

RÉUNION ANNUELLE CRACMO

Hôpital BICHAT
Salle 261
16 Rue Henri Huchard
75018 Paris

14 JUIN 2022 A 08H45



PROGRAMME

08 :45 Accueil

09 :00 Actualités : F. Gottrand – R. Sfeir

09:30 Table Ronde Transition Adulte : V
Rousseau, P Cattan, D Seguy. Modérateur
C Thumerelle - L Gibert

11H30 Meilleurs articles de l'année 2020-
2021 : J. Viala, A Le Mandat

12H Projets de Recherche

- DANA O : A. Fourtaka
- Atrésie de l'Oesophage en
Guadeloupe, Martinique et Guyane entre
2008 et 2021 : M. Battini
- Transeome : M. Leroy

Actualités CRACMO

14 Juin 2022

Comité 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

Aurélié LE MANDAT

Chirurgien pédiatre
CHU Toulouse

Rony SFEIR

Chirurgien pédiatre
CHRU de Lille

Merci aux sortants !

Jean-Christophe Dubus

Pneumologue Pédiatre
Marseille

Alexandre Lapillonne

Néonatalogue
Hôpital Necker

Thomas Gelas

Chirurgien Pédiatre
Hospices Civiles Lyon



→ Dossier de labellisation

- ❖ Pour chaque projet, l'établissement siège du site du centre coordonnateur candidat pilote l'ensemble de la réponse du CRMR et transmet, via une plateforme en ligne, le dossier complet de candidature du centre de référence coordonnateur (incluant les centres constitutifs et de compétence) à la direction générale de l'offre de soins (DGOS) ainsi qu'à l'agence régionale de santé (ARS) dont il dépend.
- ❖ Les CRMR coordonnateurs et constitutifs doivent présenter des courriers détaillant l'avis et l'implication :
 - Du responsable médical du centre candidat ;
 - Du directeur de l'établissement de santé siège du centre cosigné avec le président de CME, le chef de pôle et le chef de service ;
 - Des associations de patients.
- ❖ Chaque volet consacré à un CCMR est accompagné d'un courrier signé par leur responsable médical, par le directeur de l'établissement de santé dont il relève et si possible par des associations de patients.
- ❖ Le dossier de candidature complet doit être transmis par l'établissement du CRMR coordonnateur à la DGOS impérativement jusqu'au **13 octobre 2022** à l'adresse suivante :

<https://www.demarches-simplifiees.fr/commencer/aap-crmr-ccmr>

Publications impliquant CRACMO

- 1: Long term digestive outcome of œsophageal atresia. Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2022 Feb-Mar;56-57:101771.
- 2: Predictors of anastomotic strictures following œsophageal atresia repair. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2022 Feb 25:
- 3: Prevalence of and Risk Factors for Sagittal Posture Abnormalities in Children Born With Esophageal Atresia: A Prospective Cohort Study. Front Pediatr. 2021 Nov 25;9:762078.
- 4: Esophageal Atresia and Respiratory Morbidity. Pediatrics. 2021 Sep;148(3):e2020049778.
- 5: Prevalence of acid gastroesophageal reflux disease in infants with esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. Pediatr Res. 2022 Mar;91(4):977-983.
- 6: Feeding disorders in children with oesophageal atresia: a cross-sectional study. Arch Dis Child. 2022 Jan;107(1):52-58.
- 7: Risk Factors of Early Mortality and Morbidity in Esophageal Atresia with Distal Tracheoesophageal Fistula: A Population-Based Cohort Study. J Pediatr. 2021 Jul;234:99-105.e1.
- 8: Clinician Knowledge of Societal Guidelines on Management of Gastrointestinal Complications in Esophageal Atresia. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2021 Feb 1;72(2):232-238.
- 9: An international survey on anastomotic stricture management after esophageal atresia repair: considerations and advisory statements. Surg Endosc. 2021 Jul;35(7):3653-3661.
- 10: Management of gastroesophageal reflux disease in esophageal atresia patients: a cross-sectional survey amongst international clinicians. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2022 Jun 7.

