

REUNION ANNUELLE CRACMO

LE 13 JUIN 2023

DE 09H A 13H

Faculté de Médecine

Salle Villemin

Université Paris Cité



9h Actualités : Pr F Gottrand, Dr R. Sfeir

9h30 Table ronde : qualité de vie dans l'atrésie de l'œsophage, à quoi ça sert ?
Comment l'évaluer ?

A. Fourtaka, N. Coulon, A. Le Mandat, A. Nicolas, Mme Leclercq et Mlle Célestine Leclercq

11h30 Meilleurs articles de l'année 2022

H. Corvol, V. Rousseau, A. Beuchée

12h Avancée des projets de recherche

- TransEAsome (M. Leroy)
- Restrimis (F. Schmitt)
- Thoracoscopie (C. Rougraff)
- Chirurgie des Atrésies de l'Oesophage COMplexes (CALECO) (G.Podevin)

13h00 Pause-déjeuner

Actualités CRACMO

13 Juin 2023

Comité SCIENTIFIQUE

Pr Harriet CORVOL

Pneumologue Pédiatre
Service de Pneumologie Pédiatrique
Hôpital Trousseau
26 Av Netter
75012 Paris
Tél. : 01 44 73 52 00
@ : harriet.corvol@aphp.fr

Professeur Alain BEUCHEE

Néonatalogue
Hôpital Sud - CHU
Service de Néonatalogie
16 Bd de Bulgarie
35203 Rennes
Tél. : 02 99 26 58 84
@ : alain.beuchee@chu-rennes.fr

Docteur Corinne BORDERON

Gastropédiatre
CH de Clermont Ferrand
Unité Pédiatrie A
1, Place Lucie Aubrac
63038 CLERMONT FERRAND
Tél. : 04 73 75 00 25
Fax : 04 73 75 00 30
@ : cborderon@chu-clermontferrand.fr

Dr Virginie FOUQUET

Chirurgien pédiatre
Hôpital le Kremlin Bicêtre
Service de Chirurgie Viscérale Pédiatrique
78, Rue du Gal Leclerc
94270 KREMLIN BICETRE
Tél. : 01 45 21 31 18
Fax : 01.45.21.31.89
@ : virginie.fouquet@bct.aphp.fr

Docteur Aurélie LE MANDAT

Chirurgien pédiatre
CHU
Service de chirurgie pédiatrique
330, Avenue de Grande Bretagne
31059 Toulouse Cédex
Tél. : 05 34 55 87 20
@ : lemandat.a@chu-toulouse.fr

Docteur Rony SFEIR

Chirurgien pédiatre
Chirurgie pédiatrique et centre de référence
des affections congénitales et malformatives
de l'œsophage de l'enfant
Hôpital Jeanne de Flandre
CHRU de Lille
Tél. : 03 20 44 40 91
Fax. : 03 20 44 50 74
@ : r-sfeir@chru-lille.fr

Docteur Véronique ROUSSEAU

Chirurgien Pédiatre
Service de Chirurgie Pédiatrique
Hôpital Necker
149 Av de Sèvres
75015 Paris Cédex
Tél. : 01 44 49 41 98
@ : veronique.rousseau@aphp.fr

LABELLISATION



Résultats préliminaires:

Centre de référence coordonnateur	Centre de référence constitutif
Lille	Necker

Centres de compétences candidats (par encore de résultats, arrêté prévu en juin/juillet):

Amiens	Dijon	Nancy	Rouen
Angers	Fort-de-France	Nantes	La Réunion
Besançon	Grenoble	Nice	Saint-Etienne
Bordeaux	Bicêtre	Trousseau	Strasbourg
Brest	Limoges	Robert Debré	Toulouse
Caen	Lyon	Poitiers	Tours
Clermont-Ferrand	Marseille	Reims	Orléans
Créteil	Montpellier	Rennes	Le Mans
Saint-Louis			

