CRACMO Ce qui s'est passé en 10 ans

CRACMO, Hôpital J de Flandre, CHRU de Lille

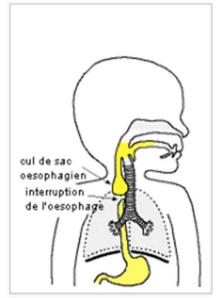
17 Décembre 2016



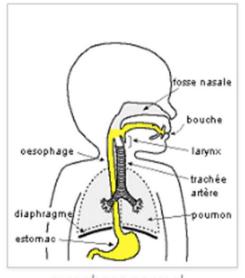


L'atrésie de l'œsophage : du fœtus à l'adulte

- Diagnostic parfois avant la naissance (échographie, IRM)
- Prise en charge dès la naissance : chirurgie dans les premiers jours de vie
- Suivi régulier multidisciplinaire : néonatalogue, chirurgien, gastro et pneumopédiatre, ORL, psychologue, orthophoniste, médecin de médecine physique, médecin d'adulte







cesophage normal



L'atrésie de l'oesophage

Cette malformation de cause actuellement inconnue s'associe dans 50 % des cas avec d'autres malformations qui peuvent être cardiaques, vertébrales, anorectales, rénales et des membres L'atrésie de l'œsophage (AO) est une malformation rare touchant 150 à 160 nouveau-nés par an en France. La prise en charge de cette affection a beaucoup progressé depuis le début des années 1950, avant 1950 pas de survivant entre 1950 et 1990 les premiers succès de la chirurgie ont été observés (grâce aussi aux progrès de la réanimation des nouveau-nés) mortalité restait de 30 à 50%



L'atrésie de l'oesophage

Actuellement le pronostic de cette affection est bon. La mortalité de cette affection est en effet devenue faible (< 10 %)

- Cependant de nombreux problèmes peuvent persister au delà de la période néonatale et pendant toute la vie
- pulmonaires (trachée molle, toux chronique, infections, gène respiratoire)
- digestifs reflux gastro-oesophagien, anomalie de la motricité de l'œsophage responsable de blocages alimentaires, difficulté à s'alimenter normalement, dépendance à une nutrition artificielle...



CRACMO

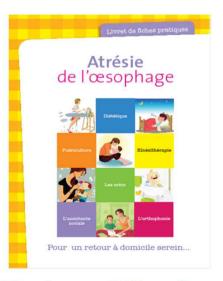
Centre de Référence des Affections Congénitales et Malformatives de l'Œsophage

- → Seul centre de référence Français consacré aux malformations congénitales de l'œsophage (atrésie de l'œsophage), labélisé par le ministère de la Santé en 2006.
- → Ses missions sont d'organiser le soins (visibilité pour les malades, organisation des soins sur le territoire national), participer à la veille épidémiologique de la maladies et animer la recherche
- → 299 patients file active, 53 adultes suivis à Lille. En France on estime que 7 000 malades (la plupart non suivis)





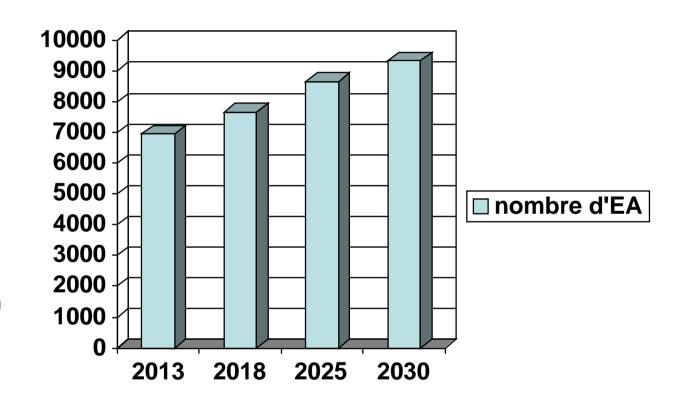




Estimation du nombre de patients en France vivant avec une AO

Modèle de calcul:

- -Tous ceux nés avant 1950 sont morts
- entre 1950 et 1980, 30%
 mortalité
- Depuis 1980, 10% de mortalité
- 150 nouveaux cas par an en France
- Espérance de vie normale



AO: l'enjeu des adultes!

