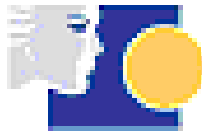


Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage de l'enfant : actualités



Centre Hospitalier Régional
Universitaire de Lille



Assemblée générale AFAO, Marne la vallée, 14 Juin 2008

- Coordinateur : F Gottrand
- Unité de gastro-nutrition : D Turck, L Michaud, D Guimber
- Clinique de chirurgie pédiatrique : M Bonnevalle, R Sfeir
- Clinique de néonatalogie : L Storme, T Razka
- Unité de pneumologie : A Deschildre, C Thumerelles
- Service d'exploration fonctionnelle : MD Lamblin
- Service de Nutrition : D Seguy
- Orthophoniste : V Castelein
- Psychologue : A Dazin

- Collaborations : anesthésie, réanimateur, radiologue, obstétriciens, généticien, ORL

Actualités 2008

- Réalisations/projets
- Carte d'urgence et de soin
- Réseau d'épidémiologie et de recherche sur l'atrésie de l'oesophage

Réalisations, projets

- Consultation multidisciplinaire
- Avis extérieurs (centreatresie@chru-lille.fr)
- Création réseau de recherche et épidémiologie sur l'atrésie de l'œsophage (participation de tous les CHU)
 - Registre
 - Projets de recherche (qualité de vie, sténose congénitale de l'œsophage, Nissen...)
- Rédaction parcours national de diagnostic et de soin (procédure ANAES), lettre information, carte d'urgence (DHOS)
- Recherche (PHRC mitomycine, devenir à long terme, dilatation oesophage...)

Réalisations, projets

- Information/intervention auprès des sociétés savantes (GFHGNP, Chir, Pneumo, SFP, Néonatal...)
 - JPP, Paris 2007
 - SFP, Nantes 2008
 - Arch Pédiatr, Juillet 2008
- Journée d'information (réunion des familles d'enfants de 0-6 ans, Lille le 9 Janvier 2008)

Devenir à long terme des enfants opérés d'une atrésie de l'oesophage

Céline Legrand-Brogniart et Dorothée Neut

BUT DE L'ETUDE

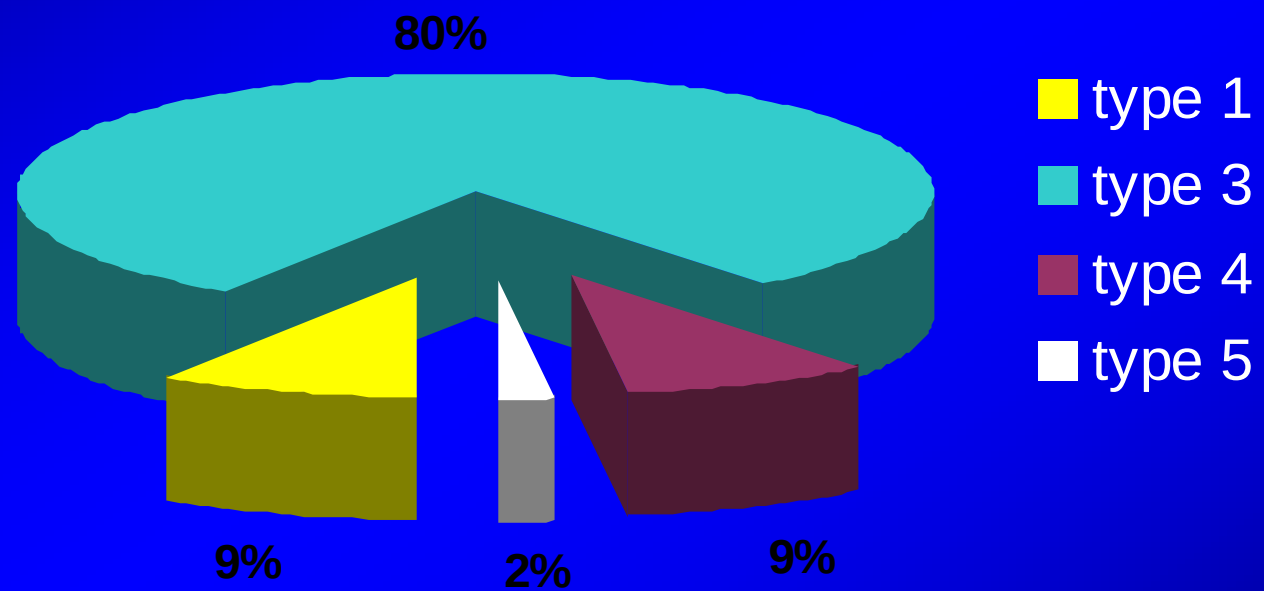
- Évaluation à long terme :
 - de l'état
 - Nutritionnel (poids, taille, périmètre crânien, taille cible, indice de masse corporelle, P/A, T/A, P/T, classification de Waterlow, Z score P/T)
 - Digestif (dysphagie, durée du repas, sensation de satiété précoce, douleurs abdominales, RGO)
 - Respiratoire (toux, manifestations d'effort, wheezing, corticothérapie inhalée, auscultation)
 - Orthopédique (attitude scoliotique, scoliose vraie)
 - de la qualité de vie évaluée par l'enfant et ses parents

