



FIMATHO

Filière des maladies rares abdomino-thoraciques



# RESTRIMIS

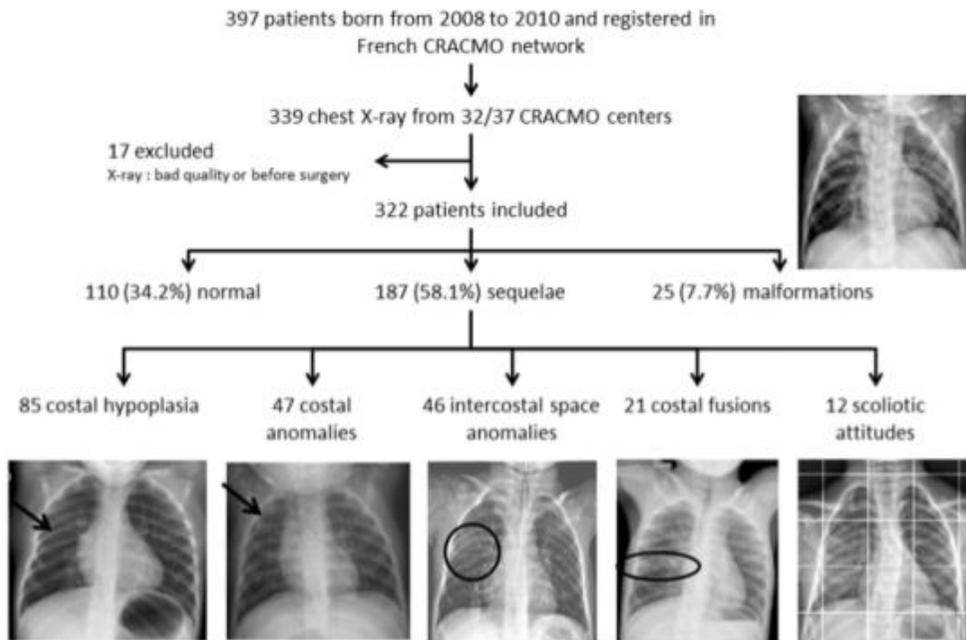


EVALUATION DU RETENTISSEMENT  
RESPIRATOIRE DES ANOMALIES DE LA PAROI  
THORACIQUE CONSÉCUTIVES À LA CURE  
CHIRURGICALE CLASSIQUE OU MINI-  
INVASIVE DES ATRÉSIES DE L'ŒSOPHAGE