Mortality from gastrointestinal congenital anomalies at 264 hospitals in 74 low-income, middle-income, and high-income countries: a multicentre, international, prospective cohort study.

Global PaedSurg Research Collaboration. *Lancet*. 2021 Jul 24;398(10297):325-339. doi: 10.1016/S0140-6736(21)00767-4. Epub 2021 Jul 13

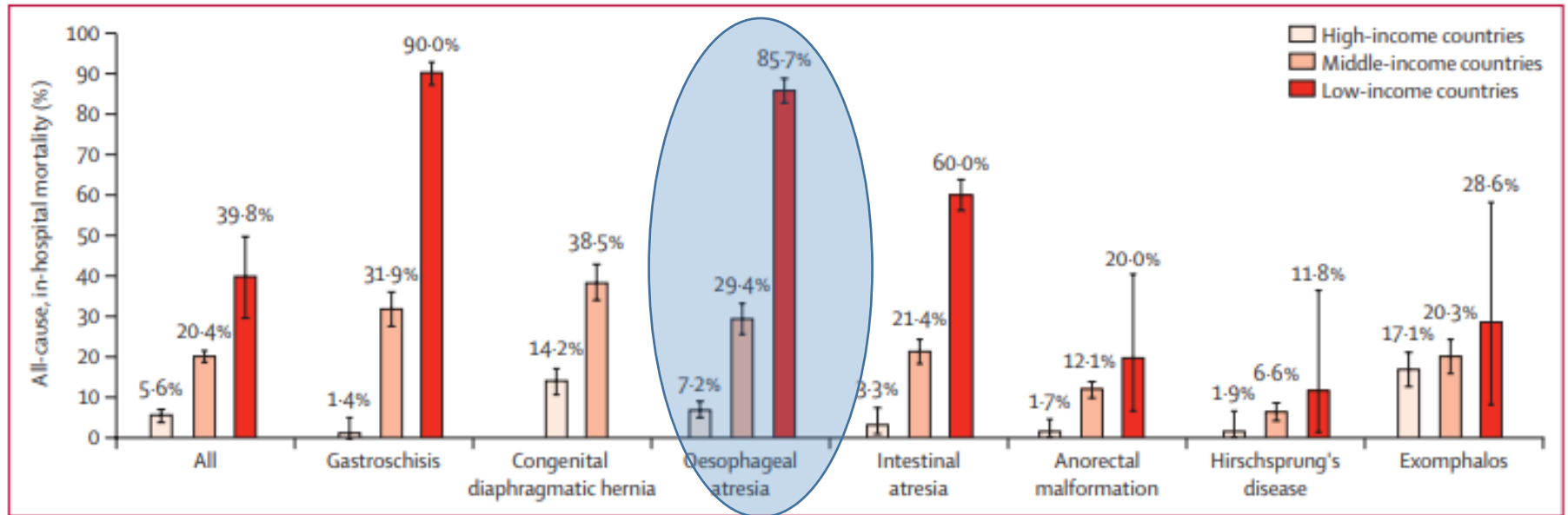
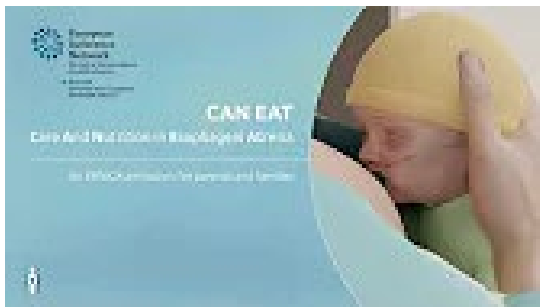


Figure 3: All-cause, in-hospital mortality

Data are shown as percentages (95% CIs). Numbers of patients are shown in the appendix (p 46). Only one patient with congenital diaphragmatic hernia presented in a low-income country during the study period.

