



**HAL**  
open science

## L'atrésie de l'œsophage

Clotilde Fasquelle

► **To cite this version:**

| Clotilde Fasquelle. L'atrésie de l'œsophage. Sciences pharmaceutiques. 2017. dumas-01992233

**HAL Id: dumas-01992233**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01992233>**

Submitted on 24 Jan 2019

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

**Thèse pour le  
Diplôme d'Etat de Docteur en Pharmacie**

Soutenue publiquement le 19 septembre 2017

Par Clotilde FASQUELLE

**L'atrésie de l'œsophage**

**Jury**

**Président** : Catherine MULLIÉ-DEMAILLY, Maitre de conférences

**Membres** : Gaëlle LEGENDRE, Docteur en pharmacie

Domitille CHEVALIER, Docteur en pharmacie

Thèse n°3036

## **Remerciements**

Mes plus vifs remerciements iront, dans un premier temps, à Madame Catherine MULLIÉ-DEMAILLY, ma directrice de thèse, pour sa disponibilité et ses précieux conseils qui m'ont permis de rédiger cette thèse, d'approfondir mes connaissances et d'avancer dans ma réflexion.

Madame Gaëlle LEGENDRE et Mademoiselle Domitille CHEVALIER m'ont fait l'honneur d'accepter d'être membres du jury. Je leur suis particulièrement reconnaissante d'avoir pris le temps non seulement de lire, de noter ma thèse mais aussi de s'être déplacées et d'être présentes pour la soutenance.

Je tiens à exprimer ma profonde gratitude à Madame Gaëlle LEGENDRE qui m'a accordé sa confiance et grâce à qui j'ai beaucoup appris et énormément progressé durant mes années d'études lors des mois passés à travailler à ses côtés.

Enfin, je n'oublierai pas d'adresser mes remerciements à l'ensemble des personnes qui m'ont entourée et soutenue tout au long de ces années d'études.

## SOMMAIRE

<b>REMERCIEMENTS</b> .....	<b>2</b>
<b>LISTE DES ABREVIATIONS</b> .....	<b>5</b>
<b>LISTE DES FIGURES</b> .....	<b>6</b>
<b>LISTE DES TABLEAUX</b> .....	<b>6</b>
<b>INTRODUCTION</b> .....	<b>7</b>
<b>I. PARTIE I : GENERALITES SUR L'ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE</b> .....	<b>8</b>
I.1 DESCRIPTION DE LA GENÈSE ET DE L'ANATOMIE DE L'ŒSOPHAGE .....	9
<i>1.1.1 Embryologie</i> .....	9
I.1.1.1 Anomalie du développement embryologique de l'intestin primitif antérieur .....	9
I.1.1.2 Les trois portions de l'intestin primitif .....	10
I.1.1.3 Formation du septum trachéo-œsophagien .....	11
I.1.1.4 Les malformations de l'œsophage .....	11
<i>1.1.2 Histogenèse</i> .....	12
<i>1.1.3 Description anatomique de l'œsophage chez l'adulte</i> .....	14
I.2 CLASSIFICATIONS DES DIFFÉRENTS TYPES ANATOMIQUES ET CLASSIFICATIONS DES PRONOSTICS D'AO .....	15
<i>1.2.1 Les cinq types anatomiques d'AO</i> .....	15
I.2.1.1 Atrésie de l'œsophage sans fistule (Ladd 1, Vogt 2, Gross A) .....	16
I.2.1.2 Atrésie de l'œsophage avec fistule oeso-trachéale proximale sans fistule oeso-trachéale distale (Ladd II, Vogt 3a, Gross B) .....	16
I.2.1.3 Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne distale (Ladd III-IV, Vogt 3b, Gross C) .....	16
I.2.1.4 Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-oesophagienne distale et proximale (Ladd V, Vogt 3c, Gross D) .....	17
I.2.1.5 Fistule oeso-trachéale sans atrésie de l'œsophage (Vogt 4, Gross E) .....	17
<i>1.2.2 Le pronostic des AO</i> .....	17
I.3 MALFORMATIONS ET SYNDROMES ASSOCIÉS .....	18
<i>1.3.1 Les malformations associées</i> .....	18
I.3.1.1 Les malformations cardio-vasculaires .....	18
I.3.1.2 Les malformations rénales .....	18
I.3.1.3 Les malformations digestives .....	18
I.3.1.4 Les malformations squelettiques .....	19
I.3.1.5 Les malformations pulmonaires .....	19
<i>1.3.2 Les syndromes associés</i> .....	19
I.4 EPIDEMIOLOGIE .....	20
<i>1.4.1 Données au niveau national</i> .....	20
<i>1.4.2 Données au niveau européen</i> .....	21
<i>1.4.3 Données au niveau américain</i> .....	21
I.5 ÉTIOLOGIE ET FACTEURS DE RISQUES .....	22
<i>1.5.1 Le caractère familial</i> .....	22
<i>1.5.2 Les anomalies chromosomiques</i> .....	22
<i>1.5.3 Les facteurs génétiques</i> .....	22
<i>1.5.4 Le diabète maternel</i> .....	23
<i>1.5.5 L'exposition à des facteurs exogènes</i> .....	23
I.6 LE DIAGNOSTIC D'ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE .....	23
<i>1.6.1 Le diagnostic anténatal</i> .....	23
<i>1.6.2 Le diagnostic en salle de naissance</i> .....	25
<i>1.6.3 Le diagnostic radiologique</i> .....	26
<i>1.6.4 Bilan des malformations associées</i> .....	26
<b>II PARTIE II : TRAITEMENT ET COMPLICATIONS DE L'AO</b> .....	<b>28</b>
II.1 TRAITEMENT CHIRURGICAL .....	29
<i>II.1.1 Prémices de la cure chirurgicale et premiers succès</i> .....	29
II.1.1.1 Prémices de la cure chirurgicale .....	29
II.1.1.2 Les premiers succès de cure de l'AO .....	29

II.1.2	Prise en charge préopératoire.....	31
II.1.3	Les techniques chirurgicales .....	31
II.1.3.1	La chirurgie par thoracotomie.....	31
II.1.3.2	La chirurgie par thoracoscopie.....	32
II.1.4	Le traitement chirurgical : soit initial, soit différé.....	32
II.1.4.1	Traitement initial avec fermeture de la ou des fistules et anastomose primaire.....	32
II.1.4.2	Traitement différé avec anastomose secondaire .....	33
II.1.4.2.1	Réalisation d'une gastrostomie .....	34
II.1.4.2.2	Croissance œsophagienne .....	35
II.1.4.2.3	Différentes techniques « d'allongement » de l'œsophage .....	35
II.1.4.2.4	Solutions de remplacement œsophagien .....	37
II.2	SUITES OPERATOIRES ET COMPLICATIONS .....	38
II.2.1	Evolution simple .....	38
II.2.2	Complications post-opératoires .....	39
II.2.2.1	Fistules anastomotiques .....	39
II.2.2.2	Sténose de l'anastomose .....	39
II.2.2.3	Récidive de la FTO .....	40
II.2.3	Complications à plus long terme.....	41
II.2.3.1	Complications digestives .....	41
II.2.3.1.1	Le RGO .....	41
II.2.3.1.2	Œsophage peptique .....	43
II.2.3.1.3	Métaplasies gastriques et intestinales.....	43
II.2.3.1.4	Troubles de la motricité œsophagienne.....	43
II.2.3.2	Complications nutritionnelles .....	44
II.2.3.2.1	Les troubles de l'oralité.....	44
II.2.3.2.2	Suivi de la courbe staturo-pondérale.....	45
II.2.3.3	Complications respiratoires.....	46
II.2.3.4	Complications orthopédiques.....	46
II.2.4	Un suivi systématique et multidisciplinaire jusqu'à l'âge adulte.....	47
<b>III</b>	<b>PARTIE 3 : PRISE EN CHARGE ET CONSEILS DU PHARMACIEN .....</b>	<b>48</b>
III.1	PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS DIGESTIVES .....	49
III.1.1	Le RGO.....	49
III.1.1.1	Les mesures hygiéno-diététiques .....	49
III.1.1.2	Epaississement de l'alimentation.....	50
III.1.1.3	Traitements médicamenteux du RGO .....	51
III.2	PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS NUTRITIONNELLES .....	53
III.2.1	Prévention des troubles de l'oralité.....	53
III.2.2	Suivi de la courbe staturo-pondérale .....	54
III.2.3	Conseils lors de difficultés alimentaires .....	54
III.3	PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS RESPIRATOIRES .....	55
III.4	COMPORTEMENTS ET RECOMMANDATIONS EN CAS D'URGENCE .....	56
III.4.1	Dysphagie avec blocage alimentaire .....	56
III.4.2	Perte d'une sonde ou d'un bouton de NE.....	56
III.4.3	Malaise post-chirurgie du RGO .....	56
III.4.4	Détresse respiratoire aiguë .....	57
III.4.5	Mesures préventives .....	57
III.5	QUELQUES CONSEILS POUR UN RETOUR SEREIN AU DOMICILE.....	57
III.5.1	Conseils pour le sommeil.....	57
III.5.2	Conseils pour la toilette.....	58
III.6	LES PRESTATIONS SOCIALES ET ASSOCIATIONS EN FRANCE .....	58
	<b>CONCLUSION.....</b>	<b>60</b>
	<b>BIBLIOGRAPHIE.....</b>	<b>61</b>
	<b>ANNEXES .....</b>	<b>66</b>

## **Liste des abréviations**

AJPP : Allocation journalière de présence parentale

ALD : Affection longue durée

AMM : Autorisation de mise sur le marché

Anti-H2 : Antihistaminiques H2

AO : Atrésie de l'œsophage

AR: Anti-régurgitation

CDC: Centers for Disease Control and Prevention

CRACMO : Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage

DPE : Dénutrition protéino-énergétique

EBO : Endobrachyœsophage

EUROCAT : European surveillance of congenital anomalies

FE : Formule épaissie

FTO : Fistule trachéo-œsophagienne

HAS : Haute autorité de santé

IMC : Indice de masse corporelle

IPP : Inhibiteurs de la pompe à protons

NBDPN: National Birth Defects Prevention Network

NE : Nutrition entérale

OAV : Dysplasie oculo-auriculo-ventriculaire

ORL : Oto-rhino-laryngologiques

PAI : Projet d'accueil individualisé

PNDS : Protocole National de Diagnostic et de Soins

RGO : Reflux-gastro-œsophagien

SA : Semaines d'aménorrhée

SIO : Sphincter inférieur de l'œsophage

TOGD : Transit oeso-gastro-duodéal

VRS : Virus respiratoire syncytial

## **Liste des figures**

Figure 1 : Séparation de l'ébauche respiratoire de l'œsophage

Figure 2 : Coupe histologique de la paroi œsophagienne

Figure 3 : Vue antérieure de l'œsophage

Figure 4 : Classifications anatomiques des AO

Figure 5 : Enroulement de la sonde dans le cul-de-sac supérieur (ici élargi) de l'œsophage

Figure 6 : Anastomose de C. Haight

Figure 7 : Mode opératoire d'une AO de type III

Figure 8 : Représentation schématique d'une gastrostomie

Figure 9 : Méthode du bouginage

Figure 10 : Myotomie de Livaditis

Figure 11 : Méthode d'allongement par traction œsophagienne extra-thoracique par Mr Foker

Figure 12 : Fundoplicature de Nissen

Figure 13 : Ondes de contractions désordonnées de la paroi de l'œsophage après une AO

## **Liste des tableaux**

Tableau 1 : Fréquence des principales complications observées dans l'AO à distance de la chirurgie initiale

Tableau 2 : Calendrier de suivi hospitalier

## **Introduction**

L'atrésie de l'œsophage (AO) fut pour la première fois décrite en 1670. Le docteur Durston, en Angleterre, observe en premier un œsophage qui présente une interruption dans sa continuité lors de l'autopsie de jumeaux siamois thoracopages, ces derniers présentant une fusion à partir de la partie supérieure du thorax jusqu'au bas ventre.

Parfois, une connexion peut persister entre l'œsophage et l'arbre trachéo-bronchique, elle est appelée fistule trachéo-œsophagienne (FTO). Le docteur Gibson, la décrira cliniquement pour la première fois en 1697, en Angleterre (1). En effet, durant le mois de novembre il est appelé pour rendre visite un enfant qui ne sait pas avaler mais semble très désireux de nourriture. Il constate que dès que le nourrisson essaye d'avaler : l'alimentation repart par le nez et la bouche. L'autopsie va confirmer le diagnostic.

En 1840, en Nouvelle-Angleterre, le docteur Hill réalise la première description d'une association entre une AO et une malformation ano-rectale, plus précisément une imperforation anale (2). En effet, 50% des AO sont associées à d'autres malformations (3).

Aujourd'hui, la fréquence de cette malformation est estimée entre 1/2500 et 1/4000 naissances vivantes. Il existe plusieurs formes anatomiques d'AO avec des prises en charge et des pronostics différents dont la description fera l'objet de la première partie de ce travail.

Cette malformation, autrefois incompatible avec la vie, présente aujourd'hui une survie à la sortie de l'hôpital d'environ 95 % après une chirurgie dans les 24 premières heures de vie. En effet, différents progrès ont été réalisés afin d'améliorer le pronostic de cette maladie.

Cependant, les enfants opérés sont à risques de séquelles, le plus souvent digestives et respiratoires. Un suivi à court et à plus long terme, abordé dans la deuxième partie de ce mémoire, est donc nécessaire. Lors du retour à la maison, une éducation thérapeutique des parents par des professionnels de santé s'impose. Dans cette surveillance multidisciplinaire, le rôle du pharmacien, que nous nous attacherons à détailler dans la dernière partie, est de conseiller les parents et d'expliquer l'utilisation des médicaments lors de la délivrance des traitements prescrits.



## **I. Partie I : Généralités sur l'atrésie de l'œsophage**

## **I.1 Description de la genèse et de l'anatomie de l'œsophage**

### **I.1.1 Embryologie**

#### **I.1.1.1 Anomalie du développement embryologique de l'intestin primitif antérieur**

L'AO est une malformation résultant d'une anomalie précoce du développement de l'œsophage à partir de l'intestin primitif antérieur. En effet, durant la période de la quatrième à la douzième semaine de vie intra-utérine a lieu le développement de structures fondamentales telles que le cœur, le rachis, ainsi que le tube digestif. Le développement de l'œsophage est intimement lié à celui de la trachée et des bronches (4).

Durant la 3<sup>e</sup> semaine de vie intra-utérine, un phénomène appelé gastrulation se produit. Cet épisode engendre le passage d'un disque de 2 à 3 feuillets embryonnaires : les feuillets ectoblastique, endoblastique et mésoblastique.

C'est au cours de la quatrième semaine du développement que s'achève l'embryogenèse et que commence l'organogénèse. Deux phénomènes vont se dérouler en même temps : la délimitation ainsi que la formation des ébauches des principaux organes, à partir de chacun des trois feuillets.

Lorsque le phénomène de délimitation se produit, l'embryon de forme plane devient cylindrique grâce à l'induction chordale.

Ce phénomène est plus important au niveau de la corde, la croissance est donc non homogène, ce qui entraîne la « fermeture » ventrale de l'anneau ombilical et donc l'apparition d'un embryon en trois dimensions.

En effet, la délimitation comprend deux plicatures : une transversale et une longitudinale c'est-à-dire céphalo-caudale. C'est lors de cette dernière plicature que la partie dorsale de la vésicule vitelline est incorporée dans la cavité du corps de l'embryon pour former l'intestin primitif, dont l'origine sera le feuillet entoblastique.

Suite à la plicature céphalo-caudale, la vésicule vitelline est divisée en deux parties. Une première intra-embryonnaire qui constitue l'intestin primitif. Et une deuxième extra-embryonnaire qui constitue la vésicule ombilicale ainsi que l'allantoïde.

Les extrémités céphalique et caudale de l'intestin primitif sont séparées de la cavité amniotique respectivement par la membrane pharyngienne et la membrane anale.

#### I.1.1.2 Les trois portions de l'intestin primitif

L'intestin primitif, une fois formé, comporte trois portions : l'intestin primitif antérieur, l'intestin primitif postérieur et l'intestin primitif moyen correspondant respectivement aux parties céphalique, caudale et intermédiaire.

L'intestin antérieur sera à l'origine de l'œsophage, de l'estomac et du duodénum.

L'intestin moyen, qui fait suite à l'intestin antérieur, constitue une anse sagittale centrée au niveau du canal vitellin, ce dernier se poursuivant jusqu'à la vésicule ombilicale. L'intestin primitif reste donc temporairement en contact avec la vésicule ombilicale par le canal vitellin.

L'intestin postérieur, qui fait suite à l'intestin moyen, est fermé en avant par la membrane cloacale qui disparaît vers la fin du 2<sup>e</sup> mois de gestation, et forme avec l'allantoïde un carrefour que l'on appelle le cloaque, où les futures voies uro-génitales et digestives se développeront.

Entre la quatrième et la cinquième semaine de vie intra-utérine, le diverticule trachéo-bronchique apparaît. Il prend forme sur la paroi ventrale de l'intestin antérieur. Il s'agit du futur tractus laryngo-trachéo-broncho-pulmonaire.

Sous l'effet de l'induction notochordale, le diverticule se sépare progressivement de l'intestin antérieur.

Le clivage se fait de bas en haut et la croissance trachéale de haut en bas jusqu'à la formation de deux moignons broncho-pulmonaires.

Un clivage s'effectue simultanément et latéralement, à partir des plis trachéo-œsophagiens situés de part et d'autre de l'évagination du bourgeon trachéal (Figure 1).

La croissance du diverticule est relativement plus rapide que celle de l'œsophage. En effet, l'épithélium endoblastique présente une activité proliférative intense.

### I.1.1.3 Formation du septum trachéo-œsophagien

Ces plis vont ensuite fusionner pour former le septum trachéo-œsophagien. Ce septum sépare alors la lumière digestive en arrière, de la lumière respiratoire en avant. La séparation des deux organes intervient ultérieurement par progression du septum mésenchymateux dans le sens caudo-cranial.

La séparation est complète au 26<sup>e</sup> jour. L'œsophage est initialement très court. C'est au cours du développement pulmonaire et de la descente du cœur qu'il va s'allonger considérablement.

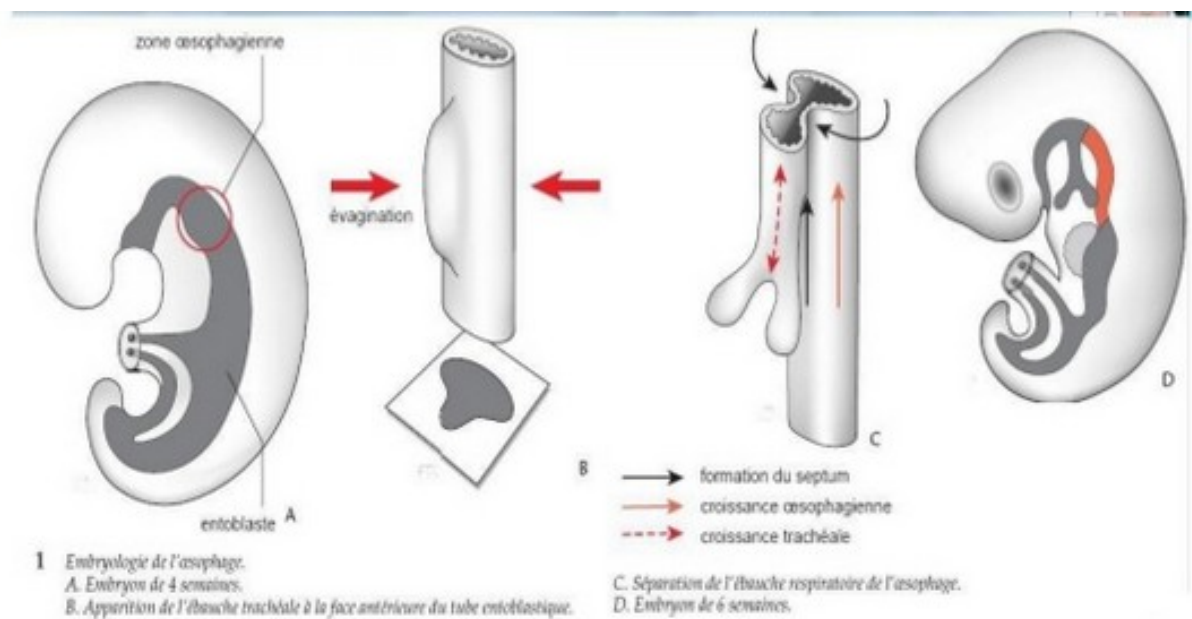


Figure 1: Séparation de l'ébauche respiratoire de l'œsophage (4)

### I.1.1.4 Les malformations de l'œsophage

Les malformations sont secondaires à des anomalies de l'individualisation de l'ébauche respiratoire.

