

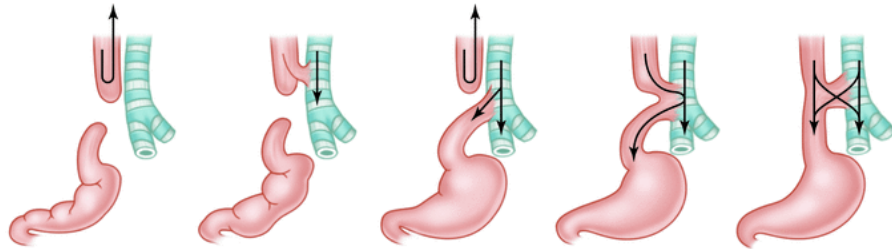
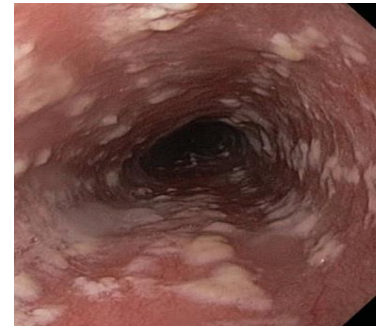
Journée des familles CRACMO 16 Novembre 2022



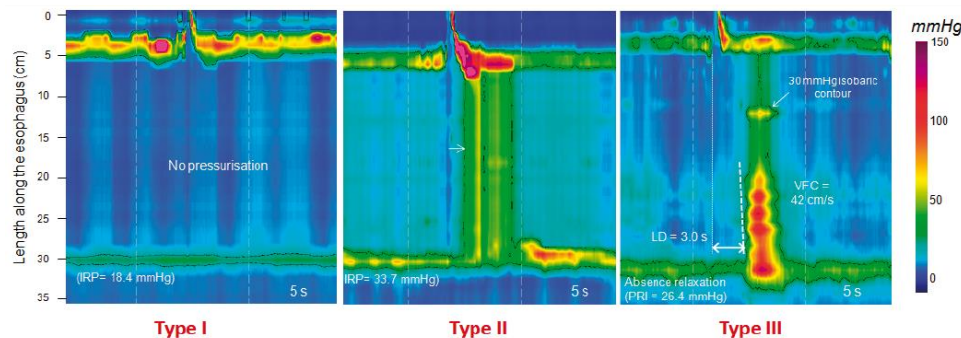
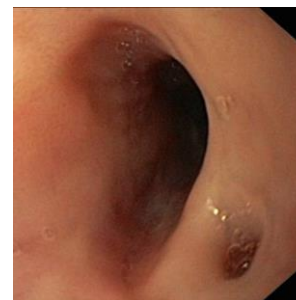
FIMATHO

www.cracmo.fr

Périmètre de CRACMO



- **Atrésie de l'œsophage,**
- **Achalasie de l'œsophage,**
- **Sténose oesophagienne congénitale,**
- **Fistule oeso-trachéale congénitale,**
- **Oesophagite à éosinophiles**



Organisation



COMITE SCIENTIFIQUE

Harriet CORVOL

Pneumologue Pédiatre
Service de Pneumologie
Pédiatrique

Hôpital Trousseau

Alain BEUCHEE

Néonatalogue
Hôpital Sud - CHU
Service de Néonatalogie
CHU Rennes

Véronique ROUSSEAU

Chirurgien Pédiatre
Service de Chirurgie
Pédiatrique

Hôpital Necker

Corinne BORDERON

Gastropédiatre
CH de Clermont Ferrand

Virginie FOUQUET

Chirurgien pédiatre
Hôpital le Kremlin Bicêtre

Aurélie LE MANDAT

Chirurgien pédiatre
CHU Toulouse

Rony SFEIR

Chirurgien pédiatre
CHRU de Lille



GOVERNEMENT

*Liberté
Égalité
Fraternité*



Bonjour,

Votre dossier n° 9662046 pour la candidature du CRMR : **CENTRE DE REFERENCE DES AFFECTIONS CHRONIQUES ET MALFORMATIVES DE L'OE SOPHAGE** rattaché à **FIMATHO** a bien été reçu et pris en charge. Il va maintenant être examiné par un trio d'experts puis par le jury de labellisation.

Vous ne pouvez plus apporter de modifications à votre dossier.