PATIENTS

- 103 enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage entre 01/1989 et 12/1998
- Dont :
 - 10 patients décédés
 - 55 patients vus en consultation
 - 38 patients perdus de vue

METHODES

- Consultation spécialisée incluant :
 - Une fiche de recueil de données cliniques
 - Un questionnaire de qualité de vie PedsQL4.0, rempli par l'enfant et ses parents (santé physique, état émotionnel, relations, école)
- Epreuves fonctionnelles respiratoires (spirométrie, pléthysmographie, test de réversibilité aux β 2mimétiques)



**Répartition des types
d'atrésie de l'oesophage**

STATUT NUTRITIONNEL

- Etat nutritionnel correct (Z score moyen du rapport poids/taille = 0,14)
- Cependant:
 - 13% de dénutris
 - 18% d'obèses
- État nutritionnel moins bon en cas d'antécédent d'intervention anti-reflux gastro-oesophagien (-0,85 vs 1,2 p = 0,05)

FACTEURS DE DENUTRITION

– Antécédents :

- Malformations associées
- RGO traité par intervention de Nissen
- Sténoses anastomotiques traitées par dilatations oesophagiennes
- Hospitalisations fréquentes

– Pas d'association significative entre l'état nutritionnel et :

- la dysphagie
- les manifestations actuelles de RGO

EVALUATION DIGESTIVE

	NOMBRE D'ENFANTS (%) n=55
STENOSE ANASTOMOTIQUE	22 (42)
INTERVENTION DE NISSEN	20 (36)
RGO	18 (33)
DYSPHAGIE	34 (62)
ASYMPTOMATIQUE	8 (14)

- Association entre manifestations actuelles de RGO et antécédents de dilatations oesophagiennes ($p = 0,05$)

EVALUATION RESPIRATOIRE

	NOMBRE D'ENFANTS (%) n=55
TOUX CHRONIQUE	10 (18)
TOUX RAUQUE	15 (27)
MANIFESTATIONS D'EFFORT	19 (34)
ASYMPTOMATIQUE	22 (40)

EPREUVES FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES

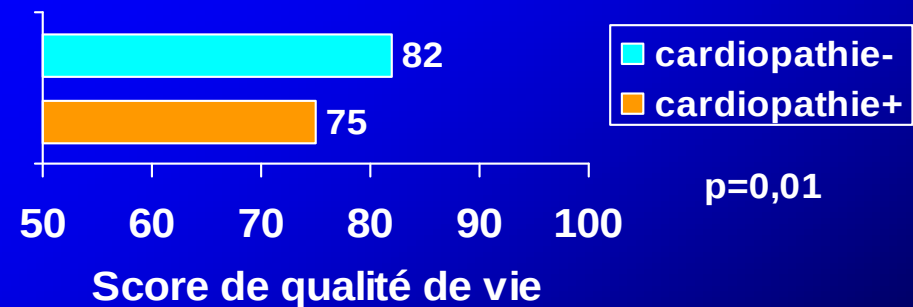
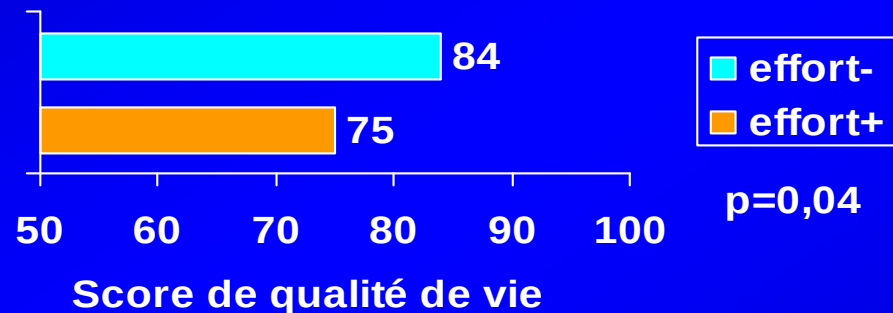
	NOMBRE D'ENFANTS (%) n=33
OBSTRUCTION BRONCHIQUE	0
OBSTRUCTION PROXIMALE	16 (48)
DISTENSION PULMONAIRE	16 (48)
DYSKINESIE TRACHEALE	6 (18)
RESTRICTION PULMONAIRE	3 (9)