Soit il s'agit d'anomalies de formation du septum trachéo-œsophagien par défaut de fusion des plis trachéo-œsophagiens. Elles sont alors responsables d'une persistance de communication entre la trachée et l'œsophage.

Cette communication peut être complète, ce qui aboutit à une fenêtre trachéo-œsophagienne sur toute sa hauteur, ou alors partielle, ce qui donne lieu à une FTO ou moins fréquemment une FTO sans atrésie.

Lié à ce premier phénomène, un défaut précoce d'induction des cellules de l'intestin primitif est retrouvé. Tout se passe alors comme si l'organisme fabriquait en priorité la trachée et les lésions observées portent donc sur l'œsophage. Il en résulte une atrésie partielle ou totale de l'œsophage sans fistule, ou encore une sténose de l'œsophage.

Ces deux phénomènes expliquent que 90% des atrésies de l'œsophage sont associées à des fistules. Ces phénomènes peuvent également être distincts l'un de l'autre, engendrant des fistules sans atrésie et des atrésies sans fistule.

Plus le défaut d'induction des cellules de l'intestin primitif est précoce, plus le risque de polymalformations associées est présent, ce dernier pouvant également toucher d'autres secteurs que la sphère digestive.

### **I.1.2 Histogenèse**

L'histogenèse de l'œsophage est relativement précoce. Il est tout d'abord mince, puis pauci-stratifié. Il comporte, dès la dixième semaine, des cellules et des muqueuses ainsi que quelques plages stratifiées puis il acquiert une structure malpighienne définitive entre 12 et 20 semaines.

Pour être plus précis, la couche musculaire interne apparaît à la cinquième semaine et la couche longitudinale à la huitième semaine. La colonisation de la paroi œsophagienne par les cellules ganglionnaires des plexus myentérique et sous-muqueux originaires des crêtes neurales s'effectue dans le sens cranio-caudal à partir de la 6<sup>e</sup> semaine et permet de ce fait, un péristaltisme œsophagien précoce. Durant la septième et la huitième semaines, l'épithélium œsophagien prolifère jusqu'à obturer presque totalement la lumière œsophagienne puis, vers la dixième semaine, des phénomènes de résorption la libèrent.

L'œsophage, une fois formé, comporte 4 tuniques (Figure 2) :

- la muqueuse, qui est constituée d'un épithélium pavimenteux stratifié non kératinisé, ainsi que du chorion et d'une fine couche musculaire muqueuse ;
- la sous-muqueuse, qui comprend les glandes acineuses dont le nombre augmente vers le bas, on y retrouve également des vaisseaux et des nerfs ;
- la musculuse, qui est composée de deux couches musculaires lisses involontaires (circulaire interne et longitudinale externe) ;
- la séreuse, qui est conjonctive.

Des cellules musculaires striées existent au niveau du haut œsophage dans la couche longitudinale externe. L'ensemble de la musculature est innervé par le nerf vague.

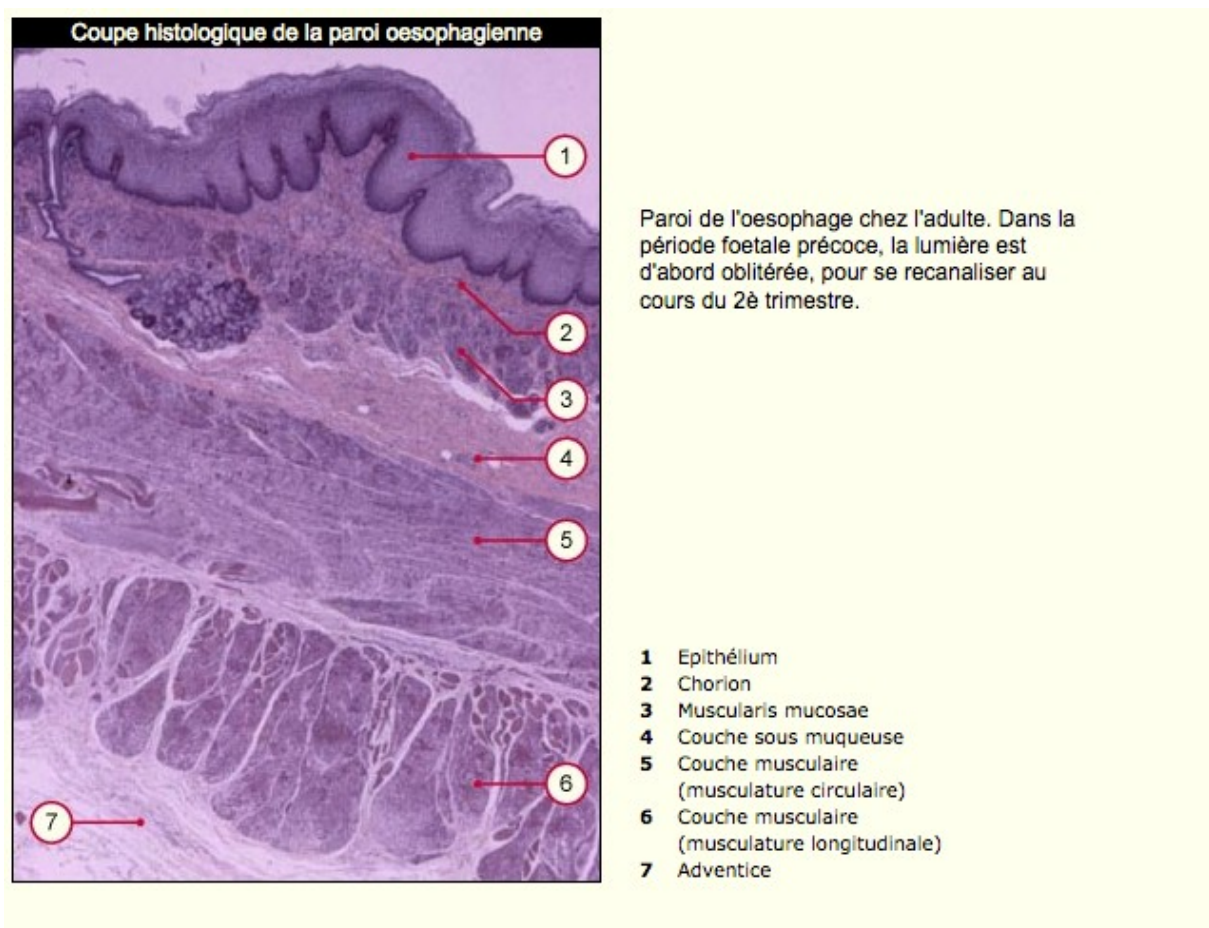


Figure 2: Coupe histologique de la paroi œsophagienne (5)

### I.1.3 Description anatomique de l'œsophage chez l'adulte

L'œsophage suit la forme de la colonne vertébrale, il débute à la hauteur du bord inférieur du cartilage cricoïde, face à la sixième vertèbre cervicale. Il fait 25 cm de long, il présente 3 segments (Figure 3).

Un œsophage cervical qui fait 5 cm de long et va de la sixième vertèbre cervicale à la première vertèbre thoracique. Puis un segment thoracique qui mesure 16 cm de longueur et s'étend jusqu'au diaphragme au niveau de la huitième vertèbre thoracique. Une partie est diaphragmatique, mesure 1 cm et traverse le diaphragme, son orifice est situé au-dessus et à gauche de l'orifice aortique.

Le segment abdominal mesure 3 cm et descend jusqu'au cardia au niveau de la dixième vertèbre thoracique.

L'œsophage comprend trois rétrécissements. Un rétrécissement supérieur, encore appelé bouche œsophagienne, qui est la partie la plus rétrécie et possède une fonction d'occlusion. Au cours de la déglutition, il se relâche.

L'œsophage présente également un rétrécissement moyen ou aortique et chemine vers le bas en arrière de la bifurcation trachéale.

Le dernier rétrécissement est diaphragmatique, il s'agit de l'orifice œsophagien de diaphragme qui se relâche également pendant la déglutition.

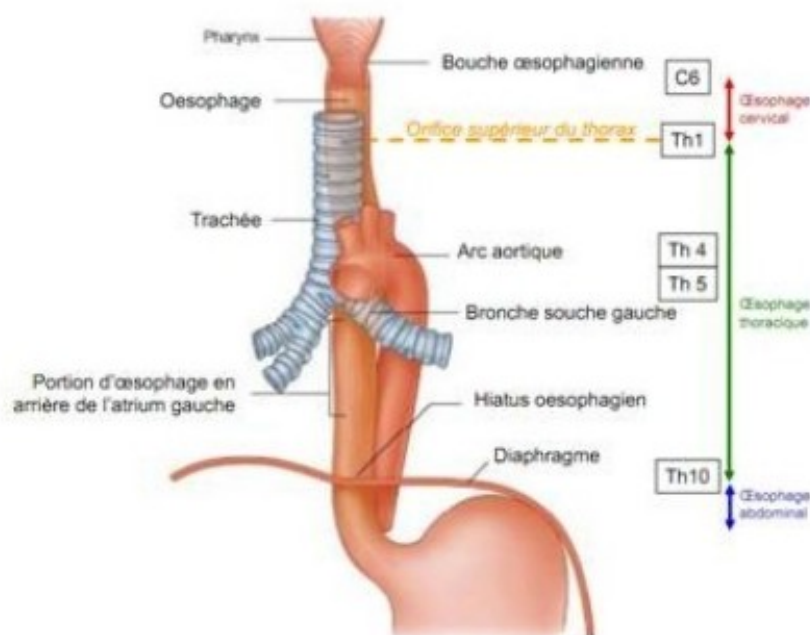


Figure 3: Vue antérieure de l'œsophage (6)

## I.2 Classifications des différents types anatomiques et classifications des pronostics d'AO

### I.2.1 Les cinq types anatomiques d'AO

Plusieurs classifications ont été proposées. La première classification, encore aujourd'hui utilisée, vient du professeur Vogt en 1929. Puis, les professeurs Ladd en 1944 et Gross en 1953 modifient cette classification pour prendre en compte les cinq types anatomiques les plus rencontrés (7).

Les classifications présentent un intérêt dans le pronostic et le choix de la prise en charge chirurgicale. Les différentes formes d'AO sont classées en 5 catégories, en fonction de leur localisation et de la présence ou non d'une fistule avec la trachée (Figure 4).

LADD	VOGHT	GROSS	Signification
	I	S	Œsophage absent
I	2	A	Atrésie isolée sans fistule œsotrachéale
II	3a	B	Atrésie plus fistule œsotrachéale du cul-de-sac supérieur
III	3b	C	Atrésie plus fistule œsotrachéale du cul-de-sac inférieur
IV			Atrésie plus fistule du cul-de-sac inférieur sur la bronche souche droite
V	3c	D	Atrésie plus double fistule des deux culs-de-sac
	4	E	Fistule en H sans atrésie

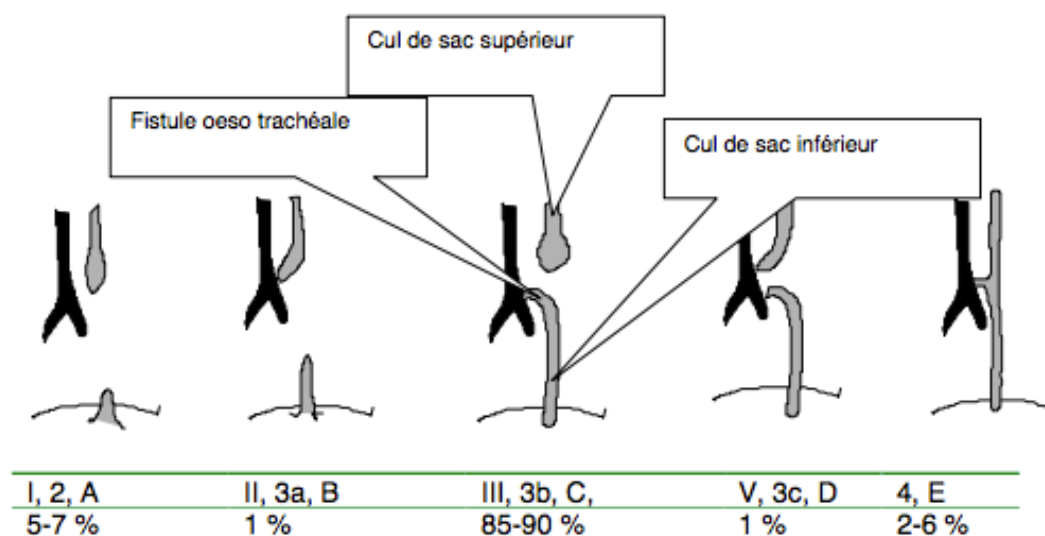


Figure 4: Classifications anatomiques des AO(3)



#### I.2.1.1 Atrésie de l'œsophage sans fistule (Ladd 1, Vogt 2, Gross A).

Cette forme représente environ 5 à 7% des atrésies de l'œsophage. Les culs-de-sac distaux et proximaux sont borgnes sans fistule. Le cul-de-sac supérieur siège en haut dans le médiastin postérieur, souvent au niveau de la deuxième vertèbre thoracique. Le cul-de-sac distal est court et ne remonte que de 1 ou 2 cm au-dessus du hiatus œsophagien dans le médiastin inférieur. La distance entre les deux extrémités détermine si une réparation primaire est réalisable. Elle pose donc les problèmes les plus difficiles de reconstruction œsophagienne.

#### I.2.1.2 Atrésie de l'œsophage avec fistule oeso-trachéale proximale sans fistule oeso-trachéale distale (Ladd II, Vogt 3a, Gross B).

Il s'agit d'une forme rare, représentant 1% des cas. La distance entre les deux culs-de-sac œsophagiens est bien souvent importante, ce qui contre-indique la réparation chirurgicale en un temps.

#### I.2.1.3 Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-œsophagienne distale (Ladd III-IV, Vogt 3b, Gross C).

C'est l'AO la plus fréquente. Elle représente environ 85-90% des atrésies. L'œsophage proximal se termine en cul-de-sac au niveau de la troisième ou quatrième vertèbre thoracique. Son calibre est large et sa paroi épaisse est de bonne qualité.

L'œsophage inférieur, dont la paroi est mince et fragile, a un calibre souvent inférieur à celui de l'œsophage proximal. Il naît de la face postérieure de la trachée avec laquelle il communique par une fistule de diamètre variable. La distance entre les deux extrémités de l'œsophage peut être très variable.

L'œsophage inférieur peut parfois se situer au niveau de la carène trachéale, lieu de division de la trachée, ou de la bronche souche droite. Dans ce cas, il s'agit d'une AO de type IV selon la classification de Ladd.

#### I.2.1.4 Atrésie de l'œsophage avec fistule trachéo-oesophagienne distale et proximale (Ladd V, Vogt 3c, Gross D).

Dans ce type, chacune des deux extrémités de l'œsophage est en communication avec la trachée. Cela représente 1% des cas. Ce type est souvent confondu avec une atrésie proximale présumée de type III. Or ce mauvais diagnostic entraîne une inhalation à travers la fistule et de lourdes conséquences.

#### I.2.1.5 Fistule oeso-trachéale sans atrésie de l'œsophage (Vogt 4, Gross E).

Cette fistule en H, représentant 2 à 6 % des cas, est généralement unique et située dans la région cervicale inférieure. La connexion a eu lieu avec un œsophage anatomiquement intact.

### **I.2.2 Le pronostic des AO**

Pour évaluer les chances de survie des enfants, la première classification pronostique a été proposée par Waterson en 1962 (8). Ce dernier propose de classer les enfants en 3 groupes, en se basant sur certains critères : le poids de naissance, l'état pulmonaire et les malformations associées.

Puis, dans les années 90, les progrès de la réanimation néonatal ainsi que de la chirurgie et de l'anesthésie pédiatriques, permettent à Spitz de proposer une nouvelle classification, encore utilisée aujourd'hui (9). En effet, il propose de classer les enfants souffrant d'AO en 3 groupes en incluant encore le poids mais uniquement les malformations de l'appareil cardiaque graves. Selon lui, ces malformations cardiaques graves sont définies comme : une cardiopathie congénitale cyanogène nécessitant une chirurgie palliative ou correctrice ou une cardiopathie congénitale non cyanogène nécessitant un traitement médical ou chirurgical pour une défaillance cardiaque. Les canaux artériels ligaturés chirurgicalement sont donc inclus dans ce groupe.

Dans cette classification, une survie de 97% est observée dans le premier groupe comprenant les enfants avec un poids de naissance supérieur à 1500 g et sans malformation cardiaque grave. Dans le deuxième groupe, comprenant les enfants avec un poids de naissance supérieur à 1500 g et avec malformation cardiaque grave ainsi que, les enfants avec un poids de naissance inférieur à 1500 g et sans malformation cardiaque grave, la survie est de 59%.

En revanche, le taux de survie est de 22 % dans le troisième groupe, incluant les enfants avec un poids de naissance inférieur à 1500 g et avec une malformation cardiaque grave.

En 2006, dans une nouvelle étude, une amélioration du pronostic a été rapportée pour chaque catégorie de patients. En effet, pour les groupes 1,2 et 3, les taux de survie sont respectivement de 98%, 82% et 50% (10).

Cette classification permet aujourd'hui d'évaluer les chances de survie d'un enfant à la naissance et de mieux informer les parents.

### **I.3 Malformations et syndromes associés**

#### **I.3.1 Les malformations associées**

Environ 50 % des AO sont associées à d'autres anomalies. La sévérité et le nombre de malformations associées sont très variables (11). Elles peuvent être cardio-vasculaires, rénales, digestives, squelettiques ou pulmonaires.

##### **I.3.1.1 Les malformations cardio-vasculaires**

Les malformations cardio-vasculaires sont les anomalies les plus fréquentes. Elles représentent 29% des anomalies associées à une AO. Elles sont très variées mais la communication inter-ventriculaire, inter-auriculaire, le canal artériel et la tétralogie de Fallot sont celles le plus souvent retrouvées.

##### **I.3.1.2 Les malformations rénales**

Les malformations rénales peuvent être extrêmement diverses : agénésie rénale unilatérale, fusion des reins dite « en fer à cheval », etc. Elles représentent environ 14 % des anomalies associées.

##### **I.3.1.3 Les malformations digestives**

Les malformations digestives, quant à elles, représentent environ 13 % des anomalies associées, comme des malformations ano-rectales, des atrésies duodénales, ou encore des sténoses de l'œsophage distal.

#### I.3.1.4 Les malformations squelettiques

Ces anomalies vertébrales numériques ou morphologiques associées ou non à des anomalies costales, sternales et radiales représentent 10% des anomalies associées. Elles sont également diverses : héli-vertèbres non compensées qui entraînent de nombreux problèmes orthopédiques, anomalies du squelette des membres qui prédominent au niveau du rayon externe, d'où des agénésies radiales...