Cordialement,

MISSION MALADIES RARES, DGOS

Consulter mon dossier

J'ai une question

Merci de ne pas répondre à cet email. Pour vous adresser à votre administration, passez directement par la [messagerie du dossier](#).

Cette démarche est gérée par :
MISSION MALADIES RARES, DGOS

Poser une question sur votre dossier :

[Par la messagerie](#)

Par téléphone : [0140564245](tel:0140564245)

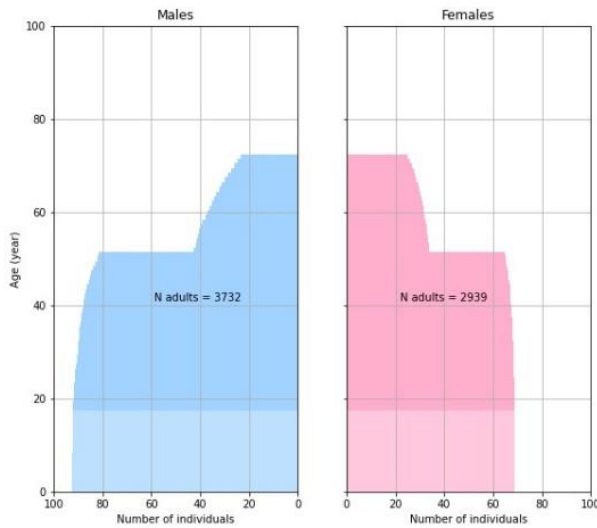
Un nombre croissant de patients avec AO en France et Europe



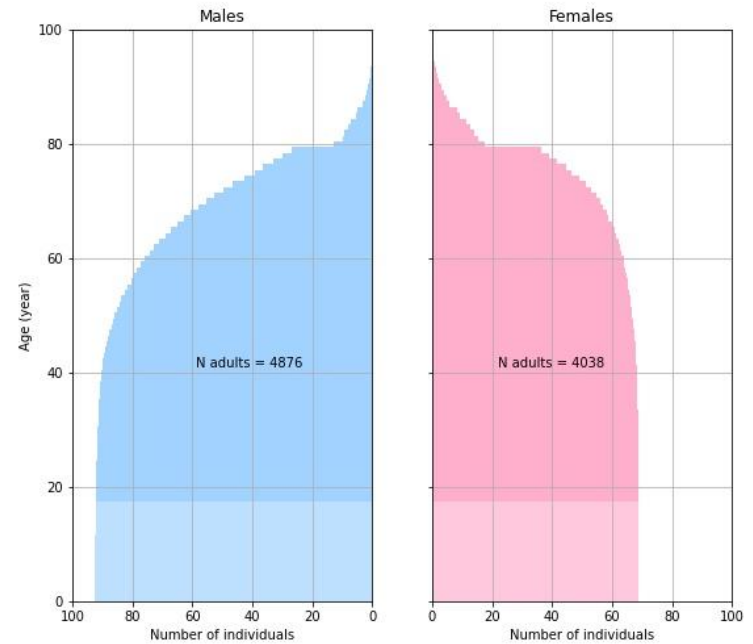
Considering 160 new cases per year and 95% survival

>7000 living patients in France, >50,000 in the EU

Atresia Population Age Pyramid
Year = 2022



Atresia Population Age Pyramid
Year = 2050



Journal of
Pediatric Surgery

August 2013 Volume 48, Issue 8, Pages 1664–1669

Esophageal atresia: Data from a national cohort

Rony Shtrom, Arnaud Bonnard, Nazha Khen-Dunlop, Frederic Aubert, Thomas Gelas, Laurent Michaud, Guillaume Poidevin, Anne Breton, Virginie Fouquet, Christian Poidat, Jean-Louis Lemelle, Thierry Petit, Frederic Lavraud, Francis Rozmeur, Marie-Laurence Polimeac, Jean-Luc Michel, Frederic Elbaz, Eric Habonimana, Hassan Akli, Emmanuel Loefer, Hubert Landry, Marianne Morineau, Cecile Pelatao, Thierry Merrot, Pascal Delapausie, Philine de Vries, Guillaume Levard, Philippe Buisson, Emmanuel Sapin, Olivier Jabry, Corinne Bordenon, Dominique Weil, Stéphanie Guéssat, Didier Aubert, Anaïs Echaieb, Laurent Fourcade, Jean Breaud, Christophe Laplace, Myriam Pozzac, Alan Duhamel, Frederic Gottrand