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=PLdmabVdgL6xlijhHaXmWQp1I1W8vUOZNn)

<https://www.youtube.com/watch?v=6sdwKlbZZoc&list=PLdmabVdgL6xlijhHaXmWQp1I1W8vUOZNn>

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



Translation and cultural adaptation (*phases*) **FAIT !**

1. **Forward translation**

- Two parallel forward translations by native speakers of the target language.

2. **Review and reconciliation**

- The Key in-country person compared the two forward translations and produced a third reconciled forward translation.

3. **Backward translation**

- One back-translation of the reconciled version done completely « blind » (with no help or information about the original questionnaire) by an independent back-translator.

4. **Backward translation review and Harmonization** of all new translations with each other and the source version

- Virtual meeting: Michaela Dellenmark-Blom and Anastasia Fourtaka (Psychologist-Key in country person). => 1) cross-cultural conceptual equivalence with the original source (Swedish), 2) share translation solutions for the problematic items.

5. **Cognitive debriefing**

- Face-to-face interviews with patients and parents (N=15).
- Analysis of cognitive debriefing results
 - Virtual meeting: Michaela Dellenmark-Blom and Anastasia Fourtaka (Psychologist- Key in country person)
=> 1) identify problematic items or any other issues that cause confusion, 2) share possible translations solutions for those items.
 - Results: retranslation of 2 questions
 - EA-QOL 2-7 years old: **2 items**/17 items
 - EA-QOL 8-17years old: child report **0 items**/ 23 items; Parent-report **0 items**/23 items).

The next phase of the project

A FAIRE

- **Field testing/Psychometric Testing**

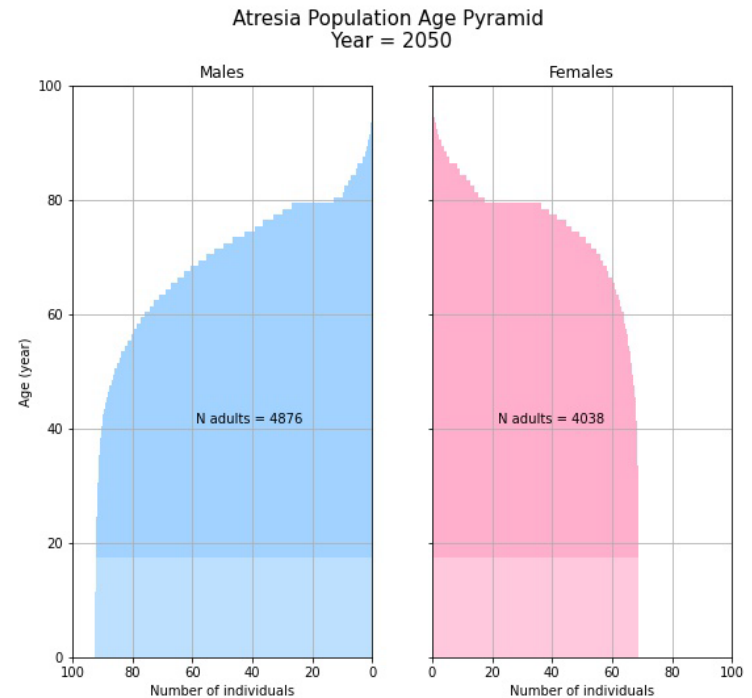
- The goal of the field testing is to statistically evaluate the validity and reliability of the EA-QOL questionnaires.