#### I.3.1.5 Les malformations pulmonaires

Les malformations pulmonaires sont, le plus souvent, caractérisées par une hypoplasie ou une agénésie d'un lobe ou de la totalité des poumons ainsi qu'une cavité pleurale unique. Elles représentent environ 6 % des anomalies associées.

Il peut également y avoir d'autres anomalies, dans environ 11% des cas : malformations du système nerveux, malformations faciales et fentes labiopalatines, atrésies des choanes, hernies diaphragmatiques ou autres malformations.

Environ 4% des AO sont également associées à des anomalies chromosomiques.

### **I.3.2 Les syndromes associés**

Plusieurs syndromes associant une AO et d'autres de ces anomalies associées peuvent être rencontrés chez les nouveau-nés. En effet, la plus connue est l'association VACTERL. Il s'agit d'un acronyme anglo-saxon regroupant différentes malformations congénitales reconnues pour avoir la même origine embryologique. Les lettres correspondent aux anomalies :

-V : pour *Vertebral defects* : c'est-à-dire les anomalies vertébrales ;

-A : pour *Anus anomalies* : c'est-à-dire les malformations anorectales ;

-C : pour *Cardiac anomalies* : c'est-à-dire les malformations cardio-vasculaires ;

-TE : pour *Tracheo-Esophagus anomalies* : c'est-à-dire les anomalies trachéo-œsophagiennes (fistule avec ou sans atrésie, trachéomalacie, ou sténose trachéale) ;

-R : pour *Renal anomalies* : c'est-à-dire malformations ou agénésies rénales ;

-L : pour *Limbanomalies* : c'est-à-dire malformations des membres, le plus souvent le rayon radial.

Le syndrome de VACTERL représente 10% des malformations associées à une AO (11). Il est défini par la présence d'au moins trois de ces anomalies. Le terme VATER est employé s'il n'y a ni anomalie cardiaque ni anomalie des membres.

D'autres associations peuvent être retrouvées, comme :

- Le syndrome CHARGE qui regroupe quatre caractéristiques majeures : un colobome, c'est-à-dire des malformations de certaines parties de l'œil, des atrésies des choanes : interfaces entre la fosse nasale et le pharynx qui se situent au fond des fosses nasales, des anomalies des nerfs crâniens et de l'oreille.
- Le syndrome de Potter : qui associe une agénésie rénale, une hypoplasie pulmonaire et une dysmorphie faciale.
- Le syndrome de Goldenhar ou dysplasie oculo-auriculo-ventriculaire (OAV) qui présente une hypoplasie faciale asymétrique associées à des anomalies oculaires et des malformations vertébrales.
- L'association SCHISIS regroupe un omphalocèle, une fente labio-palatine et une hypoplasie génitale.

#### **I.4 Epidémiologie**

L'AO survient chez 1/2500 à 1/4000 naissances vivantes. Il naît chaque année en France 150 à 160 enfants présentant une AO.

L'AO dispose aujourd'hui, grâce à une surveillance épidémiologique depuis plusieurs années, de données de suivi aux niveaux national, européen et américain.

##### **I.4.1 Données au niveau national**

Tout d'abord, en France, ces informations sont générées par le CRACMO : le Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage. Ce dernier fête ses 10 ans en 2017. Suite aux analyses des fiches d'inclusion, 142 nouveaux cas ont par exemple été déclarés (incidence = 1/5824 naissances) pour l'année 2008 au registre national de l'AO. Il existait une prédominance de garçons ( $n = 83$ ), le poids de naissance moyen était de 2527 g avec un terme de 37 semaines d'aménorrhée (SA). Un diagnostic anténatal était possible dans 17 % des cas. Il y avait 15 atrésies de type I et 123 de type III.

Le diagnostic était posé dans les 24h suivant la naissance dans 89 % des cas et la chirurgie initiale réalisée avant 48h dans 94 % pour le type III. Le taux des malformations associées était de 53 % et la mortalité globale de 5 % (12).

Ce registre collecte également les informations anténatales, les prises en charge néonatales ainsi que le suivi pendant un an de tous les patients porteurs d'une AO en France, ce qui le distingue des autres registres européens ou Nord-américains.

#### **I.4.2 Données au niveau européen**

Au niveau européen, les informations sont issues des données de « l'european surveillance of congenital anomalies » (EUROCAT). Il s'agit d'un réseau européen de registres de population pour la surveillance épidémiologique des anomalies congénitales. Ces registres s'engagent à inclure toutes les anomalies congénitales du diagnostic pré ou post-natal, le nombre de naissances vivantes, les morts fœtales au-dessus de 20 SA, et les interruptions de grossesse pour anomalies congénitales.

Les résultats des différents registres montrent l'absence de variation importante de l'incidence ou de la prévalence de cette malformation. Par exemple, lorsque l'on compare la prévalence de l'AO à Paris, pour 10000 naissances, entre les années 1985 et 2000, la moyenne est de 3,54 et, pour celle des années 2000 et 2015, la moyenne est de 3,41. Si l'on compare les résultats en prenant en compte la totalité des registres, la prévalence est de 2,34. Il n'y a donc pas non plus de grandes disparités en Europe par rapport à Paris (13).

#### **I.4.3 Données au niveau américain**

Le National Birth Defects Prevention Network(NBDPN) est un organisme américain créé en 1997 par les Centers for Disease Control and Prevention(CDC). Les données proviennent de 45 programmes de surveillance dans 30 États. La NBDP Study est une étude observationnelle, basée sur la population de femmes ayant procréé aux États-Unis. Dix grandes villes participent à ce réseau, et la prévalence de l'AO a été calculée avec les données de 32 registres en population de 2003 à 2007. Ce taux était variable selon les régions : entre 0,96 et 4,53 pour 10 000 naissances, cette différence de prévalence entre États n'est pas à ce jour justifiée (14).

Ces résultats des différents registres montrent l'absence de variation importante de l'incidence ou de la prévalence d'AO depuis plusieurs décennies.

## **I.5 Etiologie et facteurs de risques**

Dans la majorité des cas, l'étiologie de l'AO est inconnue mais elle semble multifactorielle. Des études ont été menées sur le caractère familial, les anomalies chromosomiques, les facteurs génétiques, sur un lien avec le diabète maternel ou encore avec l'exposition à des facteurs exogènes.

### **I.5.1 Le caractère familial**

La majorité des AO sont des cas sporadiques et non syndromiques. Le risque de récurrence intrafamiliale est inférieur à 1%. De plus, il a été démontré dans plusieurs études que la probabilité d'avoir une AO est plus élevée chez les jumeaux (15).

### **I.5.2 Les anomalies chromosomiques**

Des anomalies chromosomiques ont été rapportées chez environ 10 % des individus atteints d'AO. Environ 25 % de ces cas sont associés à la trisomie 18. La trisomie 21, plus fréquente dans la population que la trisomie 18, est associée à 1% des cas (16).

Des études ont montré que des régions spécifiques du génome sont touchées de manière récurrente chez les patients atteints d'AO.

En effet, des duplications au niveau des régions chromosomiques 3p25-pter et 5q34-qter sont observées, ou encore des délétions chromosomiques spécifiques par exemple au niveau du 2q37.2-qter ou du 4q35-qter qui seraient responsables d'AO.

De plus, des délétions au niveau des régions des chromosomes 13q34-qter et 22q11 sont souvent retrouvées chez des patients atteints du syndrome VACTERL.

### **I.5.3 Les facteurs génétiques**

Des études ont mis en évidence un certain nombre de gènes potentiellement impliqués dans l'apparition de cette malformation. En effet, l'AO est retrouvée dans certains syndromes pour lesquels des gènes spécifiques sont mis en cause.

Parmi les anomalies par transmission autosomique dominante, l'AO est retrouvée dans le syndrome d'anophtalmie/microphtalmie-AO, le syndrome CHARGE, le syndrome de Feingold, et le syndrome de Pallister-Hall qui ont respectivement comme gènes mis en cause : les gènes *SOX2*, *CHD7*, *MYCN* et *GLI3*.

Concernant les anomalies par transmission autosomique récessive, on retrouve l'AO lors d'anémie de Fanconi, qui met en jeu des variations de gènes *FANC*.

Concernant les anomalies par transmission liée à l'X, des AO sont observées dans le syndrome VACTERL-hydrocéphalie avec des modifications des gènes *FANB*(17).

De plus, des études sur les souris ont montré que des mutations du gène Sonic Hedgehog: *Shh* et d'autres gènes (*Gli2*, *Gli3*, et *FOXf1*) appartenant à la voie de signalisation de *Shh* peuvent être à l'origine de malformations œsophagiennes (7).

#### **I.5.4 Le diabète maternel**

Une étude réalisée en Suède a cherché à établir un lien entre l'AO et le diabète maternel. Cette étude montre que le risque d'avoir un enfant atteint d'une AO chez une mère diabétique est plus élevé, de l'ordre de 80%. Cependant l'existence d'un lien entre le diabète et l'AO n'a pas été démontré (18).

#### **I.5.5 L'exposition à des facteurs exogènes**

Certains facteurs ont été suspectés, notamment une exposition au méthimazole (antithyroïdien de synthèse), une carence en vitamine A, une intoxication ou exposition maternelle à l'alcool, au tabac ou à certaines molécules médicamenteuses ou toxiques, ou encore à des maladies infectieuses maternelles. Cependant, aucune étude n'a identifié formellement la causalité de ces facteurs.

### **I.6 Le diagnostic d'atrésie de l'œsophage**

#### **I.6.1 Le diagnostic anténatal**

Un diagnostic anténatal est possible dans certains cas mais, à l'inverse de beaucoup d'autres anomalies congénitales, l'AO n'est pas détectée systématiquement.



A cause de son repérage difficile, moins de 50% des AO sont dépistées en période anténatale. Le diagnostic repose sur une échographie fœtale ainsi que sur une imagerie par résonance magnétique. Il peut être également apporté par la constatation de malformations associées.

Lors du troisième trimestre de la grossesse, une AO peut être suspectée devant des signes indirects et aspécifiques à l'échographie fœtale. En effet, la discontinuité de l'œsophage empêche la déglutition du fœtus, l'apparition d'un hydramnios, c'est-à-dire une quantité trop importante de liquide amniotique car le fœtus ne l'a pas dégluti, est donc observée. De plus, l'estomac est non visualisable ou de petite taille. Cependant, la valeur prédictive positive de la combinaison de ces deux signes est faible, entre 40 et 56 %, avec de nombreux faux positifs.

La visualisation d'une image liquidienne cervicale ou médiastinale correspondant à la dilatation du cul-de-sac supérieur borgne de l'œsophage lors des mouvements de déglutition, également appelé « *pouch sign* », permet d'améliorer le diagnostic. Ce signe présente également des faux positifs, qui peuvent être dus à une dilatation momentanée de l'hypopharynx secondaire à un défaut transitoire de péristaltisme.

La valeur prédictive positive de cette association des trois signes est comprise entre 60 et 100% avec 80 à 100% de sensibilité, plus particulièrement dans les types I (19).

L'imagerie par résonance magnétique avec l'emploi de séquence ultrarapide en pondération T2 est un moyen précis de confirmation d'AO lors d'une échographie évocatrice ou douteuse (20). Elle permet de s'affranchir des difficultés liées à la position fœtale et de l'échogénicité mais présente également des limites à cause des artéfacts.

Une amniocentèse est souvent réalisée pour vérifier l'absence d'anomalies chromosomiques lors d'une suspicion d'AO. À partir de cet examen, il est possible d'étudier la modification des enzymes digestives dans le liquide amniotique. En effet, si l'indice de l'alpha-foetoprotéine (AFP) couplée aux gamma-glutamyl transpeptidases (GGT) est supérieur à 3, cela permettrait un diagnostic (21) (19).

Le diagnostic anténatal permet une meilleure anticipation de la prise en charge. En effet, la suspicion ou la certitude du diagnostic d'AO impose une information parentale, la réalisation d'un caryotype fœtal et la planification de la naissance dans une maternité de niveau III pour une prise en charge par une équipe médico-chirurgicale pédiatrique.

## I.6.2 Le diagnostic en salle de naissance

Il doit être réalisé le plus rapidement possible. Dans un premier temps, la perméabilité de l'œsophage est testée avec le passage d'une sonde digestive souple radio-opaque de calibre 10.

Si la sonde bute, à 10 ou 12 cm de l'arcade dentaire, au moindre doute il faut pratiquer le test à la seringue qui consiste à l'injection de 5mL d'air dans la sonde et à l'auscultation épigastrique simultanément. Ce dépistage présente un risque de perforation de la paroi postérieure du pharynx, il nécessite donc une attention particulière lors de sa réalisation. De plus, il peut y avoir des erreurs de diagnostic, si la sonde s'enroule dans le cul-de-sac supérieur de l'œsophage ou si elle passe à travers la FTO (Figure 5).



*Figure 5 : Enroulement de la sonde dans le cul-de-sac supérieur (ici élargi) de l'œsophage (22).*

Cependant, le test à la seringue comportant des risques, une étude a eu pour but de déterminer si le diagnostic retardé après une première tétée modifiait le pronostic. Les résultats n'étant pas statistiquement exploitables aucune conclusion formelle n'est donnée mais un diagnostic retardé de quelques heures ne semble pas changer le pronostic à long terme (23).

Il existe également des signes cliniques. En effet, le nouveau-né va rapidement présenter des troubles de déglutition, une hypersialorrhée, voire des troubles respiratoires en rapport avec une pneumopathie d'inhalation.

Un retard de diagnostic pourrait entraîner des complications. En effet, la communication entre le système respiratoire et l'estomac pourrait engendrer des fausses routes, des inhalations de liquide gastrique, des dyskinésies œsophagiennes et parfois le décès. Lors d'une ventilation artificielle, il y a un risque de distension aérienne, donc de rupture gastrique.

### **I.6.3 Le diagnostic radiologique**

En cas d'AO suspectée, l'alimentation orale sera immédiatement arrêtée et le nouveau-né mis en position proclive dorsale à 45 degré, c'est-à-dire en position demi-assise, et une sonde d'aspiration pharyngée à double courant posée par la bouche. Le nouveau-né est en ventilation spontanée avec la radio-sonde en place. Pour confirmer le diagnostic clinique d'AO, il faut réaliser une radiographie du thorax de face et de profil centrée sur D3-D4 ainsi qu'une radiographie de l'abdomen sans préparation. La sonde gastrique sera maintenue poussée à son maximum ce qui permettra de situer sa hauteur. On pourra identifier une poche borgne remplie d'air située dans le médiastin supérieur, en arrière de la trachée et correspondant au cul-de-sac proximal.

S'il y a présence d'air dans l'estomac, il s'agit d'une AO de type III ou V car l'air sera alors passé par une fistule distale. En cas de non présence d'air au niveau gastrique, l'AO sera de type I ou II. Très exceptionnellement, une opacification du cul-de-sac supérieur peut être réalisée avec une sonde purgée dans ce dernier et injecter 0,5mL de produit contraste au moment de la réalisation d'une radiographie thoracique. C'est une manœuvre qui doit être faite une fois l'enfant transféré dans un centre de niveau III (3).

### **I.6.4 Bilan des malformations associées**

En cas de diagnostic d'une AO, il faut rechercher des signes associés de malformations tout d'abord par un examen clinique à la recherche de différents types de malformations : cardiovasculaires, digestives, rénales, squelettiques, pulmonaires (par exemple, une imperforation anale, une dysmorphie faciale, ou encore une agénésie radiale).

Une radiographie thoraco-abdominale de face est ensuite à réaliser. Cette dernière a pour but de déceler des malformations costo-vertébrales, de rechercher une atrésie duodénale, de déterminer la position de la crosse de l'aorte, de faire le diagnostic différentiel avec une perforation œsophagienne iatrogène.

Le bilan d'extension comprend aussi une échographie cardiaque, ce qui permettra d'éliminer des malformations cardiaques infra-cliniques et de localiser l'aorte thoracique, ce qui peut amener à modifier la voie d'abord qui sera utilisée ultérieurement.

De plus, une échographie abdomino-rénale et pelvienne, qui apprécie la morphologie du duodénum et permet de vérifier la présence des deux reins, sera effectuée.

Un caryotype, s'il n'a pas déjà été réalisé, est effectué. Il permet d'observer l'ensemble des chromosomes d'une cellule. Un conseil génétique sera proposé aux parents en fonction de ses résultats.

## **II Partie II : Traitement et complications de l'AO**

## **II.1 Traitement chirurgical**

### **II.1.1 Prémices de la cure chirurgicale et premiers succès**

#### **II.1.1.1 Prémices de la cure chirurgicale**

Pour la première fois, en 1869, la possibilité d'un traitement chirurgical chez un nouveau-né atteint d'AO fut suggérée, sans être réalisée, par Holmes (24). A partir des années 1880, des tentatives visant à assurer la survie des nouveau-nés atteints d'AO ont lieu parallèlement aux observations la concernant.

Le docteur Steele, en 1888 tente la première cure chirurgicale correctrice mais cette dernière est sans succès. Il réalise une gastrostomie, ouverture dans l'estomac reliée à un orifice appelé stomie, dans le but de perforer ce qu'il pense être un diaphragme œsophagien.

Le docteur Richter propose quant à lui en 1913, la ligature de la FTO mais sans la réaliser (7). En 1936, au Great Ormond Street Hospital de Londres, le docteur Simpson-Smith réalise la première anastomose par thoracotomie. Il va chercher à connecter les deux culs-de-sac par une incision chirurgicale par voie thoracique. Cependant, le patient décède. La même année, le docteur Lanman réalise pour la première fois une intervention par voie extra-pleurale mais toujours sans succès.

#### **II.1.1.2 Les premiers succès de cure de l'AO**

Il faudra attendre le perfectionnement de la chirurgie thoracique pour obtenir les premiers succès dans le traitement chirurgical de l'AO. En 1939, les docteurs Leven et Ladd décrivent les premiers survivants (25). Ils réalisent une chirurgie en deux temps chez deux nouveau-nés. Ils effectuent tout d'abord une gastrostomie puis dans un deuxième temps une ligature de la fistule par voie extra pleurale. Cette méthode de chirurgie différée donne au monde les premiers succès de réparations de cette malformation.

C'est enfin, en 1941, que le docteur Haight met au point la première anastomose œsophagienne en un seul temps opératoire (26). Cette opération est un succès, la petite fille âgée de 12 jours survit (Figure 6).

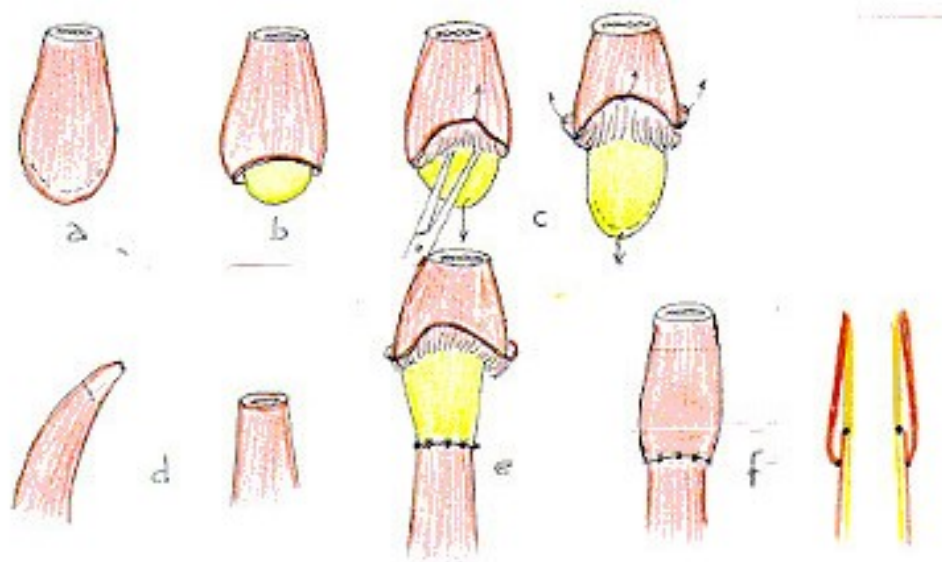


Figure 6 : Anastomose de C. Haight (27) a) correspond au cul-de-sac proximal b) correspond au plan profond : cylindre muqueux du bout proximal c) solidarisation d) cylindre mucomusculaire du bout distal e) réduction de la perte de substance oesophagienne f) plan superficiel musculo-musculaire qui soulage les sutures du plan profond.