- ❖ **Long term digestive outcome of œsophageal atresia** Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2022 Feb-Mar;56-57:101771
- ❖ **Predictors of anastomotic strictures following œsophageal atresia repair** Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2022 Sep;107(5):545-550
- ❖ **Feeding disorders in children with oesophageal atresia: a cross-sectional study** Arch Dis Child. 2022 Jan;107(1):52-58
- ❖ **Prevalence of acid gastroesophageal reflux disease in infants with esophageal atresia/tracheoesophageal fistula** Pediatr Res. 2022 Mar;91(4):977-983
- ❖ **Management of Gastroesophageal Reflux Disease in Esophageal Atresia Patients: A Cross-Sectional Survey amongst International Clinicians** J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2022 Aug 1;75(2):145-150
- ❖ **Nutritional status at age 1 year in patients born with esophageal atresia: A population-based, prospective cohort study** Front Pediatr. 2022 Aug 4;10:969617
- ❖ **Outcome of long gap esophageal atresia at 6 years: A prospective case control cohort study** J Pediatr Surg. 2023 Apr;58(4):747-755

TRAVAUX EN COURS



ERNICA: European Reference Network for rare Inherited and Congenital (digestive and gastrointestinal) Anomalies

- Travail sur qualité de vie en cours
- Papier consensus sur transition enfant adulte accepté le 24/04/23 dans Nature review Gastroenterology and hepatology avec INoEA



[CAN EAT - Care and Nutrition in Esophageal Atresia: An ERNICA animation for parents and families - YouTube](https://www.youtube.com/watch?v=6sdwKlbZZoc&list=PLdmabVdgL6xlijhHaXmWQp111W8vUOZNn)

<https://www.youtube.com/watch?v=6sdwKlbZZoc&list=PLdmabVdgL6xlijhHaXmWQp111W8vUOZNn>

The EA-QOL Questionnaires

Translation and validation in French of the « Esophageal-Atresia Quality-of-Life Questionnaires »

Initial Instrument Developer: Michaela Dellenmark-Blom

Key in-country person: Anastasia Fourtaka, Psychologist of the National Reference Center

French Reference Center for Congenital Esophageal Abnormalities

Pr. F. Gottrand



C L É S

Interrogatoire :

- **Antécédents** : pathologie œsophagienne, chirurgie, radiothérapie, terrain atopique, asthme, ingestion de corps étranger ou de caustique
- **Mode d'évolution et électivité** pour solides et/ou liquides
- **Signes cliniques**: difficultés et/ou impactions alimentaires, RGO résistant au traitement, vomissements, amaigrissement / mauvaise prise pondérale
- **Signes associés**: Toux / Suffocation, hoquet, douleurs abdominales, pyrosis, hypersialorrhée, halitose, désociation

DYSPHAGIE ENFANT

Critères de gravité :

- Déshydratation
- Cassure staturopondérale
- Altération de l'état général

Œsophagienne ?

non

oui

Dysphagie oro-pharyngée → Eliminer cause ORL :

- **Aiguës**: angine, phlegmon, corps étranger pharyngé
- **Chroniques** : affections fonctionnelles de l'oropharynx et/ou du sphincter supérieur de l'oesophage, anomalies anatomiques locorégionales, affection neuromusculaire (myopathie, myasthénie), troubles de la déglutition

Causes aiguës

Endoscopie digestive haute avec biopsies (minimum 6, 2 par niveau œsophagien, +/- 1 biopsie gastrique), TOGD

Causes chroniques

**Corps étranger digestif !!
pile-bouton = urgence vitale !!**

Œsophagite : caustique, peptique, médicamenteuse, infectieuse

« Inlet patch » : hétérotopie de la muqueuse gastrique au niveau du tiers supérieur

Histologie :

- ≥ 15 éosinophiles/champ (x400) (60 PNE/mm²) sur ≥ 1 biopsie
- +/- Présence micro-abcès à éosinophiles
- +/- Dépôts éosinophiles extracellulaires

Œsophagite à

Eliminer autres causes d'infiltrat à éosinophiles :

RGO, achalasie, maladie de Crohn, maladie cœliaque...