EVALUATION ORTHOPEDIQUE

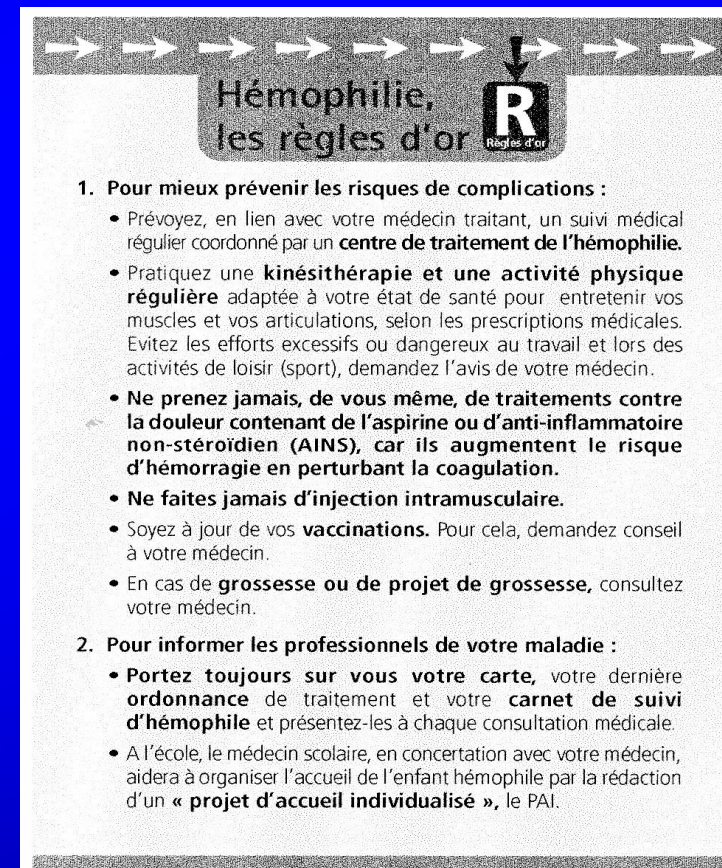
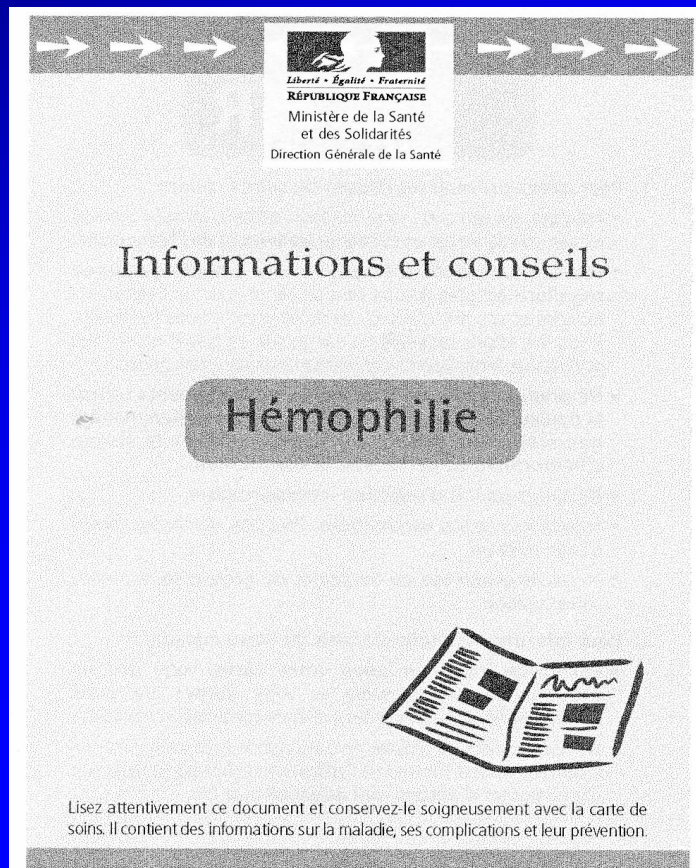
- Trouble de la statique vertébrale dans 26 cas (47 %) :
 - 8 cas de scoliose vraie
 - 18 cas d'attitude scoliotique
- 10 cas (18 %) de déformation thoracique