Grace à ces innovations, cette malformation congénitale jusqu'alors incompatible avec la vie, est devenue viable suite à une opération chirurgicale. Cette opération va permettre de supprimer les communications entre la trachée et l'œsophage et de rétablir la continuité œsophagienne.

Par la suite, les nombreux risques de pneumopathies d'inhalation causées par les sécrétions pharyngées et œsophagiennes inhérents à la pathologie sont diminués grâce au docteur Replogle qui en 1962 met au point la sonde éponyme oro-pharyngée à double lumière (28). Cette sonde de Replogle permet une aspiration douce et atraumatique des sécrétions salivaires du cul-de-sac supérieur pour une protection pulmonaire.

Ce rappel historique montre l'importance des progrès qui ont été réalisés dans la prise en charge chirurgicale des atrésies de l'œsophage. L'objectif est désormais d'améliorer le taux de survie et de limiter la morbidité post-opératoire, ce que nous allons nous attacher à décrire dans les paragraphes qui suivent.

## **II.1.2 Prise en charge préopératoire**

Une fois le diagnostic d'AO confirmé, la prise en charge doit avoir lieu dans un hôpital disposant d'un service pédiatrique de réanimation néonatale de niveau III. La correction chirurgicale doit généralement être effectuée dans les 24 premières heures de vie.

La décision d'opérabilité du nouveau-né tiendra compte du type anatomique de l'AO, de l'âge gestationnel et du poids de naissance, de l'état pulmonaire et des possibles malformations associées.

Tout d'abord, il est nécessaire d'étudier le bilan préopératoire qui comprend : l'examen clinique complet, le cliché thoraco-abdominal de face, l'échocardiographie, et l'échographie abdomino-rénale et pelvienne ainsi qu'une biologie sanguine.

Puis, avant de réaliser la cure d'AO, le nouveau-né doit être strictement à jeun et en position demi-assise dorsale, aussi appelée position proclive. Il se voit poser une sonde de Replogle, dont il faudra surveiller l'efficacité de l'aspiration du cul-de-sac supérieur en vérifiant la perméabilité de la sonde. La pose d'une voie veineuse périphérique et/ou centrale est également effectuée. Les paramètres respiratoires et le ballonnement abdominal seront surveillés pour évaluer la tolérance de la fistule. Une bronchoscopie en préopératoire permet de confirmer la position de la FTO distale et d'éliminer une fistule proximale plus rare.

Le but de cette prise en charge est d'assurer un conditionnement préopératoire optimal.

## **II.1.3 Les techniques chirurgicales**

### **II.1.3.1 La chirurgie par thoracotomie**

Lors du bloc opératoire, le nouveau-né est installé en position proclive, sur le côté droit à 45° et le bras droit placé sur la tête. Une anesthésie générale est maintenue tout le long de l'intervention, avec ventilation et hydratation.

La thoracotomie est réalisée à travers une incision scapulaire droite au niveau du quatrième espace intercostal. Les différents plans musculaires sont de façon préférable refoulés pour limiter les risques de scolioses ultérieures. On aborde ensuite le médiastin par voie extra-ou trans-pleurale.

Une fois la FTO repérée, elle est sectionnée, puis la paroi trachéale est réparée.



La réalisation de l'anastomose œsophagienne peut ensuite avoir lieu. Il s'agit du mode opératoire le plus pratiqué aujourd'hui.

### II.1.3.2 La chirurgie par thoracoscopie

Le traitement peut également se faire par thoracoscopie. En effet, l'évolution technique conduit à des chirurgies de moins en moins invasives. En 1994, les chirurgiens de Montpellier opèrent par thoracoscopie pour la dissection des deux culs-de-sac. L'intervention est faite par plusieurs petites incisions, dans l'une desquelles est insérée une fibre optique pour la lumière et la vision. Ils réalisent ensuite une mini-thoracotomie car l'anastomose est réalisée par une incision de la paroi thoracique (29). La procédure sera ensuite réalisée par thoracoscopie dans sa totalité par le Professeur Rothenberg et son équipe en 1999, pour une AO sans fistule, puis en 2000 pour une AO avec fistule (30).

Cette méthode de chirurgie permet d'éviter le traumatisme tissulaire par l'instrumentation et diminue les tractions sur la trachée lors de la ligature de la fistule. Cependant, une thoracoscopie engendre une complexité de la suture et un petit espace de travail. Elle n'est pas indiquée pour les AO avec une longue distance entre les deux culs-de-sac. Les résultats chirurgicaux semblent similaires entre la thoracotomie et la thoracoscopie (31).

## **II.1.4 Le traitement chirurgical : soit initial, soit différé**

La cure chirurgicale de l'AO peut être réalisée soit de manière initiale, soit de façon différée. Cela dépend du type d'atrésie et plus particulièrement de la distance entre les deux culs-de-sac. Les atrésies avec FTO distale permettent généralement un rétablissement de la continuité en un seul temps opératoire.

### II.1.4.1 Traitement initial avec fermeture de la ou des fistules et anastomose primaire

Lorsqu'un traitement initial avec fermeture de la ou des fistules et anastomose primaire est possible, la chirurgie se déroule en trois temps. Tout d'abord, on effectue une déconnection aéro-digestive, puis une suture de la FTO et enfin une anastomose oeso-oesophago termino-terminale. Cette opération aura lieu rapidement, le jour de la naissance ou le lendemain afin de préserver les voies aériennes. C'est le mode opératoire appliqué le plus souvent pour les formes de type III, IV et V (Figure 7).

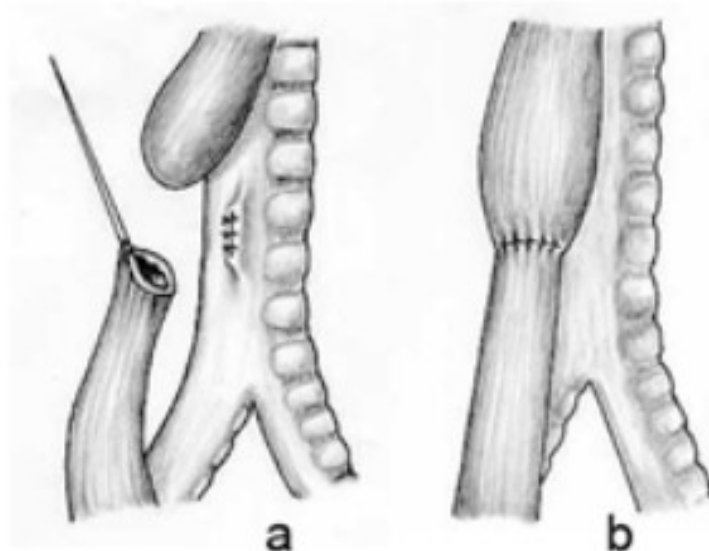


Figure 7: Mode opératoire d'une AO de type III a) Repérage de la FTO, elle est ensuite sectionnée, puis réparation de la paroi trachéale b) Réalisation de l'anastomose œsophagienne (32).

Une opacification digestive à 8 jours post-opératoire est réalisée à la recherche d'une fistule persistante, d'un lâchage de suture ou d'une sténose anastomotique.

#### II.1.4.2 Traitement différé avec anastomose secondaire

Dans certains cas d'AO, le rétablissement de la continuité de l'œsophage ne peut avoir lieu dans un premier temps. En fonction de la distance initiale entre les deux culs-de-sac, estimée en nombre de vertèbres, l'anastomose devra avoir lieu dans un temps différé. En effet, lorsque l'écart entre les deux culs-de-sac est supérieur à deux vertèbres et demi, l'anastomose terminale aura lieu vers huit à douze semaines de vie.

Ce traitement chirurgical est généralement appliqué pour les formes de type I ou II.

Pour traiter ces formes d'AO avec de grands défauts, encore appelées « *long gap* », c'est-à-dire lorsque l'interruption est trop longue entre les deux culs-de-sac œsophagiens, une gastrostomie est d'emblée mise en place pour permettre l'alimentation du nouveau-né pendant l'attente de la cure d'AO. Puis, une fois la croissance œsophagienne attendue effective, l'anastomose terminale sera réalisée, soit directement, soit à l'aide de greffons.

#### II.1.4.2.1 Réalisation d'une gastrostomie

La gastrostomie est une intervention chirurgicale qui consiste à mettre en place au niveau de l'abdomen un orifice faisant communiquer l'estomac avec l'extérieur (Figure 8).

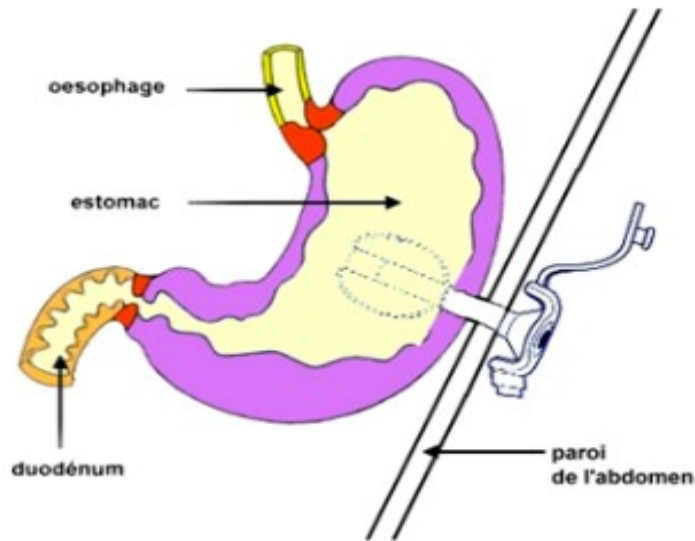


Figure 8 : Représentation schématique d'une gastrostomie (32)

Elle va permettre de débiter une nutrition entérale (NE), indispensable en cas d'impossibilité d'anastomose primaire. Cette méthode d'alimentation artificielle permet de passer directement dans l'estomac par le biais de la gastrostomie.

Dans certains cas d'AO de type I, une microgastrie est associée. Il s'agit d'une malformation où le développement embryonnaire de l'estomac est interrompu, résultant en une partie antérieure de l'intestin anormalement petite. Cette microgastrie rend difficile la réalisation de la gastrostomie et conduit parfois à la réalisation d'une jéjunostomie.

Lors de la réalisation de la gastrostomie, les deux culs-de-sac sont mis en tension à l'aide de sondes, avec une opacification de la gastrostomie pour mettre en évidence la situation du cul-de-sac inférieur, ce qui permettra d'évaluer la distance les séparant.

Lorsque cela est possible, dès la première intervention, une fibroscopie du cul de sac supérieur est effectuée pour vérifier la présence ou non d'une fistule.

#### II.1.4.2.2 Croissance œsophagienne

Un suivi de la croissance spontanée œsophagienne est ensuite mis en place. En effet, le réflexe salivaire va stimuler le cul-de-sac supérieur, et le reflux-gastro-œsophagien (RGO) va stimuler le cul-de-sac inférieur. La croissance spontanée des deux culs-de-sac est ainsi suivie durant deux à quatre mois. Durant cette attente, la gastrostomie permettra l'alimentation du nouveau-né et une aspiration pharyngée sera maintenue les premières semaines de vie.

#### II.1.4.2.3 Différentes techniques « d'allongement » de l'œsophage

Différentes méthodes d'allongements des deux culs-de-sac œsophagiens ont ensuite été proposées pour stimuler la croissance de ces derniers, avant que l'anastomose ne soit réalisée.

Tout d'abord, les professeurs Howard et Myers proposent, en 1965, une stimulation quotidienne du cul de sac supérieur œsophagien par poussée d'une bougie (33).

En 1975, le docteur Hasse étend cette méthode de « bouginage » aux deux culs-de-sac œsophagiens (34) (Figure 9).

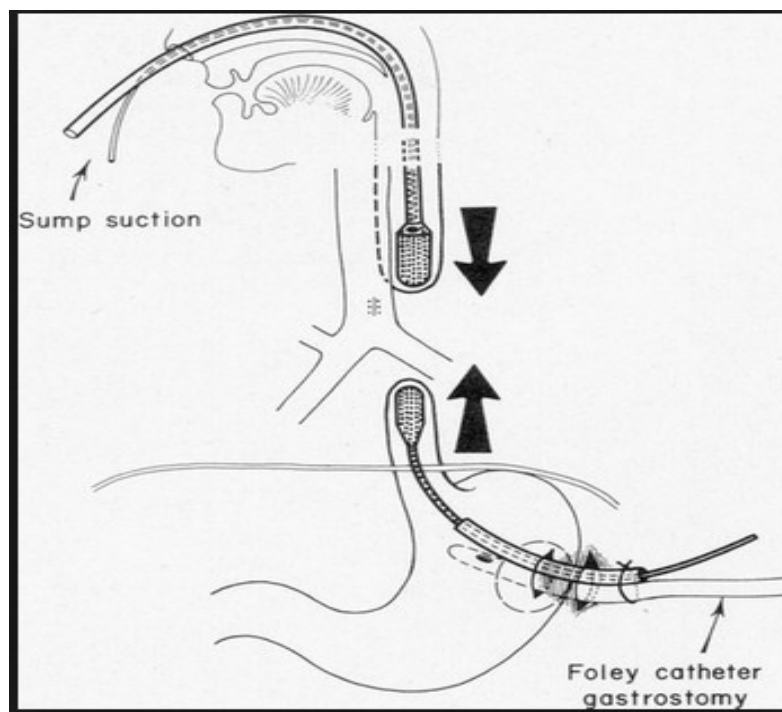


Figure 9: Méthode du bouginage (35)

Toujours dans l'optique d'allongement des culs-de-sac œsophagiens, une autre méthode est proposée par le docteur Livaditis en réalisant, cette fois-ci, une myotomie circulaire du cul-de-sac œsophagien supérieur en peropératoire. La myotomie de Livaditis sectionne les fibres longitudinales externes de l'œsophage et permet ainsi un certain allongement de celui-ci (36) (Figure 10).

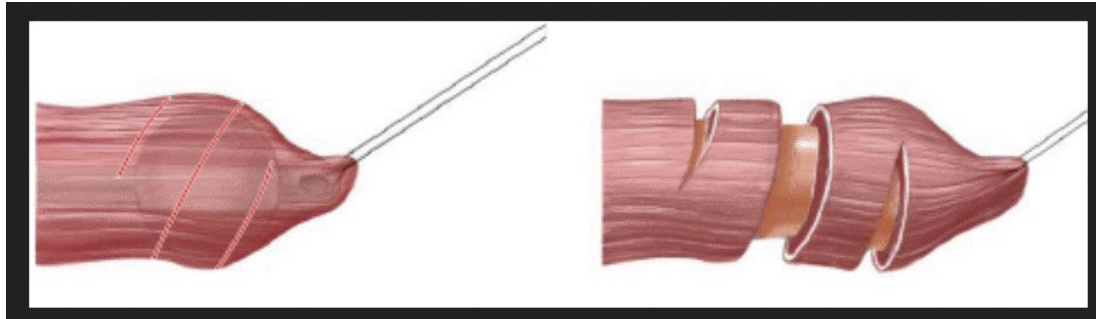


Figure 10: Myotomie de Livaditis (Journal of Pediatric Surgery) (37).

Une méthode d'allongement par traction œsophagienne extra-thoracique est également mise au point par les chirurgiens Foker et Kimura. Afin de mettre en place cette technique, ils placent des fils de traction dans les extrémités de l'œsophage et augmentent la tension sur ces sutures quotidiennement jusqu'à ce que les extrémités soient suffisamment proches pour être anastomosées (38) (Figure 11).

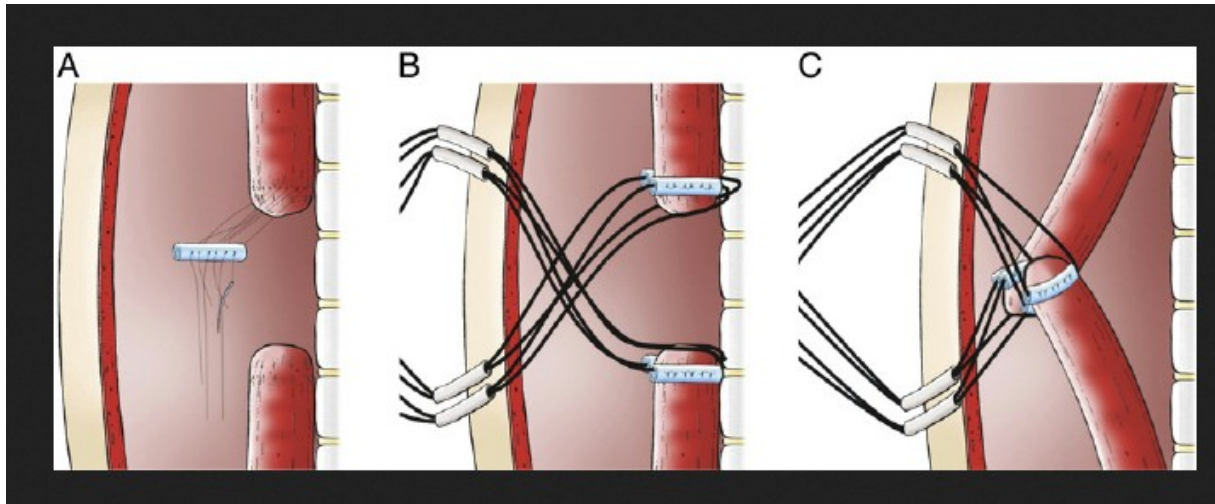


Figure 11: Méthode d'allongement par traction oesophagienne extra-thoracique par Mr Foker (Journal of Pediatric Surgery) (39)

En 1981, l'équipe de Puri *et al* expose le fait que la croissance de l'œsophage est plus rapide que celle du thorax (40). L'écart entre les culs-de-sac se réduit donc spontanément, ils démontrent donc que l'anastomose doit être réalisée sans techniques d'allongement.

Ces méthodes de bouginages et d'allongements per- ou post-opératoire précédemment décrites présentent des risques de complications comme des nécroses ou encore des perforations œsophagiennes avec médiastinite, c'est-à-dire une inflammation du médiastin. De plus, ces techniques engendrent des fistules, des sténoses et une motricité œsophagienne médiocre en peropératoire. Il s'agit donc plutôt de techniques qui fragilisent les parois de l'œsophage. Elles sont très rarement pratiquées.

#### II.1.4.2.4 Solutions de remplacement œsophagien

Lorsqu'il est impossible de raccorder les deux parties de l'œsophage, trop éloignées, ou pour remplacer une partie de l'œsophage s'il est abîmé à la suite de complications après la réparation d'une atrésie de type III, un remplacement œsophagien est implémenté. Deux organes sont principalement utilisés pour remplacer l'œsophage : le côlon ou l'estomac.

Le greffon gastrique présente de nombreux avantages : moins de risques d'ischémie post-opératoire, utilisation possible durant la période néonatale, moins de fistules et de sténoses anastomotiques et son contenu est peu septique.