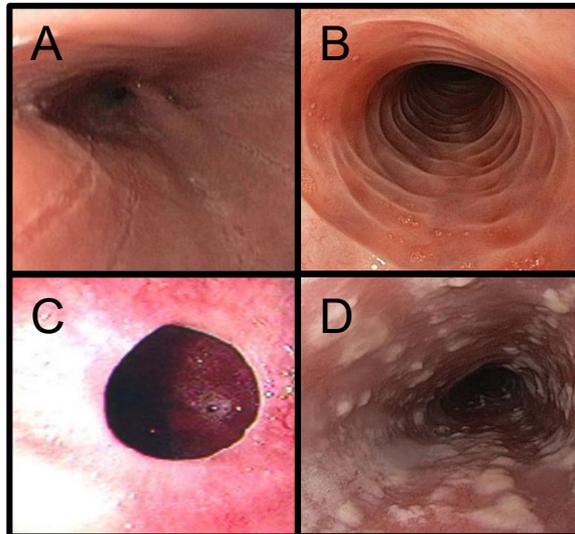
Traitement :

- **Inhibiteurs de la pompe à protons** : 1-2 mg/kg/j (max 20 - 40 mg, 8 - 12 semaines)
- **Régime d'éviction** : empirique (lait, blé, œuf, soja, arachide/noix, poissons/crustacés) ou élémentaire, 4 - 12 semaines
- **Corticoïdes locaux** : fluticasone ou budésonide déglutis, 4 - 12 semaines; corticoïdes systémiques si forme sévère (sténose)

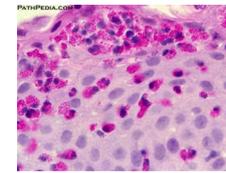
Contrôle clinique puis FOGD à 8 - 12

Rémission : poursuite traitement long cours ?

Echec : Avis centre expert



A. *Sillons longitudinaux*, B. *Anneaux*, C. *Sténose œsophagienne*, D. *Dépôts ou exsudats blanchâtres*



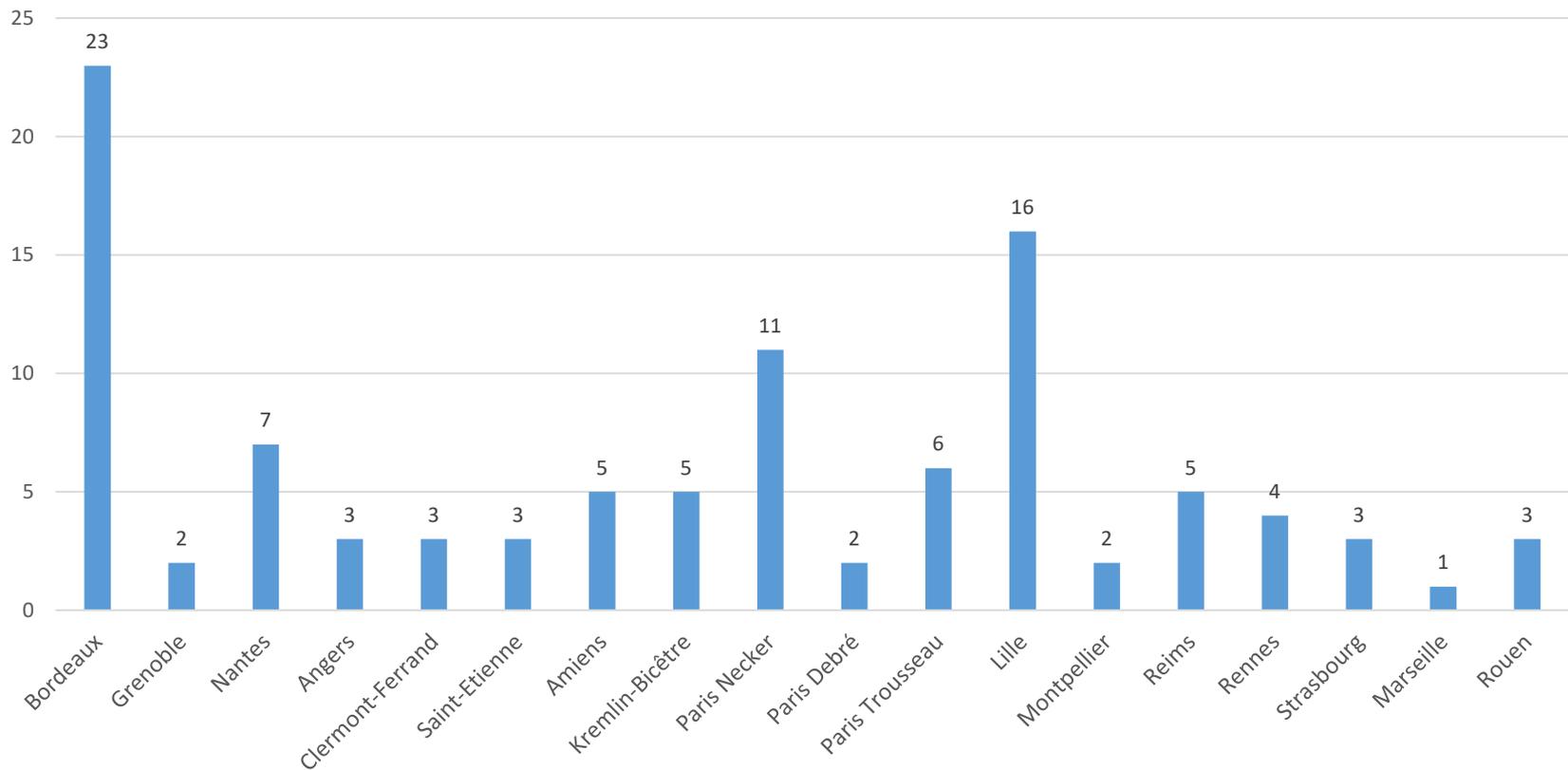
Eliminer autres causes de dysphagie œsophagienne chronique :