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 finalisation 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>

Oesomics

Signatures moléculaires de l'atrésie de l'œsophage
Vers l'identification de causes moléculaires des différentes formes
d'atrésie de l'œsophage et son diagnostic prénatal



Calendrier



TransEAsome

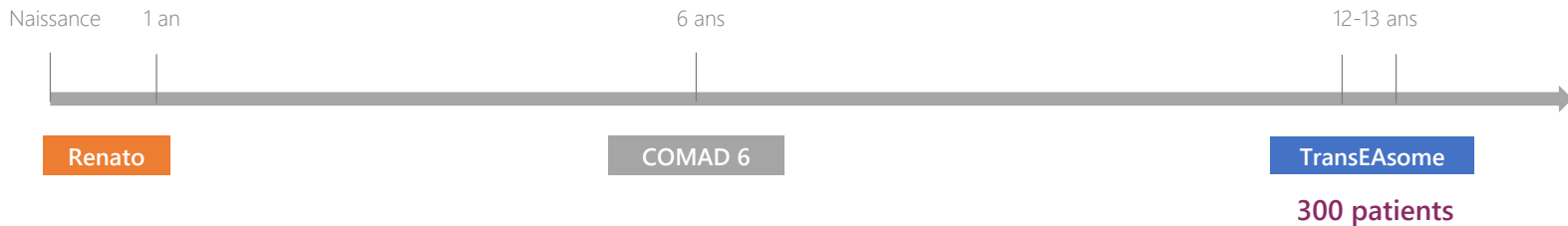
Devenir à long terme de l'atrésie de l'œsophage
Profils transomiques à l'adolescence



Présentation générale

Contexte

Depuis 2008 : Inclusion de tous patients nés avec une atrésie de l'œsophage (AO) en France → Renato



Aucune donnée sur l'épigénétique, la génomique ni la transcriptomique dans l'AO

Œsophage de Barrett : 10 enfants avaient 50% de marqueurs génétiques communs avec 10 adultes

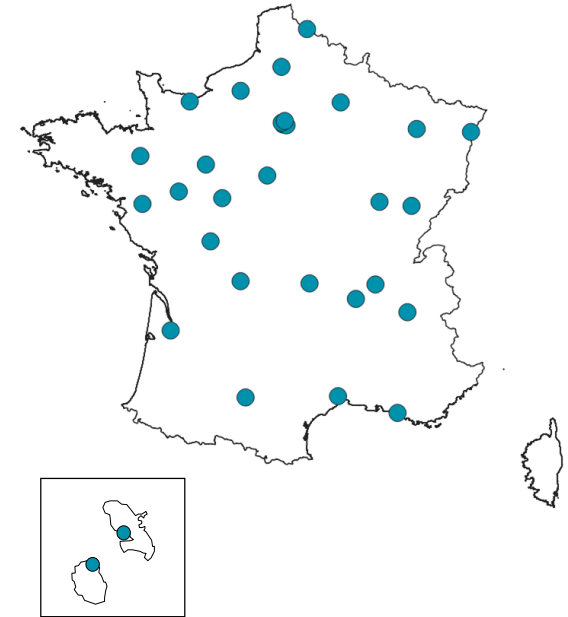
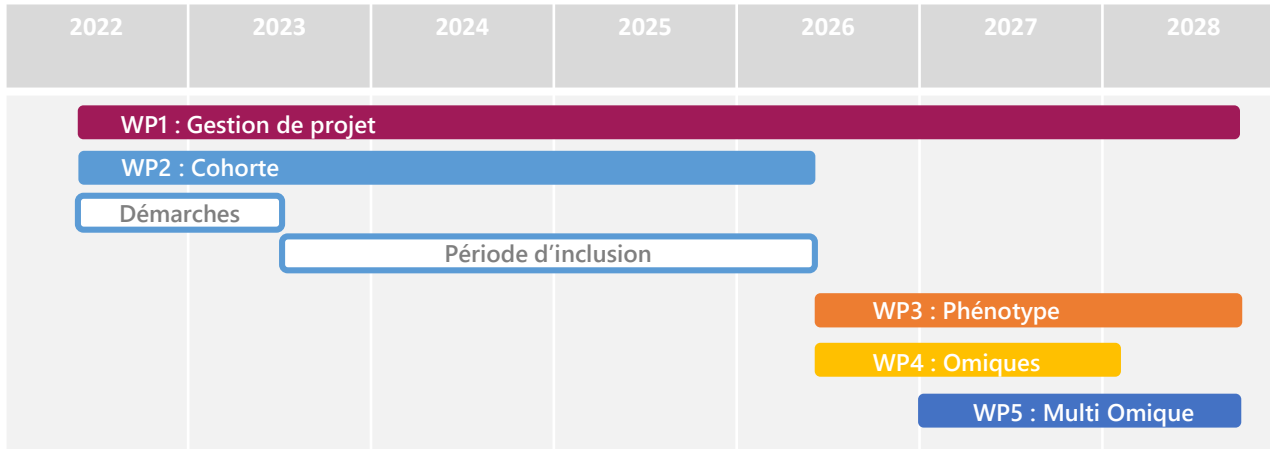
→ changements génétiques dès le plus jeune âge