Cependant, les sécrétions gastriques irritent en permanence l'œsophage, pouvant provoquer à long terme une endobrachyœsophage (EBO), encore appelé œsophage de Barrett, qui correspond au remplacement de la muqueuse malpighienne normale de l'extrémité distale de l'œsophage par une muqueuse gastrique ou plus rarement glandulaire. Ce phénomène est lié au RGO et nécessite donc un traitement par anti-acide prolongé.

Le greffon colique, quant à lui ne présente pas de problème d'absorption ou de troubles digestifs. En cas d'estomac trop petit, c'est le seul organe utilisable et il n'irrite pas l'œsophage. Toutefois, ce greffon est septique, peu vascularisé et donc fragile. Il engendre plus de risque de sepsis, de fistules et d'ulcères avec des complications hémorragiques. De plus, il a parfois tendance à se dilater. L'emplacement du néo œsophage confiné dans un espace restreint peut parfois limiter une dilatation ultérieure. Cependant, le transplant colique peut tout de même devenir redondant, c'est-à-dire qu'il se dilate et il s'agit alors d'une complication tardive après la reconstruction œsophagienne. Suite à des manifestations cliniques pouvant devenir invalidantes, des reprises sont nécessaires pour raccourcir le greffon.

La plastie idéale de l'œsophage n'existant pas, l'utilisation de l'œsophage natif sera toujours préférée. Cette intervention chirurgicale de remplacement reste donc exceptionnelle (41).

Aujourd'hui, les recherches se tournent vers des nouveautés telles que le remplacement de l'œsophage manquant par du tissu œsophagien qui formerait un pont entre deux portions saines. Une matrice serait implantée puis colonisée ensuite, soit par des cellules œsophagiennes de l'individu de proche en proche, soit par des cellules souches placentaires. Cette alternative permettrait de ne plus remplacer une partie de l'œsophage par une portion différente du tube digestif. Elle pourrait également être utilisée lors de complications d'une anastomose œsophagienne (42).

## **II.2 Suites opératoires et complications**

### **II.2.1 Evolution simple**

Grâce aux progrès de la chirurgie pédiatrique, la prise en charge offre aujourd'hui des résultats très favorables. Une fois le bloc opératoire terminé, le nouveau-né est installé dans une couveuse en position proclive dans le service d'unité de soins intensifs.

La voie veineuse centrale est retirée le plus rapidement possible afin d'éviter les infections iatrogènes. Vingt-quatre heures après l'opération, l'alimentation entérale peut être débutée par la sonde tutrice transanastomotique, cette dernière sera retirée au bout de 10 jours environ, une fois la qualité de l'anastomose contrôlée. Vers le quatrième jour post-opératoire, le drain thoracique est enlevé. En cas de besoin, la ventilation post opératoire peut être maintenue. En parallèle, un traitement anti-reflux est démarré systématiquement. La durée moyenne d'hospitalisation est de 22 jours.

Si le pronostic initial d'AO est actuellement excellent avec plus de 95% de survie, des complications à court et longs termes sont toutefois fréquentes. Nous allons maintenant les évoquer

## **II.2.2 Complications post-opératoires**

### **II.2.2.1 Fistules anastomotiques**

Les fistules anastomotiques sont des complications précoces qui surviennent habituellement vers le troisième jour postopératoire. Elles sont souvent le fait d'un lâchage complet de l'anastomose. Leur fréquence varie entre 15 et 20%. Plus la tension au niveau des deux segments anastomotiques est importante, plus le risque de fistule est grand.

Le signe essentiel est l'apparition d'un pneumothorax. La présence de salive dans le drain thoracique, un trouble de ventilation du poumon droit, des signes cliniques et biologiques d'infections sont également des manifestations possibles. Le traitement des fistules anastomotiques repose sur un drainage efficace, une inspiration continue pharyngée, la mise en place d'une sonde tutrice transanastomotique sous contrôle scopique si celle-ci n'a pas été mise en peropératoire, une antibiothérapie, une alimentation parentérale et une ventilation assistée si nécessaire. Ce traitement conservateur permet dans la majorité des cas d'obtenir la cicatrisation de la fistule.

### **II.2.2.2 Sténose de l'anastomose**

Une sténose de l'anastomose est un rétrécissement entraînant une dilatation de l'œsophage sus-anastomotique et une gêne à sa vidange. Sa fréquence varie entre 10 et 15%. Elle est due majoritairement à l'existence d'un RGO, car le contact avec le contenu gastrique maintient un état inflammatoire. Elle peut également être la conséquence soit de la technique chirurgicale, soit d'une fistule anastomotique.



De plus, la cicatrisation entraînant une sclérose, elle peut rétrécir l'anastomose.

La sténose de l'anastomose doit être recherchée en cas d'apparition d'une hypersialorrhée, d'une dysphagie, de difficultés d'alimentation, de retard de prise de poids ou encore de troubles respiratoires. Chez l'enfant plus grand, elle sera suspectée lors de blocages alimentaires ou de douleurs thoraciques.

Le transit oeso-gastro-duodéal (TOGD) est un examen d'imagerie qui emploie un produit de contraste, le sulfate de baryum, et les rayons X pour reproduire des images et va permettre de mettre en évidence la sténose anastomotique.

Le traitement de ces sténoses consiste à les dilater. En effet, lors d'une endoscopie au tube rigide ou à l'aide d'une sonde à ballonnet, l'œsophage est progressivement dilaté. Le nombre et la fréquence des dilatations dépendent du caractère serré ou non de la sténose ainsi que du délai et de l'efficacité de la dilatation précédente. La perforation œsophagienne est la complication la plus grave de la dilatation instrumentale de l'œsophage et sa fréquence varie entre 1 et 2% des dilatations. Une lésion de la muqueuse œsophagienne est également possible, mais généralement d'évolution favorable. Une bactériémie est parfois rapportée lors des séances de dilatations et justifie une antibioprofylaxie chez les patients à risque d'endocardite. Le patient sera ensuite hospitalisé durant 24 heures pour une surveillance. En cas d'échec, plusieurs techniques peuvent exceptionnellement être mises en place, comme par exemple, la pose d'une prothèse œsophagienne ou d'un stent. Des traitements locaux, comme une infiltration de corticoïdes dans la lésion ou un tamponnement à la mitomycine C peuvent également être effectués. La mitomycine C est un antibiotique cytostatique qui a pour rôle d'inhiber la prolifération fibroblastique, c'est-à-dire la formation de fibrine qui favorise l'apparition de la sténose.

### II.2.2.3 Récidive de la FTO

La récidive de la FTO est une complication plus rare, observée dans 5 % des cas. Elle se produit dans les 18 mois suivant l'opération. Elle est presque toujours la conséquence d'une infection localisée à partir d'une fuite de l'anastomose œsophagienne et responsable d'une désunion secondaire de la suture trachéale. Son diagnostic est difficile, une endoscopie trachéale reste le meilleur examen pour la mettre en évidence. Le traitement de ces fistules récidivées est chirurgical.

## II.2.3 Complications à plus long terme

Les patients atteints d'une AO nécessitent un suivi systématique et multidisciplinaire jusqu'à l'âge adulte. En effet, à distance de l'intervention initiale, des complications plus tardives surviennent de façon fréquente (Tableau 1) (43).

Elles peuvent être digestives, nutritionnelles, respiratoires et orthopédiques.

Tableau 1 : Fréquence des principales complications observées dans l'AO à distance de la chirurgie initiale (43)

Type de complications	Manifestations	Fréquence (%)	Âge
Digestive	RGO	26-70	1-10 ans
	Œsophagite peptique	9-53	1-15 ans
	Métaplasie gastrique	15-20	Adolescence, adulte
	Métaplasie intestinale	1-2	Adolescence, adulte
	Dysphagie	45	5 ans
Nutritionnelle	Retard croissance, dénutrition	30	5 ans
ORL/respiratoire	Trachéomalacie	75	< 2 ans
	Blockpnée-malaise	Rare	< 1an
	Récidive fistule	< 10	< 18 mois
	Infections respiratoires	30	5 ans
	Toux, bronchopathies	25-50	2/3 avant 5 ans, possible chez adulte
Orthopédique	Déformation thoracique	20	5-10 ans
	Scoliose	10-20	Enfance-adulte

ORL : oto-rhino-laryngologie ; RGO : reflux gastro-œsophagien.

### II.2.3.1 Complications digestives

#### II.2.3.1.1 Le RGO

Le RGO correspond à la remontée anormale du contenu gastrique dans l'œsophage. Il est surtout physiologique chez le nouveau-né, majoritairement au cours de la première année de vie, jusqu'à l'acquisition de la marche. Cependant, chez les patients opérés à la naissance d'une AO, le RGO semble persister. La prévalence du RGO dans cette population varie selon les études et le mode d'exploration entre 26 et 70%.

Le diagnostic du RGO peut se faire à travers des symptômes digestifs : pyrosis, refus alimentaire, douleurs liées à une œsophagite, irritabilité, pleurs prolongés. Des symptômes extra-digestifs peuvent également être présents : symptômes respiratoires, comme de l'asthme, une toux chronique et symptômes oto-rhino-laryngologiques (ORL).

Le plus souvent, le RGO est d'origine multifactorielle. Il peut être favorisé par une inefficacité de la barrière anti-reflux secondaire à : un dysfonctionnement du sphincter inférieur de l'œsophage (SIO) avec des relaxations inappropriées du SIO survenant en dehors des déglutitions ; une hypotonie du SIO ; des anomalies anatomiques comme par exemple un effacement de l'angle de His, une faiblesse des ligaments cardio-phréniques, ou la présence d'une hernie hiatale. Il peut être également dû à un retard de la vidange gastrique, l'estomac est alors trop rempli et une partie de son contenu reflue vers l'œsophage. Il est d'autant plus présent chez les enfants atrésiques pour qui la continuité œsophagienne a été rétablie sous tension. Il est également plus présent chez les enfants ayant des toux chroniques, dues à une trachéomalacie et pour lesquels le travail respiratoire est majoré. Cela va engendrer une augmentation de la pression intra-abdominale et donc favoriser un RGO.

Le RGO est contrôlé par l'examen de pH-métrie. Il s'agit de l'examen de référence pour l'exploration du RGO acide (44). Ce dernier peut être couplé à une impédancemétrie œsophagienne permettant le diagnostic des épisodes associés de RGO non acides. L'impédance entre les cellules œsophagiennes varie en fonction du passage soit d'un volume de substance soit d'un volume d'air. Chez les patients atteints d'AO, les épisodes de reflux seraient majoritairement non acides, plus fréquents et plus longs. La pH-métrie de longue durée est la méthode de référence pour le diagnostic du RGO. Le patient doit arrêter son traitement au moins cinq jours avant la réalisation de cet examen. Une sonde est placée par voie nasale, la position de son extrémité distale est vérifiée par une radiographie du thorax. Cette sonde est, une fois placée, reliée au pH mètre pour une durée de 18 à 24 heures. Les parents remplissent au cours de l'examen un questionnaire sur l'heure des repas et des collations, les périodes de sommeil et les éventuels symptômes.

Le RGO peut être à l'origine de nombreuses complications. En effet, à court terme, il engendre la survenue de sténose précoce de l'anastomose, d'œsophagite peptique, et peut aggraver une laryngomalacie. Il peut également altérer l'oralité, et engendrer un retard de croissance staturopondérale en cas de vomissements fréquents et abondants. À moyen terme il peut être responsable de sténose anastomotique récidivante et d'hyperactivité bronchique. Le RGO peut engendrer, à long terme, un œsophage de Barrett et des adénocarcinomes de l'œsophage.

Il s'agit d'une séquelle extrêmement fréquente suite à une AO, d'où un traitement médical anti-reflux systématique de 12 mois, mis en place en post-opératoire. Lorsqu'il s'agit d'un RGO sévère, compliqué ou prolongé, une intervention chirurgicale anti-reflux peut s'avérer

nécessaire. L'intervention la plus réalisée est une fundoplicature de type Nissen. Une valve complète, de 360° est formée autour de l'œsophage. Il s'agit d'une chirurgie de reconstruction anatomique de la jonction œsophago-gastrique. Quand la pression augmente dans l'estomac, la valve appuie sur l'œsophage et empêche le contenu de l'estomac de remonter (Figure 12).

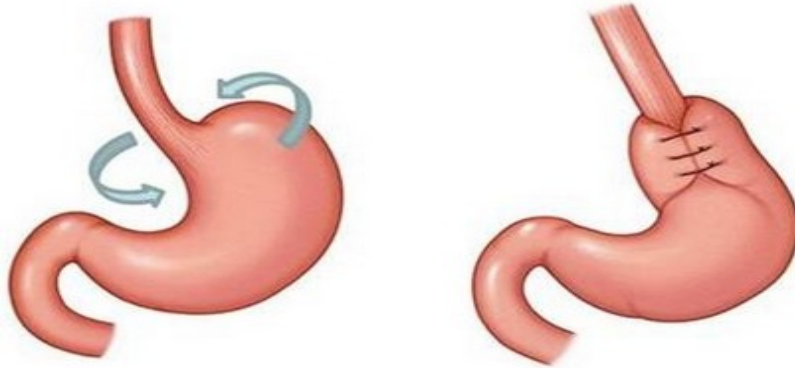


Figure 12: Fundoplicature de Nissen (45)

Cependant, la fundoplicature va créer un obstacle fonctionnel qui ne peut être franchi en cas de dyskinésie œsophagienne sus-jacente, elle doit donc être réalisée uniquement lors de cas particuliers (46).

Un suivi volontaire doit être à pratiquer chez ces enfants pour dépister des séquelles œsophagiennes de type œsophage de Barrett (47).

#### II.2.3.1.2 Œsophage peptique

L'œsophage peptique correspond à un état inflammatoire de la muqueuse œsophagienne secondaire à l'action corrosive des sécrétions gastriques. Sa fréquence est de 9 à 53 % des cas, durant la période de 1 à 15 ans.

#### II.2.3.1.3 Métaplasies gastriques et intestinales

L'œsophage de Barrett et la métaplasie intestinale sont des facteurs importants de risque d'adénocarcinome de l'œsophage.

#### II.2.3.1.4 Troubles de la motricité œsophagienne

La persistance de difficultés alimentaires est observée plusieurs années ou dizaines d'années après la cure de l'AO. En effet, des difficultés à déglutir et des douleurs rétro sternales sont

souvent rapportées. De plus, l'AO représente 25 % des causes de blocage alimentaire chez l'enfant (48). Ces épisodes de dysphagie touchent environ 45 % des enfants à l'âge de 5 ans.

Le péristaltisme œsophagien peut être étudié grâce à une manométrie œsophagienne.

Cet examen évalue la motricité de l'œsophage ainsi que le tonus et les relaxations des sphincters inférieur et supérieur de l'œsophage. Des anomalies sont observées, même en l'absence de symptômes digestifs, chez les patients opérés d'AO. En effet, après la cure de l'AO, les ondes de contraction de l'œsophage sont moins bien coordonnées et les aliments descendent plus lentement dans l'estomac (Figure 13). Une zone apéristaltique est plus particulièrement retrouvée au niveau de la zone d'anastomose.

Souvent, une malposition du SIO est observée, et pourrait être la conséquence directe de la traction exercée sur l'œsophage en vue de l'anastomose, comme semble le suggérer l'existence de sphincters normaux avant anastomose. Le tonus du SIO est abaissé dans la moitié des cas environ.

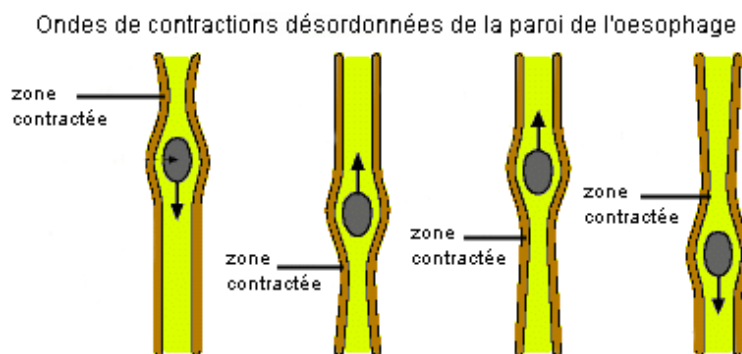


Figure 13: Ondes de contractions désordonnées de la paroi de l'œsophage après une AO (49)

## II.2.3.2 Complications nutritionnelles

### II.2.3.2.1 Les troubles de l'oralité

Les enfants opérés d'une AO sont plus à risque de développer des troubles de l'oralité. En effet, l'AO est une pathologie qui touche une des composantes anatomiques nécessaires à l'alimentation orale.

Elle altère aussi d'autres domaines qui constituent l'oralité dans sa globalité, à la fois en période néonatale mais aussi dans le développement de l'enfant avec notamment des difficultés lors de la diversification alimentaire et du passage aux morceaux.

Plusieurs facteurs peuvent être responsables de ces troubles de l'oralité. Le nouveau-né atteint d'AO est séparé de manière précoce de sa mère et les premières expériences orales positives sont entravées car la première mise au sein en salle de naissance est impossible. Suite à la chirurgie, il peut souffrir de douleurs œsophagiennes et de RGO persistant. Des soins désagréables autour de la bouche, comme la mise en place de sondes intrusives, qui gênent la succion et la déglutition, et l'arrivée de fausses routes douloureuses, agressent la sphère orale. De plus, les mains du nouveau-né sont souvent entravées et cela limite son exploration sensorielle ainsi que ses comportements d'auto-apaisement.

Lorsqu'une alimentation artificielle est nécessaire dès la naissance, le nouveau-né est privé d'expériences sensorielles et mis en situation de passivité. La gastrostomie supprime les rythmes de faim et de satiété. De plus, l'hospitalisation en service de néonatalogie soumet le nouveau-né à des dystimulations, l'environnement y est bruyant et lumineux, ce qui perturbe le rythme circadien. La prévention de ces troubles doit être prise en charge de manière globale, pluridisciplinaire et multi sensorielle (50).

#### II.2.3.2.2 Suivi de la courbe staturo-pondérale

L'état nutritionnel et la croissance des enfants opérés d'AO sont des paramètres à surveiller, en particulier durant les quatre premières années de vie et durant la puberté. En effet, un retard de croissance est présent chez près d'un tiers de ces enfants, à l'âge de 5 ans.

Ces retards sont surtout observés chez les enfants dont l'AO était avec un grand défaut, ou lorsque l'enfant présente un trouble de la motricité ou une dysphagie. Ils sont également retrouvés dans les formes d'AO associées à des cardiopathies ou à des anomalies chromosomiques, lorsqu'il y a persistance d'un RGO, présence de sténoses de l'œsophage ou lorsqu'un remplacement œsophagien a été réalisé. Un suivi de la courbe staturo-pondérale de l'enfant est donc nécessaire.

### II.2.3.3 Complications respiratoires

L'AO engendre également des manifestations respiratoires dont la fréquence et la gravité diminuent en général avec le temps.

Une trachéomalacie est présente chez 75 % des enfants de moins de deux ans avec une AO.

Il s'agit d'un collapsus, localisé ou généralisé, de la lumière responsable d'une obstruction trachéale. Lorsque l'obstruction excède 50% de la lumière, elle est considérée comme pathologique. Elle peut être localisée au niveau et au-dessus de la fistule ou plus étendue. Une trachéomalacie va causer une stase des sécrétions et augmenter la possibilité d'épisodes infectieux broncho-pulmonaires. Les facteurs aggravants sont : le RGO, les fausses routes, la distension de l'œsophage ou encore les rapports vasculaires. Le traitement de ces facteurs ainsi que l'âge améliorent cette pathologie mais, dès lors que les manifestations respiratoires deviennent graves, un traitement chirurgical peut être nécessaire.

