tours Cedex, France.

Article reçu : 4/04/06

accepté : 1/06/06

## OBSERVATIONS

### Cas clinique 1

Vanessa est née à terme en 2002, eutrophe et eupnéique. À son troisième jour de vie, une détresse respiratoire est survenue à la tétée. Rapidement résolutive, cette dyspnée a été explorée. La radiographie thoracique précoce retrouvait une opacité alvéolaire droite. Une panendoscopie des VADS sous anesthésie générale, retrouvait au bord postérieur de la trachée, un repli muqueux. Ce repli semblait borgne car la tentative de cathétérisme échouait et l'examen de l'œsophage ne montrait pas d'anomalie. La morphologie et la dynamique du larynx étaient normales. L'endoscopie était complétée par un transit oeso-gastro-duodéal (TOGD) aux hydrosolubles. L'opacification bronchique survenait à la déglutition sans pouvoir affirmer le diagnostic de fistule œso-trachéale (figure 1). En effet, au même



Fig. 1 : Transit œso-gastro-duodéal qui montre l'opacification trachéo-bronchique et visualise la fistule au niveau de C6-T1.

moment survenait une fausse route. Dans le doute, une nutrition entérale par sonde était décidée en attendant la guérison de la pneumopathie. Au douzième jour de vie, l'endoscopie était renouvelée. La trachéoscopie à l'optique 30° était décisive car elle permettait le diagnostic de certitude de FOT à 25 mm du plan glottique (figure 2). La lésion avait l'aspect d'un orifice à bords nets au centre d'un bourgeon muqueux. La sonde naso-gastrique était reposée. La cure chirurgicale par cervicotomie droite a été décidée le jour même. Elle réalisait une section de la fistule au plus près de la trachée puis une suture en deux plans de l'œsophage (figure 3). Le muscle sterno-



Fig. 2 : Endoscopie, optique 30°, qui montre l'orifice trachéal de la fistule œso-trachéale.

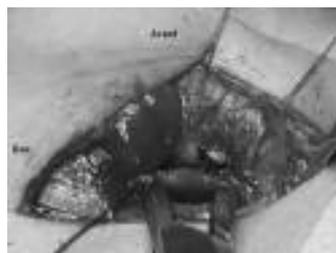


Fig. 3 : Vue per opératoire qui montre la suture du moignon œsophagien. La trachée est mise en suspension par deux fils tracteurs, pendant le temps de dissection entre trachée et œsophage.

cléido-hyoïdien était sectionné à proximité de l'os hyoïde puis suturé au contact de la brèche trachéale. Ce lambeau était ainsi interposé dans le plan de dissection trachéo-œsophagien. Un drain non aspiratif était placé avant la fermeture de la voie d'abord et l'enfant était extubé sur table. L'alimentation a été reprise par la sonde naso-gastrique et associée à un traitement anti-reflux. La reprise de l'alimentation orale a eu lieu à 10 jours post-opératoire après un contrôle endoscopique et radiologique (TOGD). Vanessa est sortie 13 jours après l'intervention. La croissance staturo-pondérale de l'enfant était normale sans récurrence de pneumopathie. À distance, la recherche de malformations associées s'est révélée négative.

### Cas clinique 2

Dylan est né à terme en 2001, eutrophe et eupnéique. A la première prise de biberon, un malaise avec bradycardie, teint grisâtre et polypnée est survenu. L'alimentation orale a immédiatement été arrêtée. La radiographie pulmonaire a mis en évidence une pneumopathie de la base droite faisant suspecter un trouble de déglutition. L'endoscopie des VADS sous anesthésie générale a été faite à J5. La morphologie et la dynamique du larynx étaient normales. La trachéoscopie à l'optique 0° a retrouvé sur la paroi postérieure une fistule œso-trachéale prenant l'aspect d'une excavation à bords nets. Cette anomalie était située à 15 mm du plan glottique. Une sonde d'alimentation naso-gastrique était mise en place en début d'intervention. La cure chirurgicale par cervicotomie droite a été décidée (selon la technique décrite pour le premier cas clinique). L'alimentation a été reprise par la sonde naso-gastrique associée à un traitement anti-reflux. Les suites opératoires ont été marquées par une dyspnée. Une endoscopie de contrôle attribuait la dyspnée à la réduction du calibre trachéal à hauteur du lambeau d'interposition. L'évolution était favorable. L'alimentation orale a été reprise au vingtième jour post-opératoire après contrôle de la suture par un transit œso-gastro-duodéal. Dylan est sorti 30 jours après l'intervention. La croissance staturo-pondérale de l'enfant était normale sans récurrence de pneumopathie. À distance, la recherche de malformations associées s'est révélée négative.