2007: 143 patients 3 adultes

2015 : 292 patients **52 adultes**



Cracmo

Une organisation nationale autour d'un réseau de professionnels

- → Atrésie de l'œsophage, (N° Orphanet ORPHA1199) CIM Q39.0.
- → Repose sur le Réseau de recherche et d'épidémiologie sur l'atrésie de l'œsophage qui rassemble les 37 centres français et DOM TOM multidisciplinaires (pédiatres, néonatologues, chirurgien, obstétriciens, médecins d'adulte)





Liens avec les associations de malades

AFAO (association Française de l'Atrésie de l'Œsophage): membre conseil scientifique, actions communes (bourses, livrets, réunions annuelles...) **EAT** (European federation of family support groups) membre du conseil scientifique



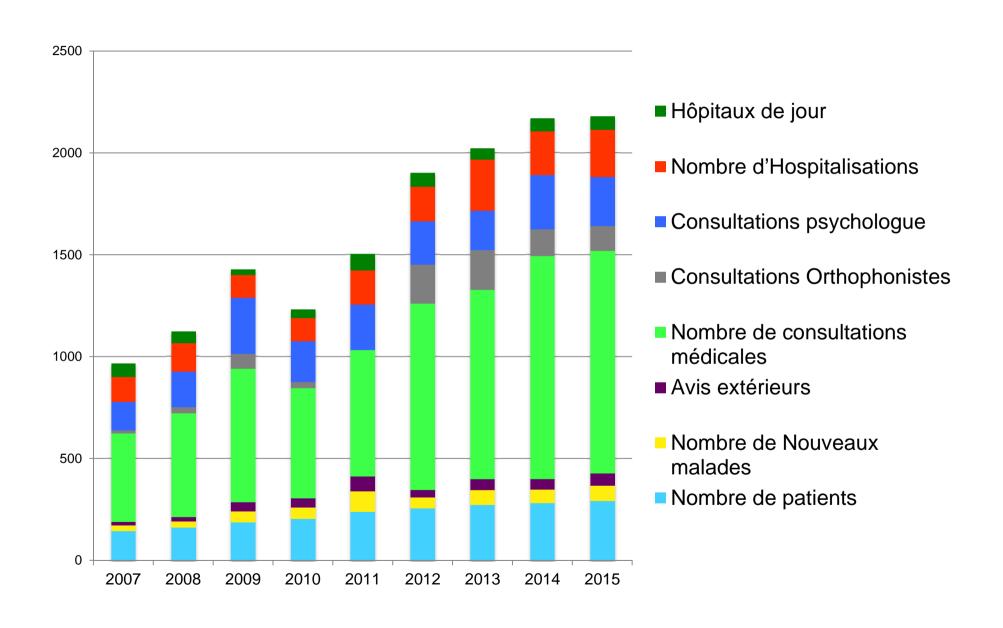




Quelques événements



Activité de soins 2007-15

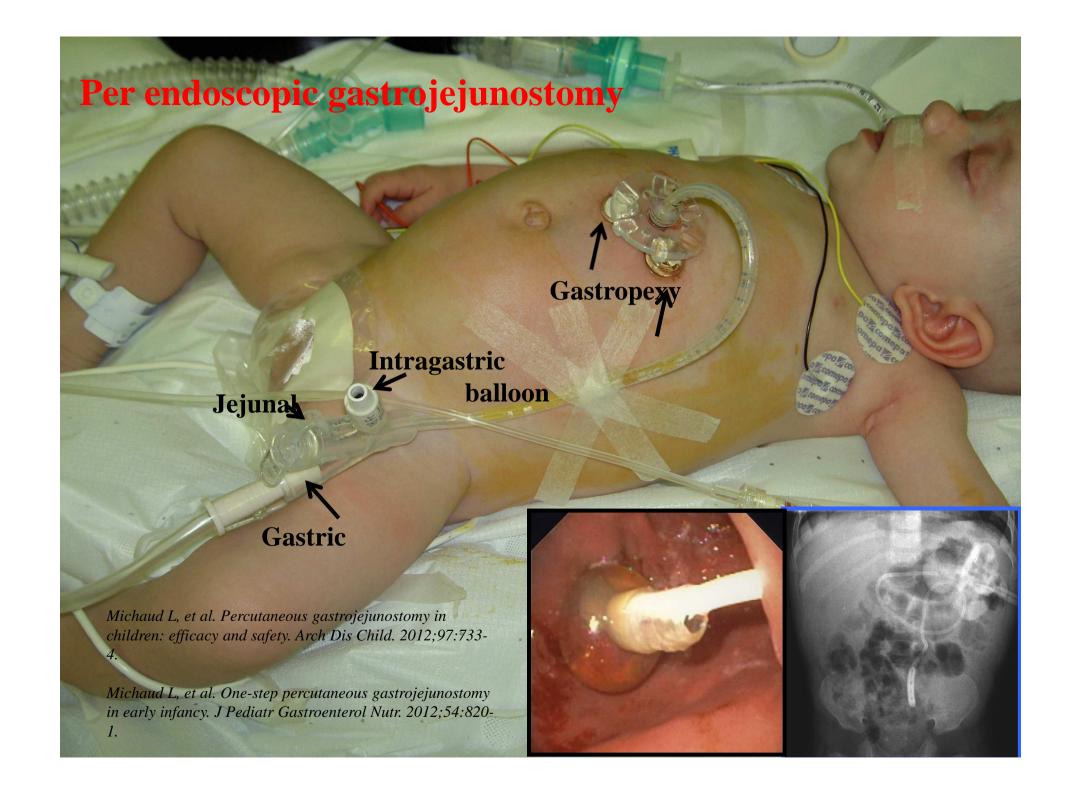


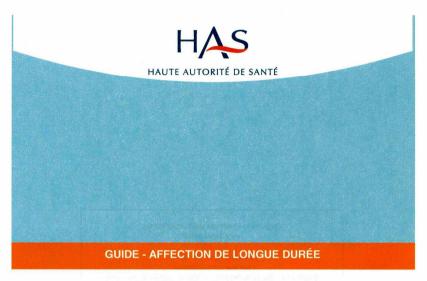


Quelques événements

Documents produits

- Carte de soins et d'urgences 1254 cartes distribuées
- PNDS (2008-9)
- Livret de fiches pratique
- Protocole succion
- Lettre d'informations destinée aux parents
- Recommandations de soins d'urgences pour Orphanet : https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences AtresieOesophage-frPro724.pdf
- Document sur l'atrésie de l'œsophage Orphanet : https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/AtresieOesophage-FRfrPub724.pdf