La fréquence des infections respiratoires est de 30 % jusqu'à l'âge de 5 ans. Ces infections, étant dues majoritairement au RGO, peuvent être diminuées par un traitement chirurgical anti-reflux.

Chez l'enfant plus grand, des bronchites répétées, des pneumopathies récidivantes et des épisodes de toux chroniques sont retrouvées. À terme, les séquelles respiratoires de l'AO pourraient constituer un terrain à risque de bronchopathie chronique obstructive.

### II.2.3.4 Complications orthopédiques

Chez 20% des patients, des déformations de la cage thoracique peuvent être observées entre l'âge de 5 et 10 ans. Ces déformations représentent uniquement une conséquence esthétique.

Des scoliozes ont été rapportées dans 10 à 20% des cas dans l'enfance ou chez l'adulte. Le risque de scoliose est 13 fois supérieur chez les patients atteints d'AO comparés à la population générale. En effet, l'AO est dans 50% des cas associée à des anomalies vertébrales. De plus, lors de l'opération, le nouveau-né peut subir une thoracotomie, une résection des côtes ou des muscles dorsaux. Cette complication nécessite rarement une correction chirurgicale, sauf lorsqu'elle s'associe à des anomalies vertébrales. Il est donc important aujourd'hui de prévenir cette complication, en réalisant, lors de la réparation initiale de l'AO, une thoracotomie sans section musculaire.

## II.2.4 Un suivi systématique et multidisciplinaire jusqu'à l'âge adulte

Le calendrier de suivi hospitalier proposé dans le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) de la haute autorité de santé (HAS) en 2008 a pour objectif d'homogénéiser le suivi à long terme des patients atteint d'AO (Tableau 2). Ce dernier propose quatre consultations multidisciplinaires aux âges de : 3 mois, 18 mois, 6 ans et vers l'âge de 16-18 ans. Entre ces rendez-vous, d'autres consultations sont proposées et les comptes rendus seront communiqués au médecin traitant.

Tableau 2 : Calendrier de suivi hospitalier (3)

	Chirurgien	Pédiatre	Psychologue	Diététicienne	Orthophoniste	Orthopédiste ou médecin de médecine physique et de rééducation	Médecin adulte
1 mois	X	X					
3 mois	X	X	X	X	X	X	
6 mois		X					
12 mois	X						
18 mois	X	X	X	X	X	X	
24 mois		X					
36 mois	X				X		
6 ans	X	X	X	X	X	X	
Tous les 2 ans	X	X					
16/18 ans	X	X	X			X	X

Des examens de pH-métrie, d'explorations fonctionnelles respiratoires ainsi qu'une endoscopie digestive haute et des biopsies peuvent avoir lieu respectivement aux âges de trois ans, sept ans, et dix-sept ans. L'objectif sera la surveillance du devenir respiratoire et de la muqueuse œsophagienne.



### **III Partie 3 : Prise en charge et conseils du pharmacien**

Après l'intervention, pour la majorité des enfants, le projet de retour à une vie ordinaire est rapidement atteint. Le retentissement sur la vie quotidienne est très variable selon les cas. En effet, les conséquences de la maladie dépendent majoritairement de la présence ou non d'anomalies associées. Un bouleversement de la vie familiale a lieu surtout durant les premiers mois après la naissance, notamment en cas d'hospitalisation de longue durée.

Pour que le retour au domicile soit le plus optimal possible, il est essentiel de réaliser une éducation thérapeutique, à travers un ensemble d'activités destinées à aider les parents et leur entourage à comprendre la maladie et les traitements de leur enfant, à participer aux soins et prendre en charge son état de santé. Il est important de bien spécifier à chaque professionnel de santé que l'enfant a été opéré d'une AO. Le pharmacien aura donc un rôle de conseil et de soutien lors de la venue des parents à l'officine.

Une surveillance et une compréhension des possibles complications digestives, nutritionnelles et respiratoires sont nécessaires, ainsi qu'une connaissance des recommandations et comportements en cas d'urgence.

### **III.1 Prise en charge des complications digestives**

#### **III.1.1 Le RGO**

##### **III.1.1.1 Les mesures hygiéno-diététiques**

Le RGO peut être diminué par des gestes simples. En effet, le pharmacien préconisera, dans un premier temps, des règles hygiéno-diététiques aux parents.

Tout d'abord, il faut veiller à la posture globale de l'enfant qui est primordiale lors de son alimentation. Une position d'enroulement avec un appui dans le dos permet de contrôler une hyper-extension qui est désorganisatrice pour le nouveau-né. Une flexion de la nuque facilitera le réflexe de déglutition. Il faut également maintenir le nouveau-né de manière à ce que l'abdomen ne soit pas comprimé durant le repas.

La prise de biberon ou la tétée doit être réalisée dans le calme avec un environnement serein. Plusieurs pauses peuvent être réalisées, il est important de prendre le temps nécessaire pour le nourrir et de ne pas le forcer à finir.

Il est préférable de le changer avant le repas et de ne pas trop serrer les couches ni les vêtements.

Après le repas, le pharmacien rappellera aux parents de garder le nourrisson dans les bras durant 30 minutes, en le maintenant dans une position verticale pour favoriser l'éruclation afin d'évacuer l'air ingéré.

Les parents veilleront à bien respecter les indications pour la reconstitution des biberons de lait artificiel et à bien adapter le débit de la tétine. Par ailleurs, il est nécessaire de lutter contre le tabagisme passif qui engendre une relaxation inappropriée du SIO.

Chez les enfants plus grands dont le RGO persiste, le pharmacien pourra conseiller de ne pas donner de repas trop copieux mais plutôt de les fractionner. De plus, le dernier repas doit avoir lieu au minimum deux heures avant le coucher. Les boissons gazeuses qui provoquent une hypertension gastrique, ainsi que les jus de fruit, graisses, chocolat, menthe et réglisse, qui diminuent la vitesse de la vidange gastrique, sont à proscrire.

### III.1.1.2 Epaississement de l'alimentation

A l'officine, des épaississants peuvent être dispensés par le pharmacien. Ils sont à ajouter au lait pour augmenter la viscosité du liquide gastrique et diminuer la survenue de RGO.

L'épaississant à base d'amidon le plus connu est le Magic Mix<sup>®</sup> du laboratoire Picot. Il s'agit d'une poudre neutre qui n'altère ni la saveur ni la couleur des liquides. Le dosage recommandé pour 100 mL est de 2 à 3 grammes soit ½ mesure de Magic Mix<sup>®</sup>. La consistance, obtenue au bout de deux minutes après agitation, peut être adaptée selon les besoins de l'enfant. Le biberon doit être préparé au dernier moment afin de préserver le pouvoir épaississant.

Le Gumilk<sup>®</sup> du laboratoire Gallia est l'épaississant à base de farine de caroube le plus utilisé. Son action est située au niveau de l'estomac. En effet, ses composants résistent à l'hydrolyse gastrique, ce qui lui donne une viscosité importante. Le dosage recommandé est d'une mesure pour 100 mL. Cet épaississant peut provoquer une accélération du transit et donc des selles molles.

Il existe également d'autres épaississants, comme le Gelopectose<sup>®</sup> du laboratoire DB PHARMA, pour lequel le dosage est de deux cuillères à café pour 100 mL de lait.

Après avoir ajouté la poudre dans le lait chaud, il faut agiter durant 30 secondes, puis laisser reposer jusqu'à l'obtention d'un gel. Attention à ne pas agiter de nouveau pour ne pas rompre le gel obtenu.

Pour une meilleure observance du traitement et afin d'éviter une reconstitution des biberons fastidieuse et contraignante, des laits anti-régurgitation (AR) sont également sur le marché. Ces préparations AR ont une forte teneur en glucides et une faible teneur en lipides pour compenser l'effet ralentisseur de l'épaississant sur la vidange gastrique. Ils peuvent être épaissis à l'amidon de riz, l'amidon de maïs ou à la farine de caroube.

A l'officine, le choix se portera, dans un premier temps, sur un lait épaissi à l'amidon. Le pharmacien guidera les parents, en cas de simples régurgitations et/ou lorsque que le nourrisson a tendance à souffrir de coliques, vers une boîte de lait Picot AR<sup>®</sup>, du laboratoire Picot, épaissi à l'amidon de riz. Le lait Novalac formule épaissie<sup>®</sup> (FE), du laboratoire Novalac est quant à lui, épaissi à l'amidon de maïs et peut être utilisé en complément de l'allaitement maternel ou en relais. Sa texture reste liquide dans le biberon mais sa viscosité augmente dans l'œsophage.

Lorsque les régurgitations sont sévères ou persistent sous lait épaissi à l'amidon et/ou lors d'épisodes de constipations fréquents, il est préférable de conseiller un lait épaissi à la caroube comme par exemple un lait Gallia AR<sup>®</sup>, du laboratoire Gallia.

S'il s'agit de régurgitations détériorant la qualité de vie et après échecs des laits AR habituellement utilisés, le lait Novalac AR digest<sup>®</sup>, du laboratoire Novalac, est prescrit. Il associe deux épaississants : la caroube et l'amidon de tapioca.

### III.1.1.3 Traitements médicamenteux du RGO

Plusieurs traitements pharmacologiques peuvent être utilisés dans le cadre de la prise en charge d'un RGO. Lors de la dispensation de ces traitements, le pharmacien va avertir les parents sur les modalités de leurs prises.

Pour traiter le RGO, des médicaments anti-sécrétoires gastriques sont également prescrits, ils comprennent : des inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) et des antihistaminiques H2 (anti-H2). Les IPP sont des antiulcéreux majeurs réduisant la sécrétion d'acide gastrique en bloquant l'ATPase de la cellule pariétale gastrique. Leur durée d'action autorise une seule prise par jour, de préférence le matin, à jeun.

La posologie des IPP est pour l'oméprazole (MOPRAL<sup>®</sup>) chez l'enfant de plus d'un an de 1 mg/kg/jour et pour l'ésoméprazole (INEXIUM<sup>®</sup>) et le pantoprazole (EUPANTOL<sup>®</sup>) elle est de 10 mg/jour en 1 prise.

Concernant les antihistaminiques H2, ce sont des antiulcéreux qui réduisent la sécrétion gastrique par blocage des récepteurs histaminiques de type H2 de la cellule pariétale. Leur action permet donc de diminuer la quantité d'acide sécrété par l'estomac. La prise se fera en 4 à 6 prises pendant 4 à 8 semaines. La posologie de la Cimétidine est pour le nourrisson de moins de 1 an de 20 mg/kg/jour et chez l'enfant (de 30 mois à 15 ans), de 20 à 30 mg/kg/jour. Le pharmacien doit expliquer aux parents les modalités de prises de ce traitement et rappeler de respecter un intervalle de 2 heures avec la prise de topiques gastro-intestinaux.

Dans le cadre de l'AO, le traitement du RGO acide pathologique se fait par la prescription d'un IPP, le plus souvent l'ésoméprazole (INEXIUM<sup>®</sup>) durant 1 an. Sa nécessité sera réévaluée lors de l'acquisition de la marche par un examen de pH-métrie. D'après l'HAS, avant l'âge de un an, les IPP sont prescrits en dehors d'une autorisation de mise sur le marché (AMM) (51). Après l'âge de un an, seuls l'oméprazole (MOPRAL<sup>®</sup>) et l'ésoméprazole (INEXIUM<sup>®</sup>) ont l'AMM dans l'œsophagite érosive par reflux. L'ésoméprazole est le seul IPP ayant l'indication dans le reflux symptomatique. À partir de l'âge de 11-12 ans, l'oméprazole est indiqué pour le traitement de l'œsophagite ulcérée.

L'ésoméprazole et le pantoprazole (EUPANTOL<sup>®</sup>) sont indiqués dans le traitement symptomatique du RGO, le traitement d'entretien et la prévention des récurrences après cicatrisation d'une œsophagite par RGO et le traitement de l'œsophagite érosive par reflux. La cimétidine est le seul anti-H2 possédant une AMM chez l'enfant pour le traitement de l'œsophagite.

En complément, il est possible de traiter le RGO par des pansements digestifs anti-reflux. Les plus utilisés sont des alginates, qui forment un gel surnageant à la surface du contenu gastrique avec un effet de barrière physique, réduisant le nombre et la durée moyenne des épisodes de RGO. Ils sont à prendre après les repas et éventuellement au coucher. La posologie du GAVISCON<sup>®</sup> nourrisson (de 1 à 30 mois) est de 1 à 2 mg/kg/jour. Toutefois, il faudra veiller à bien respecter un intervalle de deux heures avec la prise d'autres traitements car sinon l'absorption de ces derniers sera diminuée.

## **III.2 Prise en charge des complications nutritionnelles**

### **III.2.1 Prévention des troubles de l'oralité**

Il est nécessaire de prévenir les troubles de l'oralité chez les enfants atteints d'AO. L'objectif est de maintenir présents et efficaces les réflexes oraux et particulièrement la succion avec des protocoles de stimulation de l'oralité. Leurs objectifs sont : de permettre et d'entretenir la découverte du plaisir de l'oralité, de mettre en route ou d'entretenir les réflexes oraux, d'acquérir une meilleure coordination de la succion, de la respiration et de la déglutition ainsi que lors de période de NE, d'accélérer la prise du premier biberon, ce qui permet un retour plus rapide à l'autonomie alimentaire.

Lors des situations orales, les modalités sensorielles et perceptives sont sollicitées. Tout d'abord, le toucher sera stimulé par les caresses et massages qui mettent en jeu la sensibilité superficielle et profonde du nouveau-né, tout en l'apaisant et en lui apportant un bien-être. Par ailleurs, cela permet aux parents d'entrer en relation avec leur enfant. Pour l'olfaction, on peut proposer une peluche de l'odeur de la maman ou de sentir une goutte de lait. L'audition sera stimulée par verbalisation des émotions de l'enfant, la vue sera stimulée lors de situations riches en interactions et le goût, lors de tétées.

Le pharmacien recommandera aux parents des activités de soutien pour aider le nouveau-né à explorer sa bouche. Lorsque l'enfant a du mal à investir sa bouche, toucher les objets, les textures et les aliments, il existe des activités ludiques facilement réalisables. Le pharmacien pourra par exemple proposer, pour le nouveau-né, des tétines, des hochets de dentition, ou encore des brosses à dents en caoutchouc. Une fois l'enfant plus grand, ne pas hésiter à lui faire découvrir des textures diverses non alimentaires, comme par exemple : du carton ondulé, du papier cadeau, des livres tactiles ou encore de la pâte à modeler. Les parents pourront également réaliser des comptines mimées, des bruitages ainsi que proposer des jouets de souffle.

Le pharmacien invitera les parents à pratiquer les horaires classiques pour le repas familial, en présentant une assiette attrayante avec une quantité de nourriture adaptée à l'appétit de leur enfant pour le motiver, et en utilisant de préférence des cuillères en plastique spécifiques à l'âge.

La prévention de ces troubles de l'oralité nécessite également un suivi par un orthophoniste, souvent débuté vers l'âge de 3 mois.

### **III.2.2 Suivi de la courbe staturo-pondérale**

Il est important de surveiller la courbe staturo-pondérale en pesant et mesurant régulièrement l'enfant. Jusqu'à un poids de 10 à 12 kg un pèse-bébé doit être utilisé, il peut être acheté ou loué à l'officine. Le pharmacien rappellera qu'il est important que les mesures soient effectuées avec le nouveau-né entièrement nu, si possible avant la prise du biberon et en utilisant le même pèse-bébé. La longueur du nouveau-né sera mesurée avec l'enfant allongé. Ces mesures seront ensuite reportées sur des courbes staturo-pondérales types de l'OMS dans le carnet de santé de l'enfant et vont permettre l'analyse de l'évolution du poids (Annexes 1,2,3,4).

Une situation de dénutrition protéino-énergétique (DPE) est un état pathologique qui résulte d'une insuffisance des apports par rapport aux besoins en protéines et en énergie. La DPE est caractérisée par la perte ou l'absence de prise de poids, avec ou sans ralentissement de la croissance staturale. Une insuffisance pondérale sera identifiée lorsque les repères sur les courbes du carnet de santé ou l'indice de masse corporelle (IMC) de l'enfant seront inférieurs au 3<sup>e</sup> percentile pour l'âge et le sexe (52).

La première attitude sera d'en chercher la cause. Plusieurs solutions sont possibles, comme par exemple le traitement du RGO, une rééducation orthophonique, ainsi qu'un enrichissement de l'alimentation.

En effet, pour favoriser une prise de poids régulière, il est possible d'enrichir les repas afin d'apporter à l'enfant plus de calories dans un même volume. Pour cela, le pharmacien conseillera aux parents d'ajouter des matières grasses, comme du beurre doux dans les repas, et d'augmenter les quantités de sucres lents, en servant systématiquement autant de féculents que de légumes dans l'assiette. Pour enrichir le dessert, il est possible d'ajouter de la dextrine-maltose dans le laitage ou la compote, à raison de trois cuillères à café par pot de 100 g.

En cas d'échec de ces solutions, l'enfant sera alimenté par une NE. Le plus souvent elle s'effectuera par une gastrostomie qui est généralement bien tolérée et facile à poursuivre à domicile.

### **III.2.3 Conseils lors de difficultés alimentaires**

La persistance de difficultés alimentaires chez les enfants ayant eu une AO est très fréquente et se manifeste le plus souvent par des difficultés lors de la diversification alimentaire et du passage à une texture alimentaire composée de morceaux.

L'évolution des textures des repas doit donc respecter le rythme et les capacités de l'enfant, tout en stimulant son évolution. Le pharmacien incitera les parents à maintenir, au départ, des textures très lisses voire semi-liquides, puis elles évolueront vers des textures mixées. Ensuite, l'objectif sera de mélanger une texture mixée avec, par exemple, un légume cuit, très écrasé à la fourchette. L'étape suivante sera d'ajouter de la semoule ou des petites pâtes très cuites. L'enfant recevra ensuite des repas écrasés à la fourchette, dans lesquels seront intégrés, peu à peu, de tous petits morceaux de viande ou de poisson très tendres.

### **III.3 Prise en charge des complications respiratoires**

Un signalement aux professionnels de santé est nécessaire lors de l'apparition de certains symptômes, comme par exemple une toux pendant la prise des biberons, une toux rauque, un encombrement et une gêne respiratoire, une blockpnée c'est-à-dire une sensation de suffocation intense sans douleur thoracique, ou un accès de dyskinésie trachéobronchique.

Des séances de kinésithérapie respiratoire peuvent parfois s'avérer nécessaires. Lors de ces séances, il est important de signaler au kinésithérapeute que l'enfant a été opéré d'une AO. En cas de trachéomalacie, pratiquer une méthode de toux provoquée est en effet contre-indiquée et lorsque l'enfant présente un RGO, les séances doivent être réalisées en position demi-assise.

D'après l'HAS, il est recommandé, lorsque l'enfant opéré d'AO présente une trachéomalacie sévère, de le vacciner par le Palivizumab (SYNAGIS®), en l'utilisant hors-AMM (51). Ce vaccin est à conserver entre 2 et 8 degrés, il s'injecte par voie intra-musculaire à la face antéro-externe de la cuisse et est réservé aux hôpitaux. Sa posologie est de 15 mg/kg, à raison d'une injection par mois pendant les périodes à risque de virus respiratoire syncytial (VRS). Il sera réalisé en prévention des infections respiratoires basses graves dues au VRS, virus responsable de bronchiolites aiguës, pneumopathies, rhinites, pharyngites et otites, survenant par épidémies saisonnières, d'environ octobre à mars avec un pic en janvier, et qui touchent essentiellement le nourrisson et le jeune enfant. Il est également recommandé de pratiquer une vaccination antigrippale en cas d'asthme quels que soient le type et le degré.