Œsophagite à éosinophiles (EoE) : expression génétique différente entre EoE+ AO+ et EoE+ AO-

→ contribution génétique

Cohorte nichée

Gantt



INoEA 2022

Pediatric
Dysphagia Series

**QUAD
CONFERENCE
2022**

Aerodigestive
Conference

Cincinnati
Airway Course




OCTOBER 10 – 14, 2022



Présentations de l'équipe de Lille

- Comparaison of long gap to non long gap outcomes
- Predictors of GERD in EA At the age of 6 years
- Evaluation of long term nutritional status in EA
- Adulthood transition : a new challenge
- EA and long term respiratory morbidity
- Endoscopic management of esophageal mucosal bridges in EA
- Healthcare professionals as essential source of social support in early stages of parents' adjustment to congenital conditions

Points chauds du congrès

- Comment construire une équipe multidisciplinaire?.... 
- Vois d'abord : une étude récente trouve que seulement 16 % des interventions sont faites sous thoracoscopies aux USA. 30% en France
- Long gap : revue de toutes les techniques, suivi à long terme nécessaire
- Patient Journey : EAT
- Trachéomalacie: pexie posterieur d'emblée pour tous, non unanime
- Dilatations de sténoses anastomotiques

ACTUALITE DU REGISTRE



- Nouvelle labélisation 2022-2027

2255

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	175
2010	179
2011	183
2012	183
2013	163
2014	176
2015	179
2016	181
2017	172
2018	163
2019	151
2020	151
2021	46
2022	10

MISE EN CONFORMITE RGPD

Les actions terminées:

- Déclaration au registre du DPO (délégué à la protection des données)
- Publication du registre sur le site des études du CHU de Lille
- Mise à jour de la lettre d'information en intégrant le site du CHU

Les actions en cours:

- Convention avec les 33 centres pour encadrer le transfert de données
- L'envoi de la nouvelle lettre d'information à tous les centres pour la remettre aux parents des patients nouvellement inclus dans le registre et l'envoyer à tous ceux déjà inclus

Recherches menées directement sur les données du registre

- 1: Predictors of anastomotic strictures following œsophageal atresia repair. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2022.
2. Esophageal Atresia and Respiratory Morbidity. Pediatrics. 2021.
- 3: Risk Factors of Early Mortality and Morbidity in Esophageal Atresia with Distal Tracheoesophageal Fistula: A Population-Based Cohort Study. J Pediatr. 2021.
- 4: Predictors of the Performance of Early Antireflux Surgery in Esophageal Atresia. J Pediatr. 2019.
- 5: Management and outcome of neonates with a prenatal diagnosis of esophageal atresia type A: A population-based study. Prenat Diagn. 2018.
- 6: Results from the French National Esophageal Atresia register: one-year outcome. Orphanet J Rare Dis. 2014.
- 7: Does prenatal diagnosis modify neonatal treatment and early outcome of children with esophageal atresia? Am J Obstet Gynecol. 2015.
- 8: Esophageal atresia: data from a national cohort. J Pediatr Surg. 2013.