- Sténose congénitale ou acquise
- Compression extrinsèque (tumeur médiastinale, adénopathies)
- Malformation vasculaire artérielle
- Hernie hiatale volumineuse
- Achalasie
- Dysmotricité œsophagienne

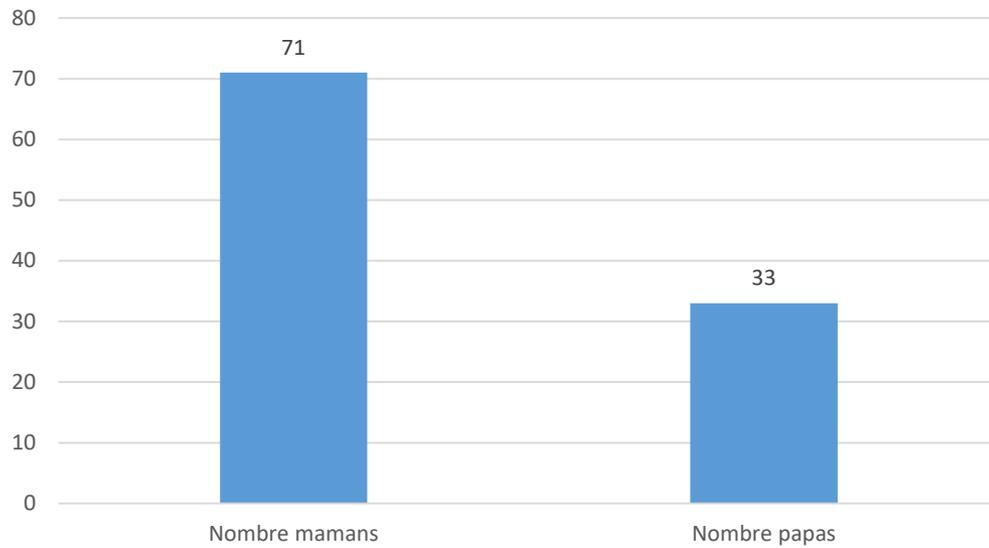
Danao

Etude de l'effet du moment du diagnostic (anténatal vs postnatal) sur les réactions post-traumatiques de parents d'enfants opérés d'atrésie de l'œsophage.