### **III.4 Comportements et recommandations en cas d'urgence**

Le pharmacien peut rappeler aux parents et leurs entourages certaines recommandations relatives à l'AO en cas d'urgence. En effet, les enfants opérés d'AO présentent une sensibilité particulière aux niveaux respiratoire et digestif. Une connaissance et un comportement adaptés permettent de mieux y faire face.

#### **III.4.1 Dysphagie avec blocage alimentaire**

Des dysphagies avec un blocage alimentaire peuvent se produire, le plus souvent lors du passage aux morceaux. A domicile, les parents doivent maintenir l'enfant en position proclive ainsi qu'interrompre toute alimentation orale et l'empêcher de boire et de se faire vomir. Il faut organiser, en parallèle, un transfert en unité spécialisée ou d'urgence pédiatrique. Les mesures diagnostiques et thérapeutiques seront une radiographie du thorax et une endoscopie digestive sous anesthésie générale dans les six à douze heures, ce qui permettra l'ablation du corps étranger.

#### **III.4.2 Perte d'une sonde ou d'un bouton de NE**

Le pharmacien, lors de la délivrance du kit de remplacement, c'est-à-dire d'un bouton ou d'une sonde de gastrostomie d'avance à posséder à la maison en cas de NE, rappellera la procédure à suivre en cas d'extraction accidentelle de la sonde ou du bouton de la gastrostomie. En effet, le repositionnement d'une sonde ou d'un bouton doit avoir lieu impérativement dans les six heures suivant l'accident car l'orifice cutané peut se refermer spontanément en quelques heures. Après leurs remplacements, il faut contrôler leurs bons positionnements.

#### **III.4.3 Malaise post-chirurgie du RGO**

Suite à une chirurgie du RGO, un syndrome de dumping peut apparaître. Il s'agit d'un malaise général qui survient après un repas. Il résulte de l'arrivée brutale d'une solution nutritive, trop concentrée, dans l'intestin grêle, ce qui nécessite une augmentation de la circulation sanguine dans l'intestin. Cette solution est donc mal digérée et évacuée rapidement. En effet, suite à une chirurgie de l'estomac, la motilité de ce dernier est modifiée. Le syndrome de dumping peut se manifester par des symptômes variables.

Les plus communs sont des bouffées de chaleur, des sueurs, des palpitations, une pâleur, des diarrhées, des nausées ou encore un manque d'appétit et une somnolence. Le syndrome de dumping peut se manifester en postprandial immédiat, environ 30 min à 1 heure après le repas, ou de manière plus tardive, de 1h30 à 4 heures après le repas. Le pharmacien recommandera de fractionner les repas et de favoriser les sucres lents pour limiter son apparition. Dans le cas d'une NE, il est conseillé alors de maintenir une alimentation continue à bas débit.

#### **III.4.4 Détresse respiratoire aiguë**

En cas de détresse respiratoire aiguë, il est nécessaire pour les parents de maintenir l'enfant en position proclive et d'organiser un transfert en unité spécialisée ou d'urgence pédiatrique. Le médecin interrogera les parents sur les circonstances de survenue de la détresse et les traitements en cours. Les causes possibles sont, par exemple, une blockpnée, une crise d'asthme avec une dyspnée de type expiratoire, ou encore une fausse route par troubles de la déglutition.

#### **III.4.5 Mesures préventives**

Pour prévenir les cas d'urgences, le pharmacien préconisera aux parents de respecter une transition encadrée lors du passage aux morceaux et de bien fractionner les repas pour éviter l'apparition de malaises postprandiaux. En cas de NE, il avertira les parents sur l'importance de toujours avoir un kit de remplacement à domicile.

De plus, le pharmacien incitera les parents à bien respecter les traitements de fond dans les cas où ils sont prescrits. Il faudra également veiller à ce que les parents possèdent les coordonnées du centre hospitalier le plus proche de chez eux. Il est important de signaler aux professionnels de santé qui suivent leur enfant tout symptôme inhabituel.

### **III.5 Quelques conseils pour un retour serein au domicile**

#### **III.5.1 Conseils pour le sommeil**

Suite à l'hospitalisation en service de néonatalogie, le nouveau-né a été soumis à des dystimulations et à un environnement bruyant et lumineux, ce qui a perturbé son rythme circadien.

Le pharmacien pourra inviter les parents à effectuer, à la maison, le même rituel, chaque soir, pour l'aider à s'endormir ainsi que de veiller à la température et à l'aération de sa chambre. Le bain peut parfois aider le nourrisson à être plus calme avant le coucher. L'enfant devra être couché sur le dos, sur un lit. Dans certains cas particuliers, le chirurgien peut demander aux parents que le nouveau-né soit incliné à 30° par rapport à l'horizontale avec un point d'appui fixe au niveau du bassin de l'enfant. Cette position proclive sera obtenue en surélevant le matelas avec un bloc de mousse triangulaire à glisser sous ce dernier.

### **III.5.2 Conseils pour la toilette**

Suite à l'opération, le moment de la toilette peut être à l'origine d'angoisses pour les parents en rentrant à la maison. Durant les dix premiers jours, le lavage se fera sur la table à langer, puis, par la suite, dans le bain. Le pharmacien incitera les parents à profiter de ce moment pour observer la cicatrice, il faudra consulter un médecin si elle devient chaude, rouge et douloureuse. Lorsque l'enfant est rentré à la maison avec une gastrostomie, un bain est possible mais il faut prendre soin de bien sécher la peau ensuite. Ce temps de toilette est une opportunité de faire des petits massages au nouveau-né en le savonnant. Le bain peut être donné le matin ou le soir, en vérifiant la température de la pièce et de l'eau.

### **III.6 Les prestations sociales et associations en France**

L'OA est une malformation néonatale qui entre dans le cadre d'une affection longue durée (ALD) hors liste, c'est-à-dire une prise en charge à 100 % par la sécurité sociale demeurant à la libre appréciation du médecin conseil de la caisse dont dépend l'enfant.

Pour accompagner le suivi médical de l'enfant, un congé de présence parentale peut parfois être nécessaire. Lors des jours d'absence, une allocation journalière de présence parentale (AJPP) peut être perçue dans la limite de 22 jours par mois (53).

Pour les enfants en âge d'être scolarisés, les parents doivent par ailleurs être informés de la possibilité d'un projet d'accueil individualisé (PAI) scolaire. Ce protocole est établi pour organiser et permettre l'accueil à l'école d'un enfant présentant un handicap ou une maladie. Il précise ses besoins thérapeutiques pour assurer sa sécurité et compenser les inconvénients liés à son état de santé. Il précise plus particulièrement les régimes alimentaires à appliquer, les aménagements d'horaires, les dispenses de certaines activités incompatibles avec la santé de l'enfant et les activités de substitution proposées (54).

Aujourd'hui, une association de parents de patients et des groupes de soutien, contribuent à une meilleure prise en charge globale de l'AO. Les professionnels de santé peuvent inviter les parents à consulter ces espaces de rencontres et d'échanges. En France, l'Association Française de l'Atrésie de l'œsophage (AFAO) entoure les parents de patient. Le groupe « miam-miam » accompagne les parents sur les troubles de l'oralité. Lors d'une dépendance à une nutrition artificielle, l'association « La vie par un fil » est conseillée (Annexe 5).

Lors de l'hospitalisation, un suivi par des psychologues est souhaitable dans la majorité des cas et notamment en cas de formes compliquées. Il est conseillé de poursuivre ce suivi autant que nécessaire.

## **Conclusion**

Depuis sa première description clinique en 1670, la prise en charge chirurgicale de l'AO a connu de nombreuses évolutions qui ont permis aux enfants atteints de cette pathologie de pouvoir survivre dans la très grande majorité des cas. Les efforts portent maintenant sur l'accompagnement de ces patients dans les années suivant la chirurgie et jusqu'à l'âge adulte.

Une planification des examens de routine et le dépistage des complications éventuelles sont ainsi à mettre en place. Un suivi multidisciplinaire est important chez les enfants opérés d'AO.

L'éducation thérapeutique y joue également un rôle fondamental et doit veiller à la bonne participation des parents d'enfants ayant une AO. L'information doit porter sur la nature de la malformation, les symptômes de complications en précisant les signes d'alarme qui doivent conduire à une consultation. Toute modification ou aggravation des symptômes doit motiver une consultation. Il est important de bien spécifier à chaque professionnel de santé sollicité que l'enfant a été opéré d'une AO. L'information portera également sur les traitements prescrits et les effets indésirables possibles. De plus, les parents devront impérativement être informés des règles concernant l'alimentation et, en particulier, la nature et la consistance des aliments proposés. Dans ce cadre, le pharmacien, grâce à sa proximité, est le plus souvent le premier interlocuteur des parents après un retour au domicile. A l'officine, les parents pourront donc être guidés et conseillés sur les attitudes à adopter par le professionnel de santé. Une NE, un traitement de fond, une cicatrice à surveiller ou encore des blocages alimentaires peuvent être des facteurs d'angoisse pour les parents. Le pharmacien se chargera de les apaiser en écoutant et en apportant des conseils.

Pour mieux accompagner les parents, il est important de leur rappeler la possibilité d'une prise en charge psychologique, ainsi que l'existence des associations de patients et du centre de référence (le CRACMO) qui organise la prise en charge au niveau national. Ces associations permettent aux parents d'échanger sur les inquiétudes et les questions lors du retour au domicile, sur les difficultés rencontrées au quotidien, ainsi que sur les recommandations et les astuces utilisées par d'autres parents.

La prise en charge et le suivi de l'enfant opéré d'AO sont standardisés mais il ne faut pas oublier de prendre en compte le fait que chaque enfant est unique et évolue donc à son rythme.

## **Bibliographie**

1. Gibson T, History of Medicine Collections (Duke University) NeD. The anatomy of humane bodies epitomized: [Internet]. London: Printed by T. W. for Awنشam and John Churchill, and sold by Timothy Childe; 1697 [cité 14 avr 2017]. 694 p. Disponible sur : <http://archive.org/details/anatomyofhumaneb01gibs>
2. Hill TP. Congenital Malformation. Boston Med Surg J. décembre 1839 ;21(20) :320-1.
3. HAS guide ALD protocole national de diagnostic et de soins. 2008 ;
4. Samir Houalef. Malformation congénitale de l'oesophage [Internet]. 09 :10 :50 UTC [cité 19 avr 2017]. Disponible sur : <https://www.slideshare.net/DrHSamir/malformation-congnitale-de-loesophage>
5. Partie inférieure de l'intestin antérieur ; Introduction ; Oesophage [Internet]. [Cité 18 avr 2017]. Disponible sur : <http://www.embryology.ch/francais/sdigestive/untvorderdarm01.html#oesophagus>
6. generalitae-digestif201220132-11-638.jpg (Image JPEG, 638 × 479 pixels) [Internet]. [Cité 2 mai 2017]. Disponible sur : <https://image.slidesharecdn.com/generalitadigestif2012-20132-121203110938-phpapp02/95/generalitae-digestif201220132-11-638.jpg?cb=1354533032>
7. Spitz L. Oesophageal atresia. Orphanet J Rare Dis. 11 mai 2007 ;2: 24.
8. Waterston DJ, Carter REB, Aberdeen E. ŒSOPHAGEAL ATRESIA: TRACHEO-ŒSOPHAGEAL FISTULA. The Lancet. avril 1962;279(7234):819-22.
9. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. Oesophageal atresia: At-risk groups for the 1990s. J Pediatr Surg. 1 juin 1994;29(6):723-5.
10. Lopez PJ, Keys C, Pierro A, Drake DP, Kiely EM, Curry JI, et al. Oesophageal atresia: improved outcome in high-risk groups? J Pediatr Surg. févr 2006;41(2):331-4.
11. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Oesophageal atresia and associated anomalies. Arch Dis Child. 1 mars 1989 ;64(3) :364-8.
12. Sfeir R, Bonnard A, Gelas T, Khen-Dunlop N, Auber F, Becmeur F, et al. CL041 - Registre National de l'Atrésie de l'Œsophage : Résultats année 2008. Arch Pédiatrie. Juin 2010 ;17(6, Supplement 1) :12.
13. EUROCAT Prevalence Data Tables [Internet]. [Cité 19 avr 2017]. Disponible sur : <http://www.eurocat->

network.eu/prevdata/resultsPdf.aspx?title=A5&datefrom=2000&dateto=2015&allnom=&allregf=false&allrega=false&anomalies=41&registriesf=5&registriesa=&winx=1256&winy=619

14. Sfeir R, Michaud L, Salleron J, Gottrand F. Epidemiology of esophageal atresia: Epidemiology of esophageal atresia. *Dis Esophagus*. mai 2013;26(4):354-5.
15. Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet*. juill 2006;43(7):545-54.
16. Felix JF, Tibboel D, de Klein A. Chromosomal anomalies in the aetiology of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Eur J Med Genet*. mai 2007;50(3):163-75.
17. Scott DA. Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula Overview. In : Pagon RA, Adam MP, Ardinger HH, Wallace SE, Amemiya A, Bean LJ, et al., éditeurs. *GeneReviews*(®) [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [cité 2 mai 2017]. Disponible sur : <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK5192/>
18. Oddsberg J, Lu Y, Lagergren J. Maternal diabetes and risk of esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 1 oct 2010;45(10):2004-8.
19. Garabedian C, Vaast P, Bigot J, Sfeir R, Michaud L, Gottrand F, et al. Atrésie de l'œsophage: prévalence, diagnostic anténatal et pronostic. *J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod*. Juin 2014 ;43(6) :424-30.
20. Chaumoître K, Amous Z, Bretelle F, Merrot T, D'Ercole C, Panuel M. radiopédiatrie - Diagnostic prénatal d'atrésie de l'œsophage par IRM. *Datarevues02210363008512-C12029* [Internet]. 19 mars 2008 [cité 25 avr 2017] ; Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/en/article/121677>
21. Czerkiewicz I, Dreux S, Beckmezian A, Benachi A, Salomon LJ, Schmitz T, et al. Biochemical Amniotic Fluid Pattern for Prenatal Diagnosis of Esophageal Atresia. *Pediatr Res*. Août 2011 ;70(2) :199-202.
22. Depistage [Internet]. AFAO - Association Française de l'Atrésie de l'Oesophage. [Cité 1 mai 2017]. Disponible sur : <http://afao.asso.fr/latresie-de-loesophage/depistage/>
23. Aulagne B, Cocci SDN, Harper L, Maurel A, Samperiz S, Knezyński S, et al. SFCP-P33—Chirurgie viscérale—Le diagnostic retardé d'atrésie de l'oesophage modifie-t-il le pronostic ? *Arch Pédiatrie* [Internet]. 2008 [cité 21 févr 2015] ;15(5). Disponible sur : <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0929693X08720372>
24. Holmes T. Cattive conformazioni nel collo, in chiusura congenita dell'esofagao. 1869;
25. Ladd W. The surgical treatment of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistulas. *The New England Journal of Medicine*. 1944;625-37.

26. Haight C, Towsley H. Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophagus fistula. Extrapleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis oesophageal segments. *The Journal of surgery, gynecology and obstetrics*. 1943;672-88.
27. Anastomose de Haight [Internet]. [Cité 15 avr 2017]. Disponible sur : [http://www.dralami.edu/notes/digtech\\_f.html](http://www.dralami.edu/notes/digtech_f.html)
28. Replogue R. Esophageal atresia: plastic sump catheter for drainage of the proximal pouch. *Surgery*. 1923;296-7.
29. Hallal H, Kalfa N, Lopez M. Benefits of the thoracoscopic approach for short or long gap esophageal atresia. *Journal of Laparoendoscopic et advanced surgical techniques*. 2005;673-7.
30. Holcomb G, Rothenberg S, Bax K, et al. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula: a multi-institutional analysis. *Annals of surgery*. Sept 2005 ;422-8.
31. Muller C-O, Bonnard A. Apport de la thoracoscopie dans le traitement de l'atrésie de l'œsophage. *Arch Pédiatrie*. Mai 2014 ;21(5, Supplement 1) :122-3.
32. orpha.net. AtresieOesophage-FRfrPub724.pdf [Internet]. [Cité 20 mai 2017]. Disponible sur : <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/AtresieOesophage-FRfrPub724.pdf>
33. Howard R, Myers N. Esophageal atresia: a technique for elongation this Upper pouch. *Surgery*. 1965;725-7.
34. Hasse W. Bouginage of the upper and lower segment of the oesophagus in oesophageal atresia type 2. *Z kinderchir*. 1975;170-3.
35. Hendren WH, Hale JR. Electromagnetic Bougienage to Lengthen Esophageal Segments in Congenital Esophageal Atresia. *N Engl J Med*. août 1975;293(9):428-32.
36. Livaditis A. Esophageal atresia; a method of overbridging large segmental gaps. *Z kinderchir*. 1973;
37. Congenital anomalies which are accompanied by respiratory insufficiency [Internet]. [Cité 15 avr 2017]. Disponible sur : [http://intranet.tdmu.edu.ua/data/kafedra/internal/pedsurge/classes\\_stud/en/med/ptn/Pediatric%20surgery/6/03.%20Congenital%20anomalies%20which%20are%20accompanied%20by%20respiratory%20insufficiency.htm](http://intranet.tdmu.edu.ua/data/kafedra/internal/pedsurge/classes_stud/en/med/ptn/Pediatric%20surgery/6/03.%20Congenital%20anomalies%20which%20are%20accompanied%20by%20respiratory%20insufficiency.htm)
38. Foker J., Linden B., Boyle E. Development of a true primary repair for the full spectrum of oesophageal atresia. *Annals of surgery*. 1997;533-43.
39. Steps of the modified lengthening technique. A, After complete... - Figure 1 of 2 [Internet]. ResearchGate. [Cité 15 avr 2017]. Disponible sur : [https://www.researchgate.net/figure/5922276\\_fig1\\_Fig-1-Steps-of-the-modified-lengthening-](https://www.researchgate.net/figure/5922276_fig1_Fig-1-Steps-of-the-modified-lengthening-)



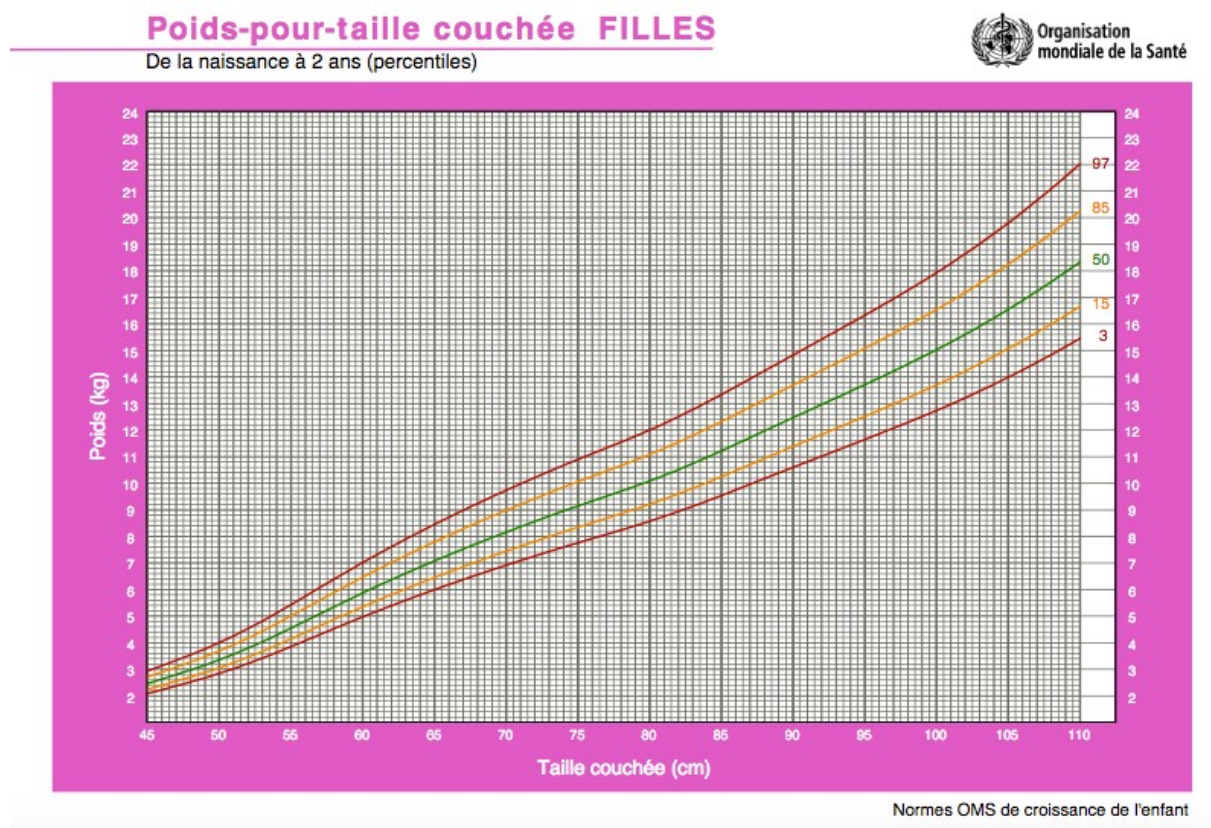
technique-A-After-complete-mobilization-of