QUALITE DE VIE

- Bonne qualité de vie mais inférieure à celle d'enfants témoins (81/100 vs 83/100 $p < 0,05$)



CARTE D'INFORMATION ET CONSEILS





En cas d'urgence contacter les médecins responsables de la prise en charge du malade
(Physicians in charge of treatment of the cardholder)



1. Centre de traitement de hémophilie

> L'établissement

Nom :

Adresse :

Téléphone (standard) :

> Le centre de traitement

Nom :

Téléphone aux heures ouvrables :

> Le médecin

Nom :

Téléphone :

> Téléphone en cas d'urgence

2. Service d'urgence de proximité :

Nom :

Adresse :

Téléphone :

3. Médecin traitant :

Nom :

Adresse :

Téléphone :



Pour toute information concernant la maladie, consulter :
(For further information on this disease)

> le site « Orphanet » : **www.orpha.net**
rubrique « hémophilie »
rubrique « urgence »

> le réseau France Coag : **www.francecoag.org**

> la Cometh (Coordination Médicale pour l'Etude et le Traitement des Maladies Hémorragiques constitutionnelles), association de professionnels, spécialistes des maladies hémorragiques constitutionnelles : **www.cometh.net**

> l'Association Française des Hémophiles : **www.afh.asso.fr**



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé

et des Solidarités

Direction Générale de la Santé



Association française
des hémophiles

Reconnue d'utilité publique par décret du 15 mai 1968

Association Française des Hémophiles

6, rue Alexandre Cabanel – 75739 Paris Cedex 15

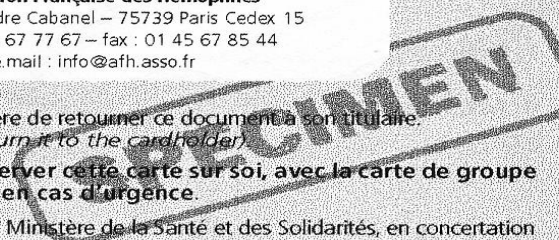
tél. : 01 45 67 77 67 – fax : 01 45 67 85 44

e.mail : info@afh.asso.fr

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.
(If this card is lost, please return it to the cardholder.)

Il est recommandé de conserver cette carte sur soi, avec la carte de groupe sanguin, elle est très utile en cas d'urgence.

Ce document a été établi par le Ministère de la Santé et des Solidarités, en concertation avec des professionnels de l'hémophilie et l'Association Française des Hémophiles.



CARTE DE SOINS ET D'URGENCE

→ → → → → → → → → →

Liberté • Égalité • Fraternité
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE
Ministère de la Santé
et des Solidarités
Direction Générale de la Santé

Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare Card

Hémophilie

Hemophilia

L'hémophilie est une maladie hémorragique héréditaire liée à un déficit en facteur VIII ou IX de la coagulation.

 **Risque hémorragique**
(Risk of hemorrhage)

SPECIMEN

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.
Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.
Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

→ → → → → → → → → →

Recommandations en cas d'urgence


Urgence

Compte tenu du risque d'hémorragie interne, il est impérativement recommandé de :

1. Corriger la coagulation en urgence en cas d'hémorragie ou de traumatisme important par injection de 50 UI/kg de concentré de facteur anti-hémophilique (ou DDAVP si bon répondeur).
2. Corriger la coagulation avant toute intervention chirurgicale ou geste invasif (ponctions, suture...).
3. Utiliser, si possible, le produit habituel, sinon, un produit analogue disponible en urgence.
4. En cas d'antécédents d'inhibiteur, contacter impérativement le médecin du centre de traitement de l'hémophilie
5. **Pour tout problème de prise en charge, contacter le médecin du centre de traitement de l'hémophilie prenant en charge le porteur de cette carte** (voir coordonnées page 4).