UNE ÉTUDE SUR LE REGISTRE NATIONAL CRACMO

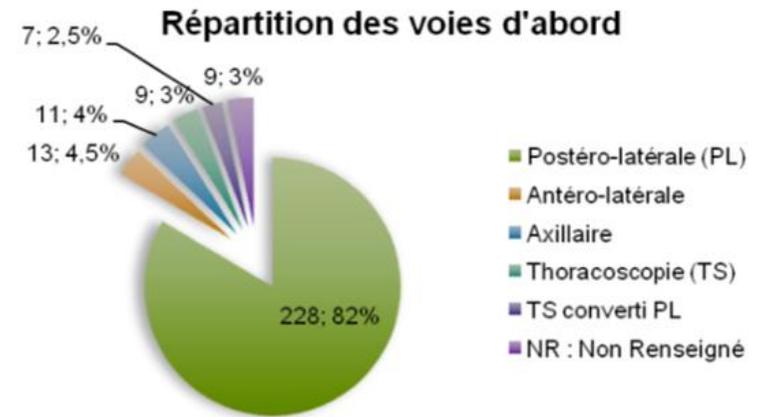
INVESTIGATEUR PRINCIPAL: SERVICE DE CHIRURGIE PÉDIATRIQUE DU CHU D'ANGERS

# CONTEXTE

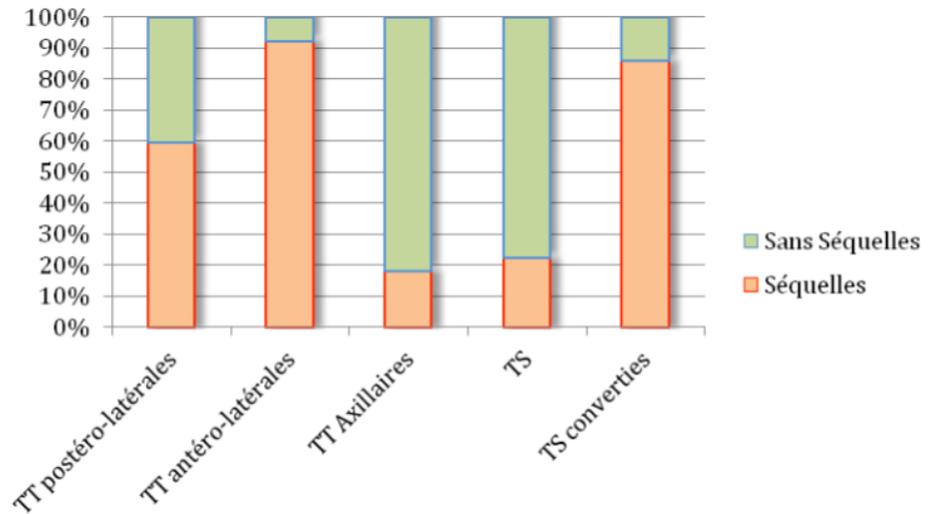


F. Bastard et al. / Journal of Pediatric Surgery 53 (2018) 605-609

2/3 des patients porteurs d'une atrésie œsophagienne ont des anomalies squelettiques  
90% d'entre elles sont des séquelles de la chirurgie thoracique



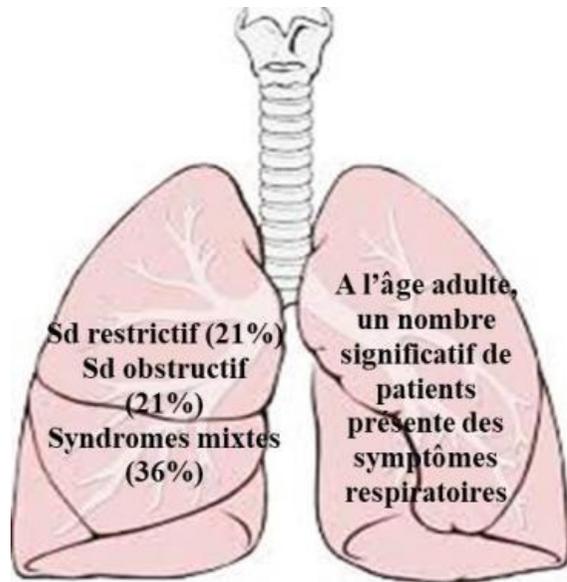
En France, moins de 10% des interventions en thoracoscopie



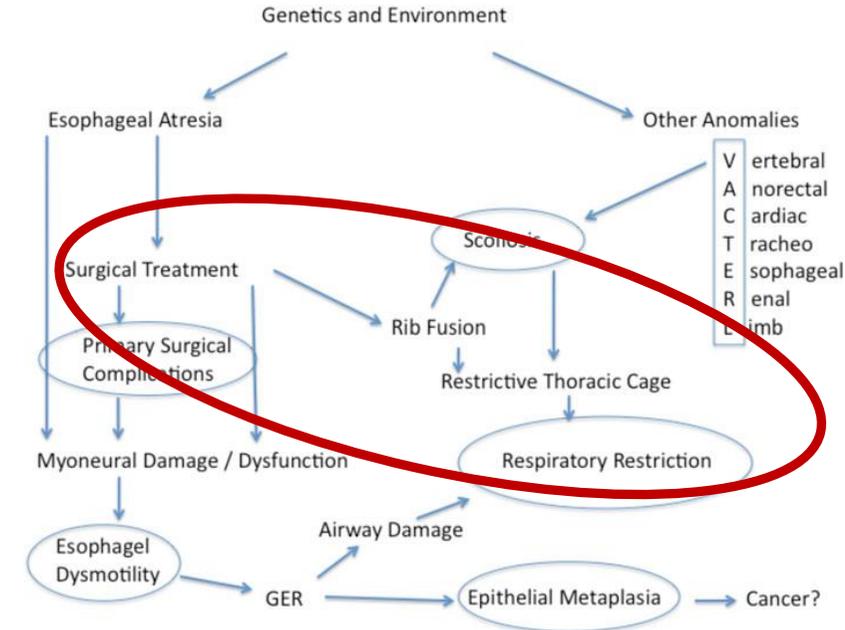
Seulement 22% de séquelles pariétales après thoracoscopie vs 66% après thoracotomie

F. Bastard, thèse pour le diplôme de Docteur en médecine, Université d'Angers, 2016

# CONTEXTE



Sistonen et al., *Pediatr Surg Int* (2011) 27:1141–1149



## MULTI-ETHNIC REFERENCE VALUES FOR SPIROMETRY FOR THE 3–95 YEAR AGE RANGE: THE GLOBAL LUNG FUNCTION 2012 EQUATIONS:

Report of the Global Lung Function Initiative (GLI), ERS Task Force to establish improved Lung Function Reference Values

*Eur Respir J.* 2012 December ; 40(6): 1324–1343

### Objectif principal

Evaluer l'existence d'un syndrome restrictif pulmonaire chez les patients porteurs d'une atrésie de l'œsophage en fonction du type de voie d'abord chirurgicale réalisée (conventionnelle ou mini-invasive).