Esophageal atresia: an increasing number of (adult) patients living in Europe



Considering 160 new cases per year and 95% survival

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



Journal of
Pediatric Surgery

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

Esophageal atresia: Data from a national cohort

Bony Steyer, Arnaud Bonnard, Naïma Khan-Dunlop, Frédéric Aubert, Thomas Gelas, Laurent Michaud, Guillaume Podvin, Anne Breton, Virginie Fouquet, Christine Podat, Jean Louis Lemelle, Thierry Petit, Frédéric Lavand, Francis Bernier, Marie Laurence Polmesol, Jean Luc Michel, Frédéric Elbaz, Eric Habonimana, Hassan Alai, Emmanuel Lopez, Hubert Lardy, Marianne Morineau, Cécile Pelat, Thierry Merot, Pascal Delagause, Phyllis de Vries, Guillaume Levard, Philippe Buisson, Emmanuel Sarrin, Olivier Jaby, Corinne Bordenon, Dominique Weil, Stéphane Quess, Didier Aubert, Anais Echard, Laurent Foursade, Jean Braud, Christophe Lachaze, Myriam Pouzet, Alan Duhamel, Frédéric Gottwald

PNDS oesophagite éosinophile

Retroplanning

- *Fin septembre 2020 : Fin du cadrage*
- *Mi-novembre : Obtention de la bibliographie*
- *Fin janvier 2021 : Fin de sélection des articles*
- *Fin avril : Fin de la rédaction*
- *Fin juin : Fin de la relecture entre les rédacteurs et premières modifications*
- *Mi-octobre : Fin de la lecture par le groupe de travail multidisciplinaire*
- *Mi-décembre : Fin des modifications*
- **Septembre 2022 : Envoi du PNDS**

Groupe rédaction

A Nicolas, L. Bridoux-Henno, R Maudinas, F Villard-Truc, F Gottrand,



Jorveza cp orodispersible 1 mg, prix public TTC est de 396,68 € = 90 comprimés = 6 semaines de traitement à raison de 1 cp 2 fois / jour)
> 18 ans, EoE résistant IPP

Actualités

- **Prochaines RCP maladie rare œsophage :**
 - * **13 Juillet**
 - * **14 Septembre**
 - * **14 Décembre**
- **Congrès mondial de l'atrésie de l'œsophage INoEA Cincinnati du 10 au 14 Octobre 2022**
<https://www.quadconference.com/event/e083dbe3-fcb2-4e91-af46-b7de890e9f6f/summary>

Cincinnati, Ohio, October 10-14, 2022

www.quadconference.com

NoEA 2022

A “Quad” conference

-Including an INPAT session

- The Cincinnati Airway Course
- The Dysphagia Conference
- The Annual Aerodigestive Conference





Réunion CRACMO

14 Juin 2022

ACTUALITE DU REGISTRE



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

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
2008	149	150	1	151	1
2009	159	171	12	175	4
2010	156	166	10	179	13
2011	152	178	26	183	5
2012	162	177	15	183	6
2013	156	162	6	163	1
2014	162	168	6	176	8
2015	172	175	3	179	4
Total			79		42

e-CRF

Les centres qui remplissent directement sur l'e-CRF:

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

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

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

La nouvelle lettre d'information:



NOTE D'INFORMATION

« REGISTRE NATIONAL DE L'ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE (ReNatO) »

CHU de Lille – Dr Rony SFEIR

Nom du patient:
Prénom du patient: (Ou IPP du patient)
Date de naissance:

Cette note d'information a pour objectif de vous expliquer le but de ce projet afin que vous puissiez décider d'y participer ou non. Votre participation à cette étude doit être entièrement volontaire. Prenez le temps de lire cette note d'information et n'hésitez pas à poser des questions à votre médecin pour avoir des renseignements complémentaires.

I. Le but du projet

Ce projet porte sur les enfants nés avec une atrésie de l'œsophage. Nous collectons des données de santé relatives à l'atrésie de l'œsophage que présente votre enfant. Ces données permettent de réaliser des études en vue d'améliorer nos connaissances dans le domaine de l'atrésie de l'œsophage. Le but final étant d'améliorer le savoir et le traitement de cette pathologie.

II. Quelles données sont recueillies, pourquoi et comment ?

Vous êtes sollicités en raison de la naissance de votre enfant atteint d'une atrésie de l'œsophage. Cette recherche portera sur l'analyse de données recueillies à partir de sa naissance. Le recueil de données se fera à partir des informations présentes dans votre dossier médical informatique ou papier de l'hôpital de

Les données nécessaires pour la conduite de la recherche comprennent notamment : sexe, code INSEE de résidence, caractéristiques de la malformation, des traitements médicaux et chirurgicaux.