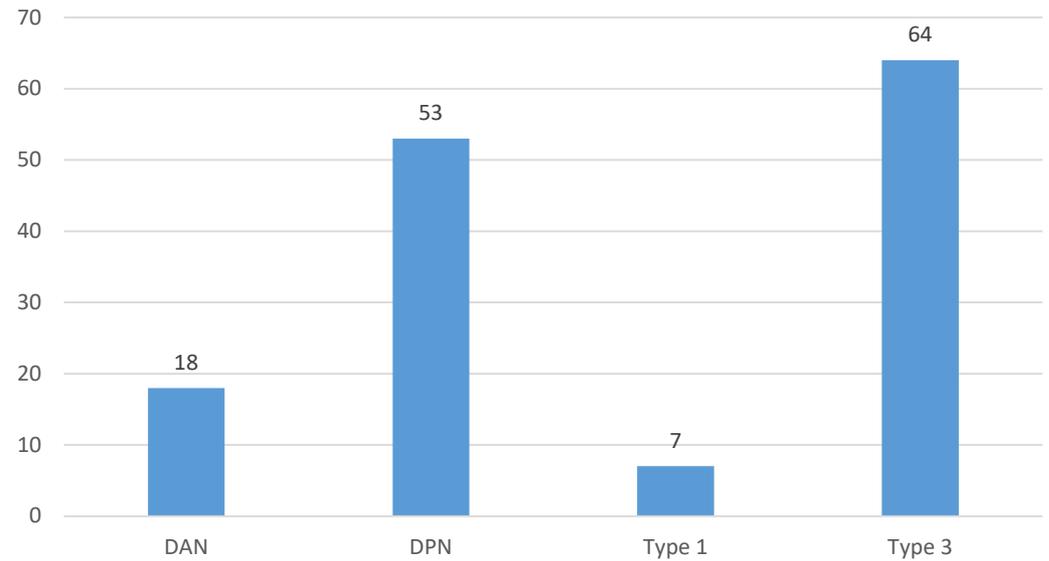
Nombre de parents inclus: 104



Inclusions



Quelques données



EOSINO BIO

Recours aux biothérapies dans l'œsophagite à éosinophiles :
étude pédiatrique observationnelle française.

Etude non interventionnelle rétrospective décrivant et
comparant l'efficacité des différentes biothérapies employées.

Objectif Principal :

Caractérisation de la population et des indications de
prescription des biothérapies dans l'EoE pédiatrique

Objectifs Secondaires :

Efficacité du traitement (obtention d'une rémission)

Tolérance du traitement

20-30 cas à inclure

Investigatrice :

Dr Léa TRAN

Pédiatre Gastroentérologue

Hôpital Jeanne de Flandre - 59037 Lille Cedex

Tel : 03 20 44 68 85

Mail: lea.tran@chu-lille.fr

ARC en investigation:

Katiline GROFF

Mail : katiline.groff@chu-lille.fr

Etat des lieux NATIONAL de la prise en charge des enfants opérés à la naissance d'une atrésie de l'œsophage

- Objectif : Evaluer l'harmonisation des pratiques de soin en France et l'impact des recommandations nationales ainsi que leur faisabilité locale
- Méthode : Questionnaire en ligne de 10 min sur le parcours de soin suivi dans chaque centre par tout patient né avec une atrésie
- Qui ? Tout médecin (chirurgien, gastropédiatre, pneumopédiatre ou néonatalogue) prenant en charge les patients opérés à la naissance d'une AO jusqu'à la transition



Mélanie PRUCHE
Interne de
Pédiatrie

Le devenir des enfants opérés d'atrésie de l'œsophage est-il influencé par le genre ?

Etudier s'il existe des différences liées au sexe dans le devenir à un an des enfants atteints d'atrésie de l'œsophage.

- Comparer en fonction du sexe à la naissance les enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage en France.
- Evaluer l'influence du sexe sur le devenir digestif à un an (sténose, RGO, dysphagie...) chez les enfants opérés à la naissance d'une atrésie de l'œsophage de type 3 non syndromique, en France.

1939 patients ont été inclus nés entre le 1er janvier 2008 et le 31 décembre 2019 dont 1139 garçons (58,7%)

Cette étude met en évidence le sexe masculin comme facteur de risque de complications à 1 an dans l'AO. En effet, les garçons ont un risque majoré de besoin de traitement de fond respiratoire, de dénutrition à 1 an, et sont plus fréquemment réhospitalisés dans la première année de vie que les filles.