40. Puri P, Blake N, O'Donnell B, Guiney E. Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of oesophageal segments in esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. 1981 ;180-3.
41. DE LAGAUSIE P. Prise en charge et traitement de l'atrésie de l'oesophage de type 1 [Internet]. 2008 [cité 12 mai 2017]. Disponible sur : [http://www.academie-chirurgie.fr/ememoires/005\\_2009\\_8\\_1\\_044x049.pdf](http://www.academie-chirurgie.fr/ememoires/005_2009_8_1_044x049.pdf)
42. Maghsoudlou P, Eaton S, Coppi PD. Tissue engineering of the esophagus. *Semin Pediatr Surg*. 1 juin 2014 ;23(3) :127-34.
43. Gottrand F, Sfeir R, Thumerelle C, Gottrand L, Fayoux P, Storme L, et al. Devenir à moyen et long terme des enfants atteints d'atrésie de l'oesophage. *Arch Pédiatrie*. sept 2012;19(9):932-8.
44. Esophageal Impedance/pH Monitoring in Pediatric Patients: Preliminary Experience with 50 Cases (PDF Download Available) [Internet]. ResearchGate. [Cité 21 mai 2017]. Disponible sur : [https://www.researchgate.net/publication/6678214\\_Esophageal\\_ImpedancepH\\_Monitoring\\_in\\_Pediatric\\_Patients\\_Preliminary\\_Experience\\_with\\_50\\_Cases](https://www.researchgate.net/publication/6678214_Esophageal_ImpedancepH_Monitoring_in_Pediatric_Patients_Preliminary_Experience_with_50_Cases)
45. fundoplic.jpg (Image JPEG, 500 × 357 pixels) [Internet]. [Cité 21 mai 2017]. Disponible sur : <http://www.chumontgodinne.be/images/news/fundoplic.jpg>
46. Auber F, Lisan Q, Parmentier B, Louvet N, Blondiaux E, Tounian P, et al. Atrésie de l'oesophage : faut-il opérer le reflux gastro-oesophagien persistant ? *Arch Pédiatrie*. 2012 ;19(6) : H56-7.
47. Schneider A, Gottrand F, Bellaiche M, Becmeur F, Lachaux A, Michel JL, et al. SFCP CO-18 - Prévalence de l'oesophage de Barrett dans l'atrésie de l'oesophage. *Arch Pédiatrie*. Mai 2014;21(5, Supplement 1):396.
48. Diniz LO, Towbin AJ. Causes of esophageal food bolus impaction in the pediatric population. *Dig Dis Sci*. Mars 2012 ;57(3) :690-3.
49. Difficultés à avaler [Internet]. AFAO - Association Française de l'Atrésie de l'Oesophage. [Cité 21 mai 2017]. Disponible sur : <http://afao.asso.fr/latresie-de-leoesophage/les-complications-possibles-apres-une-atresie-de-leoesophage/difficultes-a-avaler/>
50. Lecoufle A. Atrésie de l'oesophage : « oralité en période néonatale ». *Arch Pédiatrie*. Sept 2012 ;19(9) :939-45.
51. HAS. Atrésie de l'oesophage, LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS AFFECTION

- LONGUE DUREE [Internet]. 2009 [cité 2 mai 2017]. Disponible sur : [http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-11/lap\\_atresie\\_de\\_loesophage\\_web.pdf](http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2008-11/lap_atresie_de_loesophage_web.pdf)
52. Hankard R, Colomb V, Piloquet H, Bocquet A, Bresson J-L, Briend A, et al. Dépister la dénutrition de l'enfant en pratique courante. Cah Nutr Diététique. 1 sept 2013 ;48(4):201-8.
53. Allocation journalière de présence parentale (AJPP) | service-public.fr [Internet]. [Cité 19 juin 2017]. Disponible sur : <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F15132>
54. Qu'est-ce qu'un projet d'accueil individualisé (PAI) ? | service-public.fr [Internet]. [Cité 19 juin 2017]. Disponible sur : <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F21392>
55. OMS. Normes de croissance de l'enfant ; Poids-pour-taille couchée : courbes filles : percentiles [Internet]. Disponible sur : [http://www.who.int/childgrowth/standards/chts\\_wfl\\_filles\\_p/fr/](http://www.who.int/childgrowth/standards/chts_wfl_filles_p/fr/)
56. OMS. Normes de croissance de l'enfant ; Poids-pour-taille couchée : courbes garçons : percentiles [Internet]. [Cité 5 juill 2017]. Disponible sur : [http://www.who.int/childgrowth/standards/cht\\_wfl\\_garcs\\_p\\_0\\_2.pdf?ua=1](http://www.who.int/childgrowth/standards/cht_wfl_garcs_p_0_2.pdf?ua=1)
57. OMS. IMC-pour-l'âge FILLES [Internet]. [Cité 5 juill 2017]. Disponible sur : [http://www.who.int/childgrowth/standards/cht\\_bfa\\_filles\\_p\\_0\\_2.pdf?ua=1](http://www.who.int/childgrowth/standards/cht_bfa_filles_p_0_2.pdf?ua=1)
58. OMS. IMC-pour-l'âge GARCONS [Internet]. [Cité 5 juill 2017]. Disponible sur : [http://www.who.int/childgrowth/standards/cht\\_bfa\\_garcs\\_p\\_0\\_2.pdf?ua=1](http://www.who.int/childgrowth/standards/cht_bfa_garcs_p_0_2.pdf?ua=1)

## Annexes

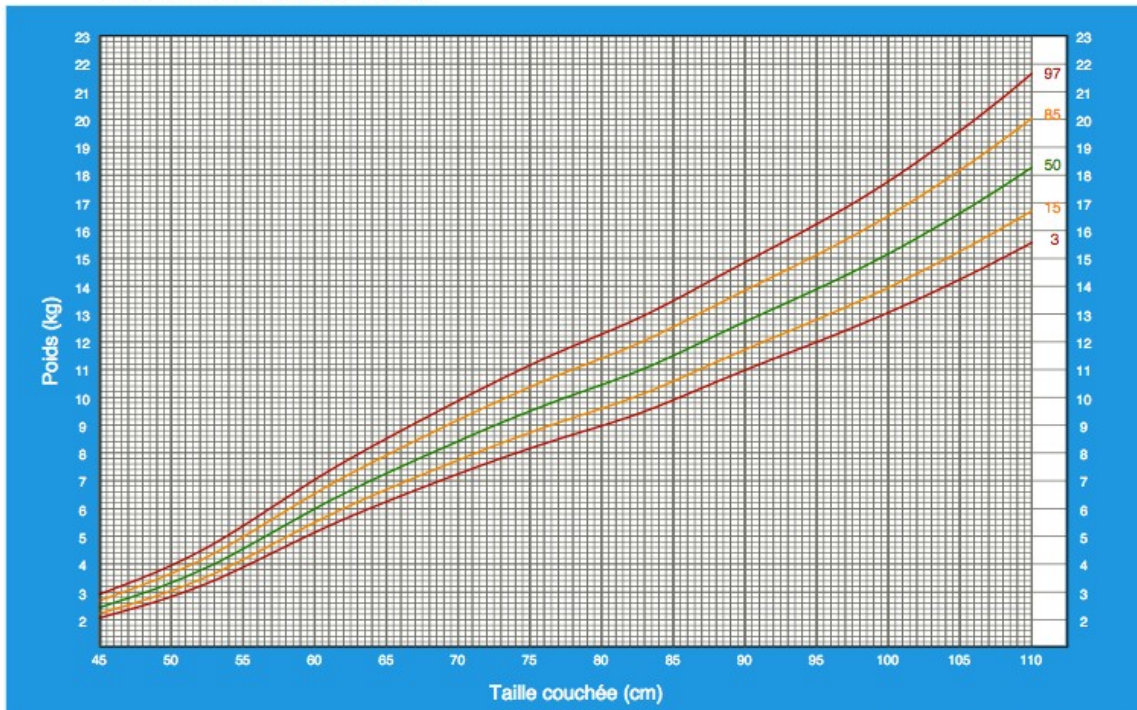
Annexe 1,2,3,4 : Normes de croissance de l'enfant d'après l'OMS



Annexe 1: Poids-pour-taille couchée FILLES (55)

## Poids-pour-taille couchée GARÇONS

De la naissance à 2 ans (percentiles)

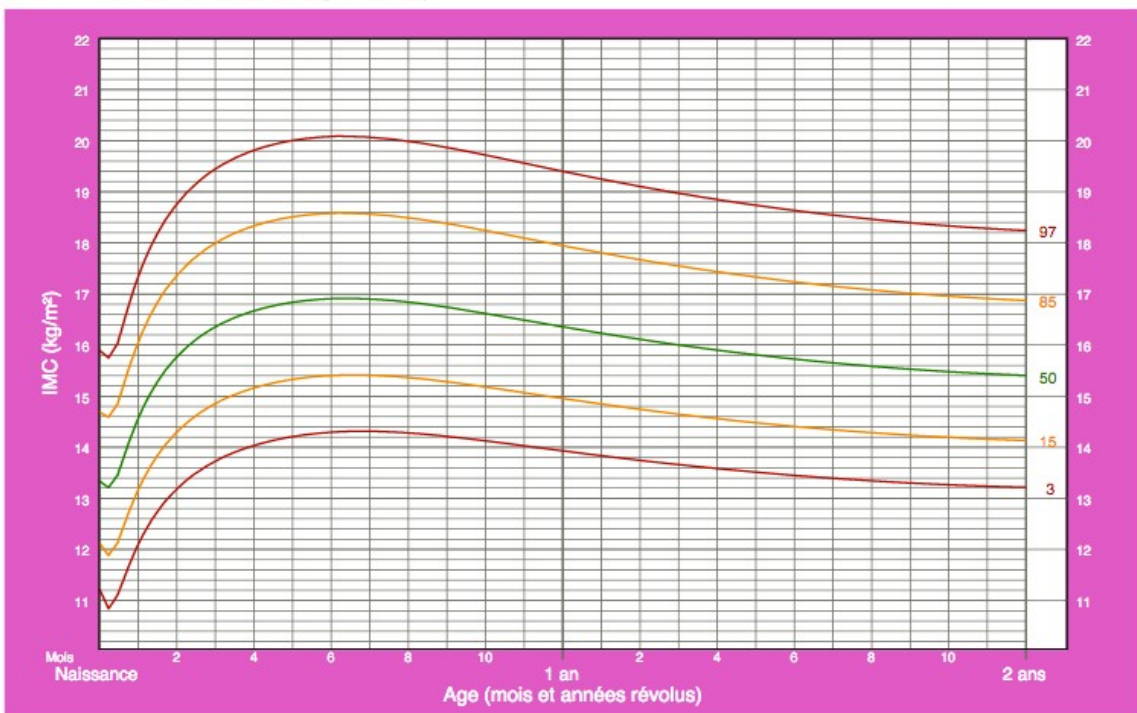


Normes OMS de croissance de l'enfant

Annexe 2: Poids-pour-taille couchée GARÇONS (56)

## IMC-pour-l'âge FILLES

De la naissance à 2 ans (percentiles)



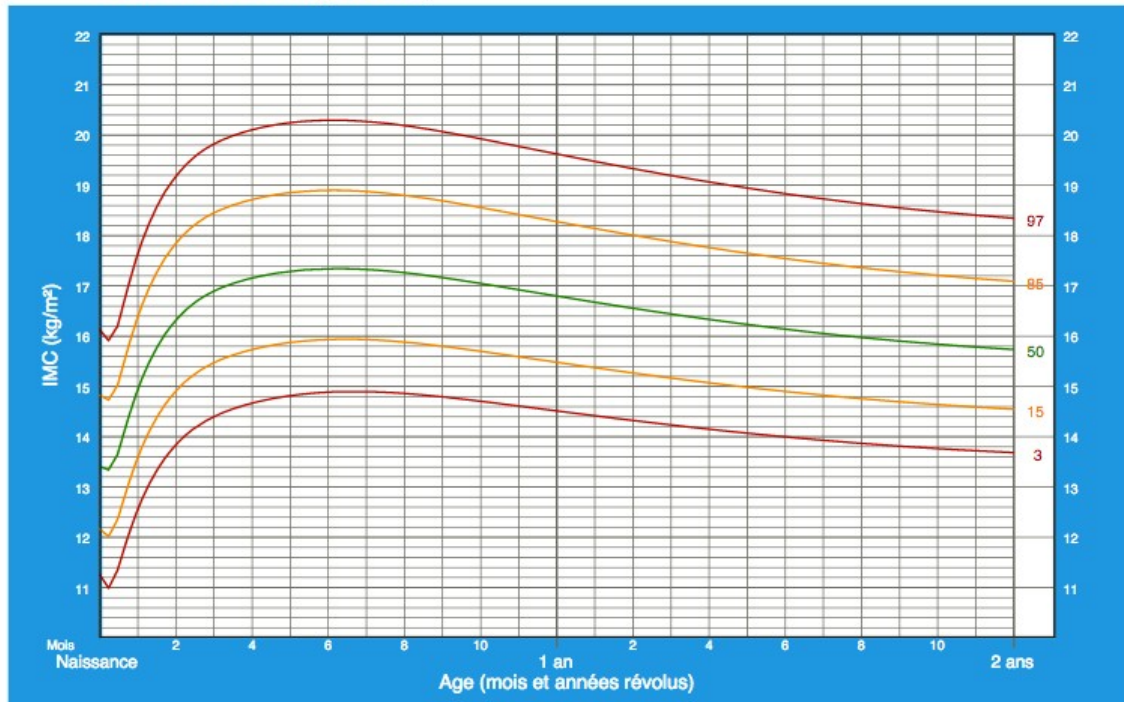
Normes OMS de croissance de l'enfant

Annexe 3: IMC-pour-l'âge FILLES (57)



## IMC-pour-l'âge GARÇONS

De la naissance à 2 ans (percentiles)



Normes OMS de croissance de l'enfant

Annexe 4: IMC-pour-l'âge GARÇONS (58)

Annexe 5 :

### **Le Centre de Référence des Affections Congénitales et Malformatives de l'Œsophage (CRACMO) :**

Hôpital Jeanne de Flandre CHRU de Lille

2, avenue Oscar Lambret

59037, Lille

<http://cracmo.chru-lille.fr>

### Association En France

AFAO,

Association Française de l'Atrésie de l'œsophage

56, rue Cécile

94 700 Maisons-Alfort

Tél : 01 43 75 42 49

<http://www.afao.asso.fr/>

Fédération qui regroupe des membres de différents pays :

The Federation of Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula Support Groups

Sommerrainstrasse 61, 70374 Stuttgart,

Germany

<http://www.we-are-eat.org/>

*Dont les membres sont :*

-AFAO (Association Française de l'Atresie de l'Oesophage) – France

[www.afao.asso.fr](http://www.afao.asso.fr)

-ABeFAO (Belgium Association Belge Francophone de l'Atrésie de l'Oesophage) – Belgium

<http://www.abefao.be/>

-ATE (Asociación Atresia de Esófago) – Spain

Facebook page @ateasociacion

-FATE (Famiglie con ATresia dell'Esófago) – Italy

[www.atresiaesofagea.it](http://www.atresiaesofagea.it)

-KEKS (Kinder und Erwachsene mit kranker Speiseröhre) – Austria

[www.keks.at](http://www.keks.at)

-KEKS (Kinder und Erwachsene mit kranker Speiseröhre) – Germany

[www.keks.org](http://www.keks.org)

-OARA (Oesophageal Atresia Research Association) – Australia

[www.oara.org.au](http://www.oara.org.au)

-OA-Switzerland

[www.oe-switzerland.ch](http://www.oe-switzerland.ch)

-TOFS (Tracheo-Oesophageal Fistula Support) – UK

[www.tofs.org.uk](http://www.tofs.org.uk)

-TROAD (Türkiye Özofagus Atrezisi Çocuk ve Aile Destek Derneği) – Turkey  
<https://www.facebook.com/troaddernegi/>

-VOKS (Vereniging voor Ouderen en Kinderen met een Slokdarmafsluiting) – Netherlands  
[www.voks.nl](http://www.voks.nl)

Groupes de soutien :

Groupe Miam-Miam, groupe de travail parents-soignants sur les troubles de l'oralité alimentaire.

Hôpital Robert Debré

Service de gastro-entérologie

48, boulevard Serurier

75 019 Paris

<http://www.groupe-miam-miam.fr/>

La vie par un fil,

Association nationale pour les enfants malades dépendants d'une nutrition artificielle.

1, cité Mon Plaisir

85390 Cheffois

<http://pagesperso-orange.fr/lavieparunfil/>

FASQUELLE Clotilde

**Thèse pour le diplôme d'Etat de Docteur en Pharmacie**

**Université de Picardie Jules Verne**

**2017**

**Mots clé :** Atrésie de l'œsophage, prise en charge à l'officine, place du pharmacien, éducation thérapeutique.

**Résumé :**

Cette thèse s'intéressera dans un premier temps aux caractéristiques de l'atrésie de l'œsophage (AO). Cette malformation congénitale est due à une anomalie du développement de l'œsophage à partir de l'intestin primitif antérieur durant la vie intra-utérine. A la naissance, l'œsophage présente une interruption dans sa continuité, il est donc séparé en deux culs-de-sac. Parfois, une connexion anormale entre la trachée et l'œsophage persiste, il s'agit d'une fistule trachéo-œsophagienne. Il existe 5 types anatomiques d'AO avec des prises en charge et des pronostics différents.

La cure chirurgicale de l'AO sera ensuite abordée. En effet, le nouveau-né atteint d'une AO, sera rapidement transféré en service pédiatrique de réanimation néonatale de niveau III pour y être opéré.

Le pronostic initial d'AO est actuellement excellent avec plus de 95% de survie, des complications à court et longs termes sont toutefois fréquentes. L'éducation thérapeutique doit veiller à la bonne participation et information des parents d'enfants opérés d'AO. Dans cette surveillance multidisciplinaire, nous nous attacherons à détailler dans la dernière partie, la place actuelle qu'occupe le pharmacien dans le conseil auprès des parents et les explications sur l'utilisation des médicaments lors de la délivrance des traitements prescrits. La proximité du pharmacien contribue à un retour au domicile plus serein.

**Jury**

**Président :** Catherine MULLIÉ-DEMAILLY, Maitre de conférences

**Membres :** Gaëlle LEGENDRE, docteur en pharmacie

Domitille CHEVALIER, docteur en pharmacie