### Cas clinique 3

Amaury est né à terme en 1997, eutrophe et eupnéique. A la première prise de biberon, une toux suivie d'une dyspnée avec tirage sous costal est survenue. L'auscultation retrouvait des râles dans les deux champs pulmonaires. Un transit œso-gastro-duodéal a été réalisé au troisième jour de vie. Il montrait le passage des hydrosolubles de la lumière œsophagienne vers la lumière trachéale. Une panendoscopie faite à J4 diagnostiquait avec certitude la FOT sous forme d'un orifice fistuleux à bords nets au niveau de la paroi postérieure trachéale. L'anomalie se situait à 20 mm du plan glottique. Cet orifice une fois cathétérisé conduisait à la lumière œsophagienne. La morphologie et la dynamique

du larynx étaient normales. La cure chirurgicale par cervicotomie droite a été décidée selon la même technique décrite. La reprise de l'alimentation par sonde naso-gastrique a été débutée au deuxième jour post opératoire associé à un traitement anti-reflux. L'alimentation orale a été débutée au cinquième jour postopératoire après contrôle de la suture digestive par un transit oesogastro-duodénal normal. Amaury est sorti 9 jours après l'intervention chirurgicale. La croissance staturo-pondérale de l'enfant était normale, sans récurrence de pneumopathie. À distance, la recherche de malformations associées s'est révélée négative.

### Synthèse des observations

Dans cette série de 3 cas, l'âge moyen du diagnostic de FOT était de 6,7 jours. Cependant l'anamnèse a montré que la FOT était toujours symptomatique dès la naissance. Un TOGD a été réalisé pour 2 patients et montrait une opacification trachéale. La trachéoscopie a été systématique pour affirmer le diagnostic de FOT. L'orifice trachéal se trouvait à une distance maximale de 25 mm sous le plan glottique ce qui permettait un abord par voie cervicale dans tous les cas (Tableau I). L'intervention a été réalisée à l'âge moyen de 8 jours. Dans un cas, la récurrence précoce et temporaire de la dyspnée a été constatée. Elle était attribuée à une sténose trachéale partielle favorisée par le lambeau musculaire d'interposition trachéo-œsophagien. L'alimentation orale a toujours été reprise après un contrôle radiologique de la suture digestive. Les patients sont sortis au plus tard 30 jours après l'intervention. Aucune récurrence n'a été observée avec un recul moyen de 52 mois.

Les signes cliniques de FOT sont présents dès la naissance (4). Les symptômes classiques d'une fistule oeso-trachéale isolée constituent la triade d'Helmsworth et Pryles (1, 2, 5, 6). Cette triade comporte des fausses routes (toux, cyanose, suffocation, arrêt respiratoire), des pneumopathies d'inhalation récurrentes prédominantes au poumon droit et un météorisme abdominal. Cependant, la triade est rarement complète (2, 5). En effet, l'alimentation entérale par sonde ou l'intubation précoce peuvent masquer les signes respiratoires (3). Les autres signes associés sont une hypersialorrhée (5), une hypotrophie (5), hémoptysie (8) vomissement (5, 8) dysphonie (8).

La panendoscopie des voies aéro-digestives supérieures permet le diagnostic de certitude. L'examen laryngo-trachéo-bronchique minutieux inspectant la muqueuse du cricoïde à la carène (1), recherche l'orifice de la FOT le long de la paroi postérieure trachéale. Il s'agit d'un orifice à bords nets entouré d'un bourgeon muqueux avec un aspect de volcan (6) ou de déchirure muqueuse. L'œsophagoscopie visualise l'orifice œsophagien. Il se présente comme une dépression de la muqueuse de la paroi antérieure de l'œsophage, en V renversé (5, 9). Ce diagnostic endoscopique est difficile car l'anomalie est rare, souvent de petite taille avec une ouverture inconstante de l'orifice œsophagien. Un bullage par l'orifice peut aider à la visualisation de la FOT. L'injection de quelques gouttes de bleu de méthylène, au niveau de la lumière trachéale facilite également sa mise en évidence. Toutefois, la qualité des optiques endoscopiques tend à rendre cet artifice obsolète. L'endoscopie se termine par la mesure de la distance entre le plan glottique et la FOT. Cette mesure permet de prévoir la voie d'abord chirurgicale. Pendant l'intervention, le cathétérisme par une sonde urétérale est un moyen utilisé pour le repérage de la FOT (4, 9).

TABLEAU I : Caractéristiques des nouveaux-nés opérés d'une fistule œso-trachéale isolée (FOT).