- Fiche Atrésie de l'œsophage mise en ligne sur le site integrascol : http://www.integrascol.fr/fichemaladie.php?id=116
- Livret « Boite à Idée pour Oralité malmenée du jeune enfant »
- Plaquettes sur les troubles de l'oralité alimentaire : Prévention, dépistage, et prise en charge avec Unions Régionales des Professionnels de Santé
- Amuse-bouche, création d'un livret pour difficultés alimentaires de l'enfant





Atrésie de l'œsophage Protocole national de diagnostic et de soins

Octobre 2008



Suivi systématique (multidisciplinaire à certains âges) :

- 1 mois,
- 3 mois (multidisciplinaire: <u>chirurgien</u> + <u>pédiatre</u> + <u>orthophoniste</u> + <u>psychologue</u> + <u>diététicienne</u>)
- 6 mois, 12 mois
- 18 mois (multidisciplinaire : <u>chirurgien</u> + <u>pédiatre</u> + <u>psychologue</u> + <u>orthophoniste</u> + MPR +/- diététicienne : discuter l' arrêt du traitement du reflux gastro-oesophagien).
- 24 mois, 3ans, puis annuelle ou/2ans jusque 15 ans
- 6 ans (Multidisciplinaire : chirurgien + pédiatre + psychologue + orthophoniste +/- diététicienne
- 16-17 ans : passage chez l' adulte. (3ème consultation multidisciplinaire : pédiatre + chirurgien + orthophoniste + psychologue + médecine physique + médecin adulte.
 Endoscopie digestive haute et biopsies.