SPECIMEN

U
Emergency

General recommendations:

1. In the event of hemorrhage or serious trauma, emergency clotting factor replacement treatment should be provided by injection of 50 UI/kg of concentrated antihemophilic factors (or DDAVP if the patient is known to respond well to this medication).
2. Clotting factor replacement treatment should be provided before all other surgical interventions or invasive actions (puncture, suture, etc.).
3. The cardholder's usual medication should be used wherever possible. If this treatment is not available, emergency treatment with an analogue should be provided.
4. For patients with a history of inhibitor production, it is imperative to contact the cardholder's physician from their hemophilia clinic.
5. **For all problems relating to treatment, contact the cardholder's physician from their hemophilia clinic** (contact details are provided on page 4).

SPECIMEN

6-25-1901

Photo d'identité

Prénoms

Né(e) le

Adresse

Téléphone

Date: _____

Signature du titulaire ou
de son représentant légal



Urgence

En cas d'urgence contacter le(s) personne(s)
de l'entourage *(People to contact in case)*

1. Nom

Prénom

Téléphone :

Adresse

2. Nom

Prénom

Téléphone :

Adresse

- ### 3. Nom

Prénom

Téléphone :

Adresse

Téléphone : _____

SPECIMEN

Téléphone : _____

CARTE DE SOINS ET D'URGENCE POUR L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE

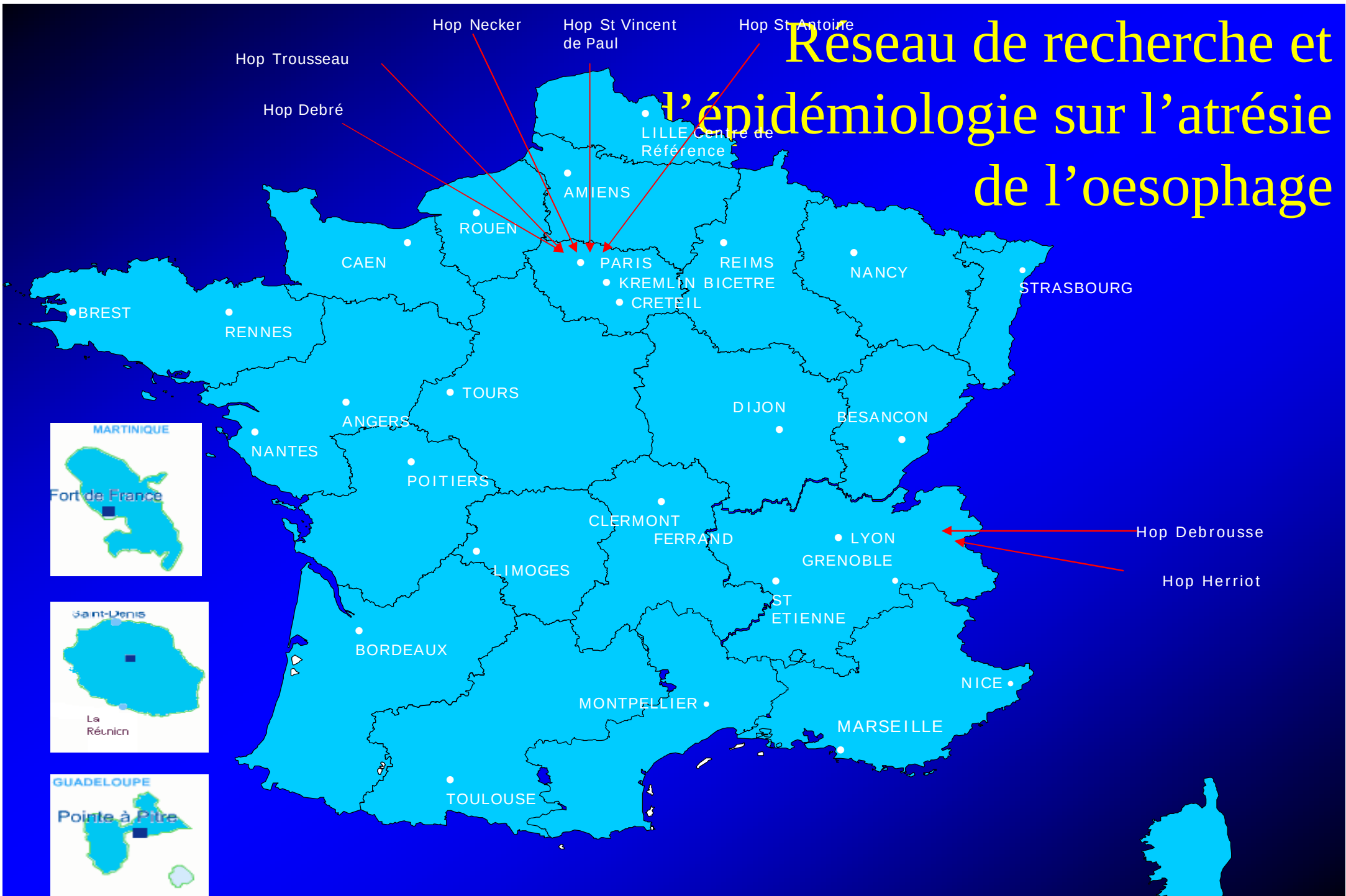
- **Nom de la maladie :** *atrésie de l'œsophage ; oesophageal atresia*
- **Définition de la maladie :** *malformation congénitale responsable d'une interruption de la continuité de l'œsophage avec ou sans fistule oeso-trachéale, nécessitant une ou plusieurs interventions chirurgicales réparatrices en période néonatale*
- **Message d'alerte :** *Risques respiratoire (blockpnée, laryngomalacie) et digestif (blocage alimentaire)*
- Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.
- **Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.**
- .
- **Recommandations générales en cas d'urgence :**
 - 1) En cas de survenue d'une détresse respiratoire aigue:
 - Maintenir en proclive,
 - Assurer un traitement symptomatique (désencombrement et oxygénothérapie efficace),
 - Organiser le transfert en unité de réanimation (appel du 15 ou du 112) en prévenant le médecin régulateur de la pathologie en cause,