Cas #	Âge à l'intervention	Position de la FOT par rapport à la glotte	Date de la reprise alimentaire	Durée d'hospitalisation
1	12 jours	25 mm	J 10	13 jours
2	6 jours	15 mm	J 20	30 jours
3	5 jours	20 mm	J 5	9 jours

### DISCUSSION

Nous devons à Lamb la première observation de FOT en 1873 (5, 6). Ces anomalies sont dues à une anomalie de cloisonnement entre la trachée et l'œsophage durant l'embryogenèse (7). Cette séparation a lieu entre la quatrième semaine et la huitième semaine à partir de l'intestin antérieur primitif (8). A la face antérieure de cet intestin naît le diverticule trachéo-bronchique qui va se séparer de l'intestin antérieur primitif sous l'induction notochordale (8). Le clivage se fait de bas en haut. Dans le même temps un clivage latéral s'effectue à partir des crêtes latérales trachéo-œsophagiennes de part et d'autre du diverticule trachéal. Ces crêtes vont fusionner pour former le septum trachéo-œsophagien, considéré comme la clé de voûte de l'organogenèse locale (7).

Le TOGD aux hydrosolubles est un moyen diagnostique encore d'actualité. Il montre l'opacification de l'arbre respiratoire à la déglutition. La FOT est visualisée sous la forme d'une fine image linéaire située le plus souvent à la jonction cervico-thoracique. Le trajet est oblique en bas et en avant d'où le nom de fistule en H. Si le diagnostic est incertain, l'enregistrement radiocinéma de profil permet de différencier la FOT d'une fausse route ou d'un reflux gastro-œsophagien (8). Le scanner 3D et l'endoscopie virtuelle ont fait l'objet de travaux récents (2, 10). Ils permettent une vision de l'arbre bronchique et une évaluation de la longueur de la fistule oeso-trachéale. Il s'agit de techniques nouvelles ne remplaçant pas la panendoscopie des voies aéro-digestives.

La fermeture des FOT est chirurgicale (1-4). En 1939, Imperatori est le premier chirurgien qui décrit son expérience en rapportant la cure chirurgicale d'une FOT par voie transtrachéale. En 1951, Knox apporta l'expé-

rience de la voie d'abord cervicale. Le choix de la voie d'abord est fonction de la hauteur de la FOT. Si la fistule se situe au-dessus de T2, l'abord cervical est suffisant (1). Si elle se situe en dessous de T2 une voie thoracique rétro pleurale est préférable (1, 6, 11). La mesure endoscopique de la hauteur de la FOT est l'autre moyen utile pour déterminer la stratégie opératoire. Quoiqu'il en soit, la voie cervicale est la plus utilisée (2, 4). Une cervicotomie droite est préférée par les chirurgiens pédiatriques (1, 2, 4). Cette voie a l'avantage de minimiser les risques pour le nerf récurrent qui est situé plus bas de ce côté. Elle a été utilisée dans tous nos cas car il nous semblait plus risqué de repérer le nerf laryngé inférieur chez le nouveau-né. Dans l'expérience mutilcentrique française de 8 cas rapportée par Genty, l'abord gauche (6 cas) et l'abord droit (2 cas) a été utilisé sans qu'il ne soit décrit de différence remarquable. Aucune lésion récurrentielle n'était retrouvée après ces 8 cas. Pour protéger la suture digestive, deux procédés sont cités. L'interposition d'un lambeau de muscle sous-hyoïdien entre la trachée et l'œsophage (11) est utilisable une fois la FOT repérée et ligaturée. Il est également possible de décaler l'œsophage par une rotation sur son axe afin de mettre en regard de la suture trachéale une musculature œsophagienne saine (12). Pour éviter la chirurgie, les traitements endoscopiques ont été proposés : électrocoagulation ou LASER YAG, injection de colle (13). Ces techniques ne semblent pas être supérieures à l'approche chirurgicale (3).

Les complications post-opératoires retrouvées dans la littérature sont diverses (1, 3, 5). Elles sont liées à la dissection (paralysie récurrentielle, paralysie phrénique), à la suture (sténose trachéale, sténose œsophagienne, diverticule œsophagien, récurrence de la fistule) ou à l'anomalie congénitale trachéo-œsophagienne sous-jacente (trachéomalacie, reflux gastro-œsophagien). L'évolution post-opératoire est le plus souvent favorable. L'extubation de l'enfant est immédiate tandis que la reprise de l'alimentation orale est différée grâce à l'utilisation d'une sonde naso-gastrique. Cette réalimentation orale est autorisée après contrôle de l'étanchéité de la suture grâce au TOGD. Dans nos 3 cas, l'alimentation était reprise entre 5 à 21 jours ce qui correspondait au délai rapporté dans la littérature (Tableau II).