Examens complémentaires systématiques :

pH-métrie sans traitement : 2 à 3 ans

EFR: 7-9 ans

Endoscopie digestive haute et biopsie: 17 ans

l'Hôpital Universitaire

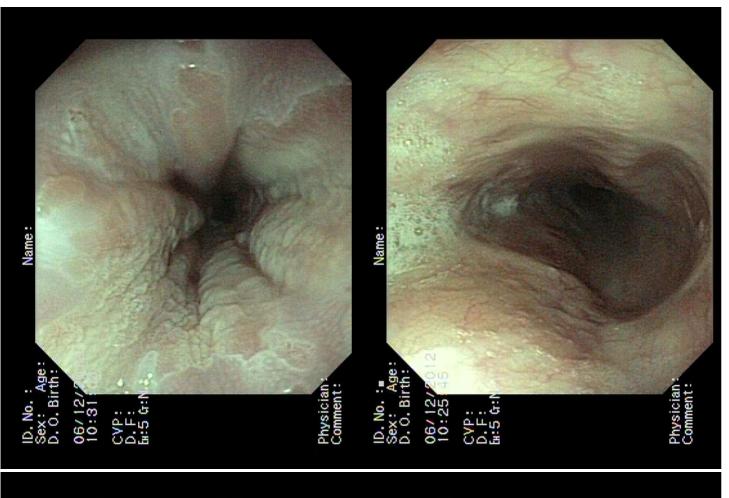
Production scientifique 2006-15

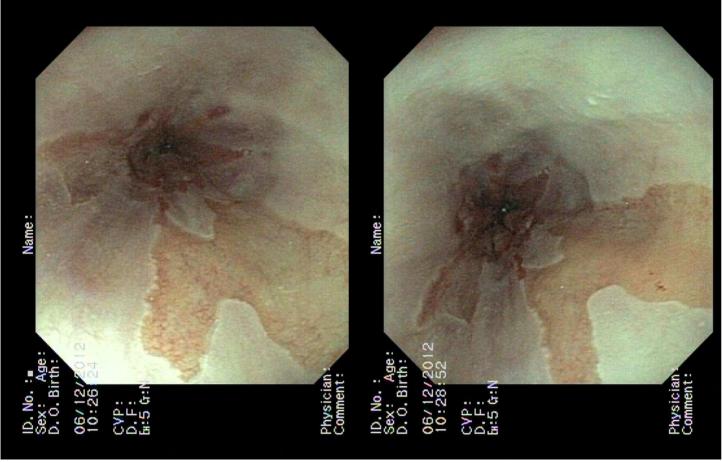
- 48 articles dans revues internationales à COMITÉ LECTURE: Endoscopy. Ital J Pediatr. J Anat. Endoscopy. J Pediatr Gastroenterol Nutr. J Pediatr Surg. Clin Res Hepatol Gastroenterol. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. Pediatrics. Arch Dis Child. J Neurogastroenterol Motil. Eur J Pediatr Surg. J Med Genet. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. Dis Esophagus. Ann Nutr Metabol. Orphanet J Rare Dis. Tissue Engineering. Am J Obstet Gynecol. Prenat Diagn. Surgery. J Pediatr.. Eur Radiol. Ann Surg. Paediatric Respiratory Reviews. J Visc Surg.
- 31 articles ou revues en langue Française
- 21 articles dans revue didactique ou grand public
- 13 chapitres de livre

Avis extérieurs 2008-15

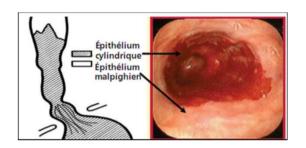
- √ 421 avis écrits
- √ 50% professionnels/50% patients
- ✓ 37 de l'étranger (Israel, Serbie, Tunisie, Australie, USA, Belgique, Suisse, Canada, Bosnie, Liban, Maroc, Luxembourg, Italie, Sénégal, Argentine)
- ✓ 29 enfants venus à JdF pour consultation, hospitalisation, endoscopie ou chirurgie

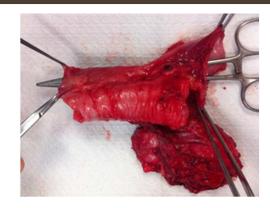






Faits marquants et Perspectives





- Recherche expérimentale : bioingeneering (collaboration),
- Recherche clinique : Endobrachyoesophage/prévention cancer à l'âge adulte
- Registre (dossier relabelisé jusque 2020 INVS et Inserm) SUIVI de cohorte +++
- Formations/informations notemment sur les troubles oralité alimentaires
- Recommandations internationales (soutenues par ESPGHAN/NASPGHAN)
- Projets/collaborations internationales : INoEA international network on esophageal Atresia (journal officiel Dis Esoph)
- Création Filière FIMATHO
- ERNICA (réseau Européen de maladies rares)