- 1) En cas de survenue d'une détresse respiratoire aiguë:
- Evoquer la possibilité :
 - d'une blockpnée ou d'une crise d'asthme devant une dyspnée de type expiratoire
 - d'une fausse route par troubles de la déglutition ou d'une réperméabilisation de la fistule, devant une dyspnée avec toux et encombrement survenant après un repas
 - d'une pneumopathie de déglutition devant un tableau d'infection pulmonaire
 - d'une laryngomalacie, en cas de dyspnée au 2 temps.
- **Pour tout problème de prise en charge, contacter le médecin suivant au : N° de téléphone : (à compléter,)**
- Ne pas hésiter à prendre contact avec le médecin assurant la prise en charge spécialisée.
- 2) En cas de malaise :
- 3) En cas d'apparition et d'aggravation d'un encombrement bronchique :
- 4) Devant la survenue d'une dysphagie aiguë
- 5) En cas de douleur :
- 6) En cas d'anesthésie
- 7) Respecter les contre-indications médicamenteuses
- 8) En cas d'extraction accidentelle du bouton ou de la sonde de gastrostomie, repositionner une sonde ou un bouton en urgence (dans les 6 heures car risque de fermeture spontanée rapide de l'orifice de gastrostomie),
- 9) Prendre des précautions lors de la réalisation de certains examens

Les règles d'or :

- Votre médecin traitant, en lien avec et le médecin assurant la prise en charge spécialisée, organise avec vous le suivi médical, notamment, la surveillance de la croissance, des fonctions digestive et respiratoire. Soyez attentif à la réalisation de ce suivi.
- Consultez en urgence (appel du 15 ou du 112) en cas de :
 - difficultés respiratoires d'apparition brutale (respiration difficile, sifflante, rapide, gêne respiratoire, toux incessante),
 - de blocage alimentaire brutal, et, dans cette situation, ne tentez de provoquer des vomissements,
 - malaise avec pâleur avec ou sans vomissements
 - vomissements répétés avec ou sans diarrhées.
 - En cas de dysfonctionnement de dispositif de gastrostomie (bouton non fonctionnel ou sonde arrachée), consultez dans un délai inférieur à 6 heures votre médecin traitant ou un service d'urgence pédiatrique. Munissez-vous, le cas échéant, du dispositif de rechange et du mode d'emploi que vous aura été remis.
- N'interrompez pas le traitement de fond sans avis médical, même quand tout va bien. Respectez et faites respecter les éventuelles contre-indications médicamenteuses qui vous auront été indiquées par votre médecin.
- Suivez les conseils diététiques qui vous ont été donnés par votre médecin (aliments conseillés et déconseillés, texture l'alimentation, modalités de la prise des repas). En cas de difficultés, demandez conseil à votre médecin.
- Informez les professionnels de santé (médecin, chirurgien, anesthésiste, infirmier, kinésithérapeute...) du problème de santé pour tout soin, consultation programmée ou non et présentez-leur la carte de soins.
- Votre médecin vous indiquera les contre-indications et précautions à prendre pour réaliser un soin de kinésithérapie. Informez-en votre kinésithérapeute et signalez-lui particulièrement l'existence d'une trachéomalacie (toux provoquée contre-indiquée), d'un reflux gastro œsophagien (kinésithérapie à réaliser en position demi-assise).
- Faites connaître à votre entourage les signes d'alerte afin qu'ils puissent, le cas échéant, vous aider en urgence.
- Veuillez à être à jour des vaccinations (exemple : grippe), pour cela, demandez conseil à votre médecin traitant
- Pour toute information, demandez conseil à votre médecin traitant et au médecin assurant la prise en charge spécialisée.
- N'hésitez pas à demander l'aide d'un psychologue si vous en éprouvez le besoin.