Les FOT peuvent être associées à des malformations dans près de 50 % des cas. Au cours de l'endoscopie,

l'absence d'anomalie de la dynamique ou de la morphologie laryngée et trachéale (diastème, malacie) doit être précisée. Le diagnostic de FOT mérite aussi la consultation avec un généticien car cette anomalie peut n'être qu'une des composantes d'un syndrome polymalformatif, en particulier le syndrome de Vater ou Vactarel (1, 2), de Goldenhar (2-4, 13) ou le syndrome CHARGE (4).

## CONCLUSION

Les fistules oeso-trachéales isolées du nouveau-né sont rares et leur diagnostic peut être retardé du fait d'une symptomatologie peu spécifique. Il faut savoir y penser devant la survenue de malaises, a fortiori de fausses-routes à la tétée. L'endoscopie des voies aéro-digestives hautes constitue l'examen clé du diagnostic. Les examens complémentaires, le traitement chirurgical et les suites opératoires doivent être assurés par une équipe ayant l'expérience de l'endoscopie du nouveau-né, et de la chirurgie cervicale pédiatrique en collaboration avec les néonatalogistes.

## Bibliographie

- GREGORY CHERNOFF W, WHITE K, ROBERT, BALLAGH H. Tracheoesophageal fistula: A case report. INT. J. PEDIATR. OTORHINOLARYNGOL. 1993;27:173-82.
- GENTY E, ATTAL P, NICOLLAS R, ROGER G, TRIGLIA JM, GARABEDIAN EN, BOBIN S. Congenital tracheoesophageal fistula without esophageal atresia. INT. J. PEDIATR. OTORHINO LARYNGOL. 1999 May 25;48(3):231-8.
- CRABBE DC. Isolated tracheo-oesophageal fistula. PAEDIATR RESPIR REV. 2003 Mar;4(1):74-8.
- CRABBE DC, KIELY E.M, DRAKE D.P, SPITZ L. Management of the isolated congenital tracheo-oesophageal fistula. EUR. J. PEDIATR. SURG. 1996 Apr;6(2):67-9.
- BOURDINIÈRE J, LAVALOU J.F, LE CLECH G, BABUT J.M, CAMUZET J.P, LEPRINCE B, LE GALL G. Les fistules œso-trachéales congénitales sans atrésie de l'œsophage chez l'enfant. ANN. OTOLARYNGOL CHIR CERVICOFAC. 1985;102(5):329-32.
- COHEN SR. The diagnosis and surgical management of congenital tracheoesophageal fistula without atresia of the esophagus. ANN. OTOL. RHINOL. LARYNGOL. 1970 Dec;79(6):1101-7.
- LANGMAN J, SALDER T.W. Embryologie médicale. *Edition Pradel, 6ème édition*. 1995.
- BEASLEY SW, MYERS NA. The diagnosis of congenital tracheoesophageal fistula. J PEDIATR SURG. 1988;23(5):415-7.
- BENJAMIN B, PHAM T. Diagnosis of H-type tracheoesophageal fistula. J PEDIATR SURG. 1991;26:667-71.
- LE SD, LAM WW, TAM PK, CHENG W, CHAN FL. H-type tracheo-oesophageal fistula: Appearance on three-dimensional computed tomography and virtual bronchoscopy. PEDIATR. SURG. INT. 2001 Nov;17(8):642-3.
- KARNAK I, SENOC AK ME, HIÇSÖNNEZ A, BÜYÜKPAMUKÇU N. The diagnosis and treatment of H-type tracheoesophageal fistula. J PEDIATR SURG. 1997;32(12):1670-4.
- VANDOOREN M, DELVERT B. La rotation de l'œsophage dans le traitement précoce des fistules œso-trachéales après trachéotomie. ANN CHIR. 1970; 24:867-72.
- BHATNAGAR V, LAL R, SRINIWAS M, AGARWALA S, MITRA DK. Endoscopic treatment of tracheoesophageal fistula using electrocautery and the Nd: YAG Laser. J PEDIATR SURG. 1999;34(3):464-7.

TABLEAU II : Diagnostic et suivi post opératoires dans la littérature.

Auteurs	Nombre de patients	Age des premiers symptômes	Age du diagnostic	Reprise alimentaire
Bourdinière (1985) (5)	10	J0	18 jours	non précisé
Benjamin (1991) (9)	11	J0	Naissance à 10 mois	non précisé
Genty (1999) (2)	8	J0	4 jours à 3,5 mois	J4 à J16
Le (2001) (10)	12	J0	4 jours à 4 ans	non précisé
Crabbe (2003) (4)	16	J0	2 jours à 2 ans	non précisé
Notre Série	3	J0	4 jours à 11 jours	J5 à J21