### Objectifs secondaires

Quantifier l'importance de ce syndrome restrictif,  
 Rechercher d'autres altérations respiratoires,  
 Corréler les anomalies squelettiques thoraciques retrouvées sur les radiographies thoraciques avec le retentissement pulmonaire,  
 Rechercher l'existence d'un lien de cause à effet avec la technique chirurgicale utilisée

# METHODOLOGIE

## Critères d'inclusion

Patients inclus dans le registre CRACMO

Nés entre le 01/01/2008 et le 31/12/2013

Porteurs d'une atrésie de type III hors long-gap

Nombre de patients attendus : 650

## Critères d'exclusion

Patients perdus de vue ou décédés

Patients n'ayant eu aucune exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) ou aucune radiographie thoracique au cours des 6 à 9 premières années de suivi

Patients ayant eu une intervention thoracique ultérieure à celle de la cure initiale de l'atrésie de l'œsophage, y compris les patients porteurs d'un large défaut œsophagien

- **Méthodologie de recherche**
- **Etude non interventionnelle rétrospective**
- Sur la cohorte de patients inclus dans le registre national d'atrésies de l'œsophage (AO, CRACMO, CHU de Lille, France)
- Recueil des données à l'aide d'un tableau standardisé par les investigateurs dans chacun des 37 centres français participant au registre, et analyse des données au CHU d'Angers.
  
- Avis favorable comité d'éthique du CHU d'Angers (2019/02)
- Avis favorable du comité scientifique du CRACMO
- Méthodologie MR004 (CNIL)
- ClinicalTrial.gov NCT04136795
  
- **Critère de jugement principal = existence d'un syndrome restrictif diagnostiqué sur données spirométriques**
- (VEMS/CVF > -1.64 Z-score et CVF < -1.64 Z-score , selon les recommandations de l'ATS/ERS-GLI (American Thoracic Society & European Respiratory Society - Global Lungs Initiative) publiées en 2012 (Quanjer et al., 2012))
  
- **Comparaison en fonction de la voie d'abord chirurgicale**

# CALENDRIER DE L'ETUDE



Aldebert,  
mai 2020

## Printemps 2019

- Annonce de l'étude au niveau national (journée annuelle FIMATHO / CRACMO).
- Information des centres participant par mailing-list

## Eté 2019-Hiver 2020

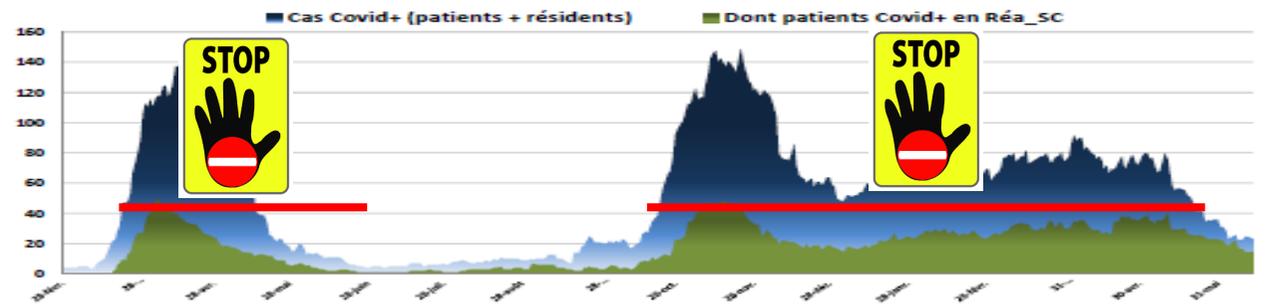
Recueil des données dans les centres de compétence des AO par les investigateurs

## Printemps 2020

Exploitation et analyse des données

## Eté 2020

Communication et publication des résultats



## Eté 2020

Analyse intermédiaire (6 centres)