Réseau de recherche et l'épidémiologie sur l'atrésie de l'oesophage



Registre épidémiologique de l'AO

- Début janvier 2008
- Déclaration CNIL
- Labellisation Invs (en cours)
- Buts :
 - Incidence
 - Formes cliniques, diagnostic anténatal
 - Évolution à 1 an

REGISTRE EPIDEMIOLOGIQUE DE L'ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE
FICHE DE RECUEIL INITIAL

N° Patient _____ N° Centre _____ (ne rien inscrire ci-contre, réservé Centre de Référence)

Refus de participer au registre ☐

Identification

1^{ère(s)} Lettre(s) Nom* _____ - (_____) Prénom* _____ - (_____) Sexe : M ☐ F ☐

Date de naissance _____/_____/_____

Hôpital d'origine _____

Date de diagnostic _____/_____/_____

Code Postal commune de résidence _____

Anténatal

Anomalie de la déglutition ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu

Hydramnios ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu

Petit estomac ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu

Echographie ☐ 2D ☐ 3D ☐ Non

Diagnostic prénatal de l'atrésie : ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu

Transfert in utero : ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu

Transfert après la naissance : ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu

Antécédents familiaux d'atrésie de l'œsophage : ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu

Si oui, Père ☐ Mère ☐ Frère(s) ☐ Sœur(s) ☐

Antécédents familiaux VACTERL : ☐ Oui ☐ Non ☐ Inconnu Autre ☐

Naissance

Poids (g) _____ Taille (cm) _____ PC (cm) _____

Apgar 5' : _____ 10' : _____ Terme (SA) _____

Age de la mère à la naissance : _____ Département de naissance : _____

REGISTRE EPIDEMIOLOGIQUE DE L'ATRESIE DE L'OESOPHAGE
FICHE DE RECUEIL A 1 AN

(cadre pré rempli)

N° Patient : _____ N° Centre : _____ *1^{ère(s)} lettre(s) Nom* _____ - (_____) Prénom* _____ - (_____)

Perdu de vue : ☐ oui ☐ non

Date de diagnostic _____/_____/_____

Complications ≤ 12 mois

☐ Oui ☐ Non ☐ Décédé Date du décès _____/_____/_____

Fuite anastomotique ☐ Oui ☐ Non

Sténose anastomotique ☐ Oui ☐ Non

Dilatation oesophagienne ☐ Oui ☐ Non

Age de la 1^{ère} dilatation (jours) _____ Nombre de dilatations _____

Suivi précoce ≤ 12 mois

Nouvelle(s) hospitalisation(s) ☐ Oui ☐ Non Nombre d'hospitalisations _____

Motifs (en clair) :

Durée totale d'hospitalisation (jours) _____

(en dehors de la période initiale)

Principal motif d'hospitalisation Respiratoire ☐ Oui ☐ Non

Digestif ☐ Oui ☐ Non

2^{nde} intervention

Intervention anti-reflux ☐ Oui ☐ Non Age (jours) _____

Aortopathie ☐ Oui ☐ Non Age (mois) _____

Conclusions

- Montée en charge progressive de l'activité du centre
- Majorité des objectifs mis en place ou en cours de développement
- Structuration et consolidation encore nécessaires