Actualités

- **Prochaines RCP maladie rare œsophage :**
 - * **21 Juin**
 - * **27 Septembre**
 - * **08 Novembre**
- **Congrès mondial de l'atrésie de l'œsophage INoEA
Istanbul, en Turquie en 2025**



Réunion CRACMO

13 Juin 2023

ACTUALITE DU REGISTRE



2510

enfants porteurs d'une atrésie de l'œsophage sont
actuellement inclus dans le registre

Le détail du nombre de naissances d'AO par année:

Années de naissance	Nouveaux cas
2008	151
2009	177
2010	181
2011	187
2012	184
2013	163
2014	180
2015	180
2016	182
2017	174
2018	164
2019	168
2020	178
2021	124
2022	106
2023	11

EXHAUSTIVITÉ

Années de naissance	Nombre de naissance avant rattrapage	Nombre de naissance après un 1er rattrapage en 2019	Total	Nombre de naissance après un rattrapage en 2020	Total2	Nombre de naissance après un rattrapage en 2021/22	Total3
2008	149	150	1	151	1	151	0
2009	159	171	12	175	4	177	2
2010	156	166	10	179	13	181	2
2011	152	178	26	183	5	187	4
2012	162	177	15	183	6	184	1
2013	156	162	6	163	1	163	0
2014	162	168	6	176	8	180	4
2015	172	175	3	179	4	180	1
Total			79		42		14

e-CRF

Les centres qui ont des codes pour remplir directement sur l'e-CRF:

AMIENS	LA TIMONE
ANGERS	ORLEANS
DIJON	HFME LYON
FORT-DE-FRANCE	POINTE-A-PITRE
LILLE	RENNES
LIMOGES	STRASBOURG

Si vous êtes intéressés, n'hésitez pas à demander des codes

MISE EN CONFORMITE RGPD

Les conventions sont signées pour les centres de :

- ❖ Amiens
- ❖ Besançon
- ❖ Bordeaux
- ❖ Caen
- ❖ Clermont-Ferrand
- ❖ Limoges
- ❖ Lyon
- ❖ Montpellier
- ❖ Nancy
- ❖ Nice
- ❖ Orleans
- ❖ Rennes

Les conventions sont en cours de signature pour les centres de :

- ❖ Poitiers
- ❖ Strasbourg
- ❖ Reims

Les conventions ont été envoyées pour les centres de:

- ❖ Angers
- ❖ Bicêtre
- ❖ Brest
- ❖ Créteil
- ❖ Dijon
- ❖ Fort de France
- ❖ Le Mans
- ❖ Nantes
- ❖ Necker
- ❖ R Debré
- ❖ Réunion
- ❖ Rouen
- ❖ St Etienne
- ❖ Timone
- ❖ Toulouse
- ❖ Tours
- ❖ Trousseau
- ❖ Grenoble

SNDS

Appariement du registre au SNDS (Système National des Données de Santé)

La demande se fait par dossier: donner objectif ainsi que la liste des variables qui nous intéressent

Le but sera de calculer le nombre de ré hospitalisation et de ré opération, la consommation de médicaments (en particulier à visée respiratoire et RGO), l'exposition aux rayons X, si le PNDS peut être suivi et la consommation d'actes médicaux/paramédicaux, par exemple

REUNION ANNUELLE CRACMO

LE 13 JUIN 2023

DE 09H A 13H

Faculté de Médecine

Salle Villemin

Université Paris Cité



9h Actualités : Pr F Gottrand, Dr R. Sfeir

9h30 Table ronde : qualité de vie dans l'atrésie de l'œsophage, à quoi ça sert ?

Comment l'évaluer ?

A. Fourtaka, N. Coulon, A. Le Mandat, A. Nicolas, Mme Leclercq et Mlle Célestine Leclercq

11h30 Meilleurs articles de l'année 2022

H. Corvol, V. Rousseau, A. Beuchée

12h Avancée des projets de recherche

- TransEAsome (M. Leroy)
- Restrimis (F. Schmitt)
- Thoracoscopie (C. Rougraff)
- Chirurgie des Atrésies de l'Oesophage COMplexes (CALECO) (G.Podevin)

13h00 Pause-déjeuner