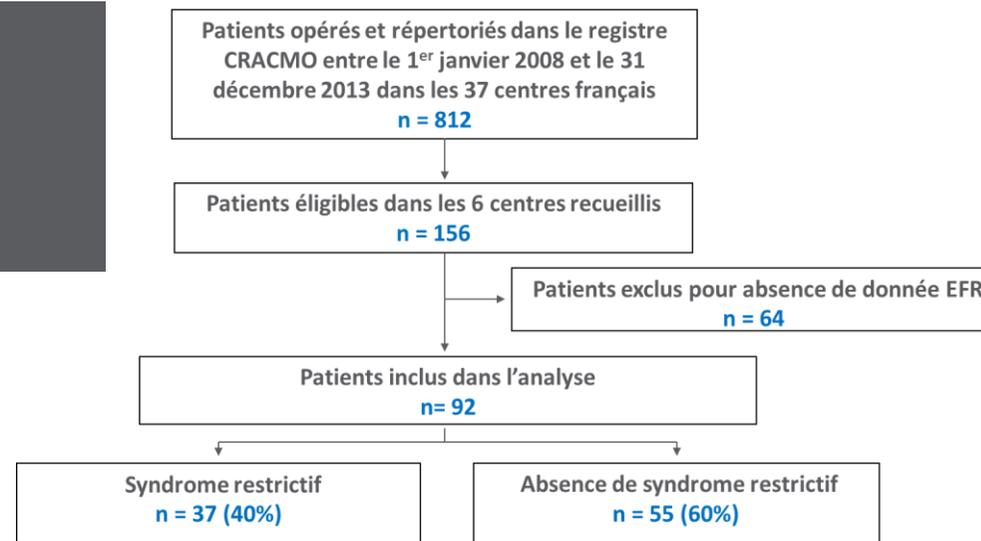
## Automne 2020

Information financeurs  
Conventions avec surcoût pour recueil des données par les centres de compétence

## Printemps 2021

Signatures des conventions de partenariat

# ANALYSE INTERMEDIAIRE



## Facteurs associés au syndrome restrictif (Régression logistique)

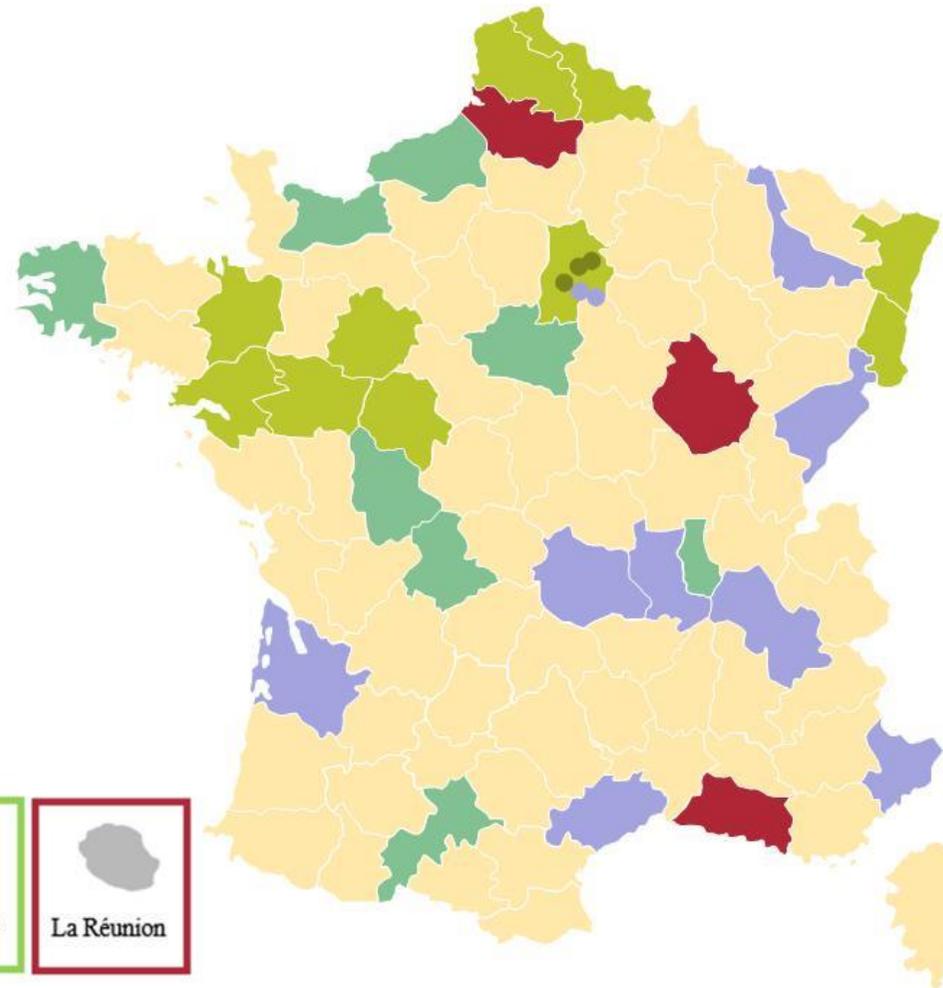
	Odds ratio [IC 95%]	p
Antécédent de PAG	<u>10,31 [2,26-47,1]</u>	<u>0,003</u>
Antécédent de deuxième chirurgie thoracique	<u>15,00 [1,44-156,86]</u>	<u>0,023</u>
Antécédent de pose de gastrostomie	<u>80,15 [2,45 -2626,74]</u>	<u>0,014</u>
Antécédent de chirurgie de RGO	<u>0,057 [0,01 – 0,63]</u>	<u>0,02</u>
Antécédent de malformation cardiaque congénitale	<u>4,96 [1,23 – 19,99]</u>	<u>0,025</u>
Dénutrition diagnostiqué pendant le suivi	<u>12,41 [3,01 – 51,16]</u>	<u>0,0001</u>
Abord intrapleurale de la chirurgie d'atrésie de l'œsophage		ns