Laurence Gottrand



Diplôme InterUniversitaire

Maladies rares - Comprendre les particularités de la conception et de la conduite d'un essai thérapeutique

ANNÉE UNIVERSITAIRE 2021/22

L'objectif de ce D.I.U. est de former les agents des centres de référence et de compétences, les pharmaciens et autres professionnels aux spécificités des essais thérapeutiques pédiatriques aux maladies rares et ultra-rares, dans le but de pouvoir participer, collecter et conduire un essai thérapeutique dans le domaine des maladies rares.

Coordonnateur du diplôme
 Laurence Gottrand, Université de Bordeaux
 Laurence.Gottrand@univ-bordeaux.fr

Comité scientifique
 Laurence Gottrand, Université de Bordeaux
 Nicolas Astarie, Université de Bordeaux
 Frédéric Gottrand, Université de Bordeaux
 ...



Prevalence of and Risk Factors for Sagittal Posture Abnormalities in Children Born With Esophageal Atresia: A Prospective Cohort Study

Benoît Blason^{1*}, Laurence Gottrand^{1,2*}, Madeleine Aumar³, Audrey Nicolas⁴, Rony Steir¹, Julien Labreuche¹, André Thevenon¹ and Frederic Gottrand¹

¹ Univ. Lille, CHU Lille, Lille, France; ² EM Dabbadie, APF France Handicap, Villeneuve d'Ascq, France; ³ Univ. Lille, CHU Lille, Reference Centre for Chronic and Multisystemic Esophageal Diseases (CHAMC), Inserm U1295, Lille, France; ⁴ Univ. Lille, CHU Lille, UCR 2054-METRICS, Evaluation des technologies de santé et des pratiques médicales, Lille, France

OPEN ACCESS

Edited by:
 Stefan Loh,
 Ophthalmol, Klinikum
 Stuttgart, Germany

Reviewed by:
 Maged Haman,
 University Medical Centre
 Ludwig, Slovenia
 Anur Mendala,
 Sreeja Ganesh Paul Graduate Institute
 of Medical Sciences (SGPIS), India

***Correspondence:**
 Benoît Blason
 benoitblason@hotmail.fr
 Laurence Gottrand
 Frederic.GOTTRAND@CHU.LILLE.FR

In Memoriam:
 This work is dedicated to the memory
 of Dr Laurent Michard

Introduction: Scoliosis is a well-described complication of esophageal atresia (EA) caused by the associated spine malformations and/or thoracotomy. However, the sagittal posture abnormalities in patients with EA have not been described. The aim of this study was to evaluate the prevalence of and risk factors for sagittal posture abnormalities at the age of 6 years in patients operated on for EA.

Methods: A prospective cohort of 123 patients with EA was examined by the same rehabilitation doctor at the time of a multidisciplinary visit scheduled at the age of 6 years. Children presenting with scoliosis ($n = 4$) or who missed the consultation ($n = 3$) were excluded. Univariate and multivariate logistic regression models with Firth's penalized-likelihood approach were used to identify risk factors associated with sagittal posture anomalies. Candidate risk factors included neonatal characteristics, associated malformations, atresia type, postoperative complications, psychomotor development retardation, orthopedic abnormalities, and neurological hypoflexion.

Results: The prevalence rates of sagittal posture abnormalities were 25.6% ($n = 22$, 95% CI: 16.7–36.1%). Multivariate analysis showed that minor orthopedic abnormalities (OR: 4.02, 95% CI: 1.29–13.43, $P = 0.021$), and VACTERL (OR: 3.35, 95% CI: 1.09–10.71, $P = 0.042$) were significant risk factors for sagittal posture abnormalities.

Conclusion: This study shows that sagittal posture anomalies occur frequently in children operated on at birth for EA and are not directly linked to the surgical repair. These children should be screened and treated using postural physiotherapy, especially those with VACTERL and minor orthopedic abnormalities.

Keywords: esophageal atresia, VACTERL, kyphosis, sagittal postural patterns, children

INTRODUCTION

Esophageal atresia (EA) is characterized anatomically by a congenital obstruction of the esophagus with interruption of the continuity of the esophageal wall and is caused by an abnormal embryological development. Congenital EA has an incidence of 1.8/10,000 births in France (1). The treatment for EA is surgery to close the esophageal fistula, if present, and to restore esophageal