- PAG
  - Hypotrophie pulmonaire combinée à une chirurgie thoracique pourvoyeuse de déformations thoraciques
- Deuxième chirurgie thoracique et cardiopathie
  - Confirme données de la littérature<sup>17</sup>
- Gastrostomie
  - Population restrictive composée de patients nés PAG
- Dénutrition
  - Nutrition plus précaire de la population restrictive
  - Cause ou conséquence ?
- Chirurgie de reflux
  - Effet protecteur ?

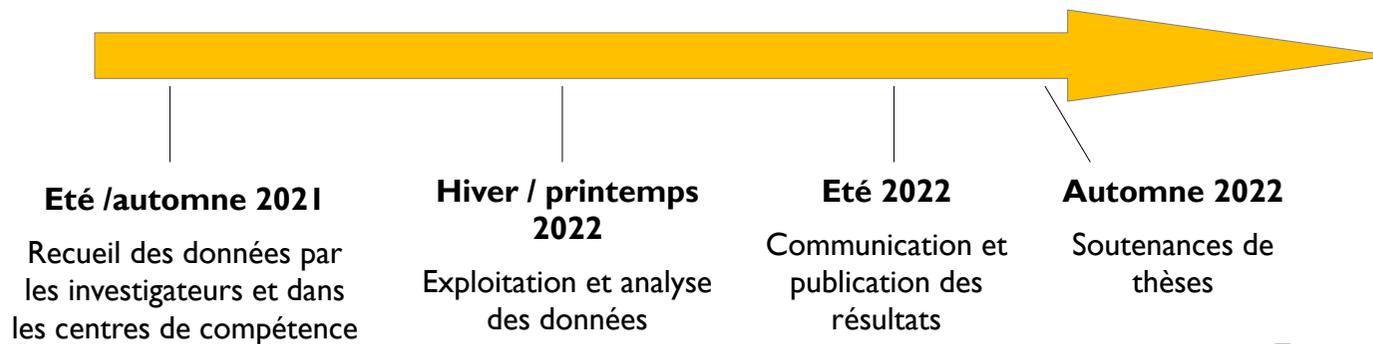
**Dr T. Brigly**

Thèse de médecine et  
mémoire de DES de  
pédiatrie

# CALENDRIER DE L'ETUDE VERSION 2



- Données recueillies
- Déplacement investigateurs angevins prévu été 2021
- Convention pour recueil sur site signée
- Absence de retour DRCI



## PERSPECTIVES DE L'ETUDE

- Déterminer si la chirurgie mini-invasive apporte une amélioration de la fonction respiratoire à moyen terme chez l'enfant, en lien avec de possibles séquelles pariétales postopératoires.
- Proposer des recommandations sur les voies d'abord des cures d'AO pour améliorer le pronostic pariétal et fonctionnel respiratoire de ces patients
- Définir l'existence de sous-groupes de patients pour lesquels un suivi pneumologique particulier pourrait être utile.
- Déboucher sur la mise en place d'un PHRC.

# LES INVESTIGATEURS ANGEVINS

## Pneumologues pédiatres



Pr G Podevin  
Dr F Troussier  
Dr F Schmitt  
Dr F Bastard  
Dr T Brigly

J Goulin  
(interne DESC chirurgie)  
MA Chansou  
(interne DES pédiatrie)

## Chirurgiens pédiatres



Avec le soutien de