Les projets d'études pour lesquels vos données sont collectées sont les suivants :

- Un recueil de données de la naissance jusqu'à 1 an
- Un recueil de données à 6 ans
- Un recueil de données à 13 ans

III. Confidentialité des données

Les données médicales recueillies dans le cadre de ce projet seront réunies sur un fichier informatique permettant leur traitement par le centre hospitalier universitaire de Lille dans le cadre du projet sur la base de votre non-opposition. Les données vous concernant seront pseudonymisées, c'est-à-dire identifiées par un numéro de code et par vos initiales. Elles seront accessibles aux investigateurs de la recherche et aux coordinateurs. Les données pourront également, dans des conditions assurant la confidentialité, être transmises aux autorités de santé françaises ou étrangères, à d'autres entités du centre hospitalier.

La base de donnée ainsi créée sera conservée pendant la durée de réalisation de l'étude et jusqu'à 15 ans après l'arrêt du registre. Puis, la base de données sera archivée pendant la durée légale autorisée. Passé ce délai, la base de données ainsi que tous les documents relatifs à la recherche seront définitivement détruits.

Conformément à la loi « informatique et libertés » du 6 janvier 1978 et au règlement (UE) 2016/679 du 27 avril 2016 relatif à la protection des personnes physiques à l'égard du traitement des données à caractère personnel et à la libre circulation de ces données, vous disposez à leur égard d'un droit d'accès, de rectification, d'effacement, de limitation du traitement et du droit de vous opposer au traitement. Vous disposez également du droit de vous opposer à cette recherche à posteriori, ce retrait n'a pas d'incidence sur les activités menées et sur l'utilisation des données obtenues sur la base de votre accord exprimé avant que celui-ci n'ait été retiré.

Vous pouvez également être informés différents projets d'études ultérieures et faire valoir votre droit d'opposition à la participation à ces études à l'adresse suivante : <http://chu-lille.fr/remd-recherche>.

Si vous souhaitez exercer vos droits et obtenir communication des informations vous concernant, veuillez-vous adresser au délégué à la protection des données du Groupement Hospitalier Territorial Lille Métropole Flandres Intérieur à l'adresse suivante : pldo@chu-lille.fr. Si vous considérez que vos droits n'ont pas été respectés, vous avez également la possibilité de saisir la Commission Nationale de l'Informatique des Libertés (CNIL) directement via son site internet : www.cnil.fr.

Vous pouvez accéder directement ou par l'intermédiaire d'un médecin de votre choix à l'ensemble de vos données médicales en application des dispositions de l'article L1111-7 du Code de la Santé Publique. Ces droits s'exercent auprès du médecin qui vous suit dans le cadre de la recherche et qui connaît votre identité.

IV. Acceptation et interruption de votre participation

Vous êtes libre d'accepter ou de refuser de participer à cette recherche. Dans le cas où vous répondriez par la positive, vous disposez de la possibilité d'interrompre votre participation à tout moment sans aucun préjudice et sans engager votre responsabilité. Cela n'affectera évidemment pas votre prise en charge

V. Comment ce projet est-il encadré ?

Le responsable de la recherche, a pris toutes les mesures pour mener cette recherche conformément à la loi française aux dispositions de la Loi Informatique et Liberté applicables aux recherches n'impliquant pas la personne humaine (CNIL loi 78-17 du 6 janvier 1978 modifiée) et européenne

Fait à : Le :

Signature du responsable de la recherche:

ANALYSE SPATIALE DE L'INCIDENCE DE L'AO

Objectif de l'étude: étudier la distribution spatiale de l'incidence de l'AO en France métropolitaine pendant la période de 2008 à 2020

Choix de l'unité spatiale: Nombre moyen de cas incidents / canton

Nombre de cas incidents: 1927

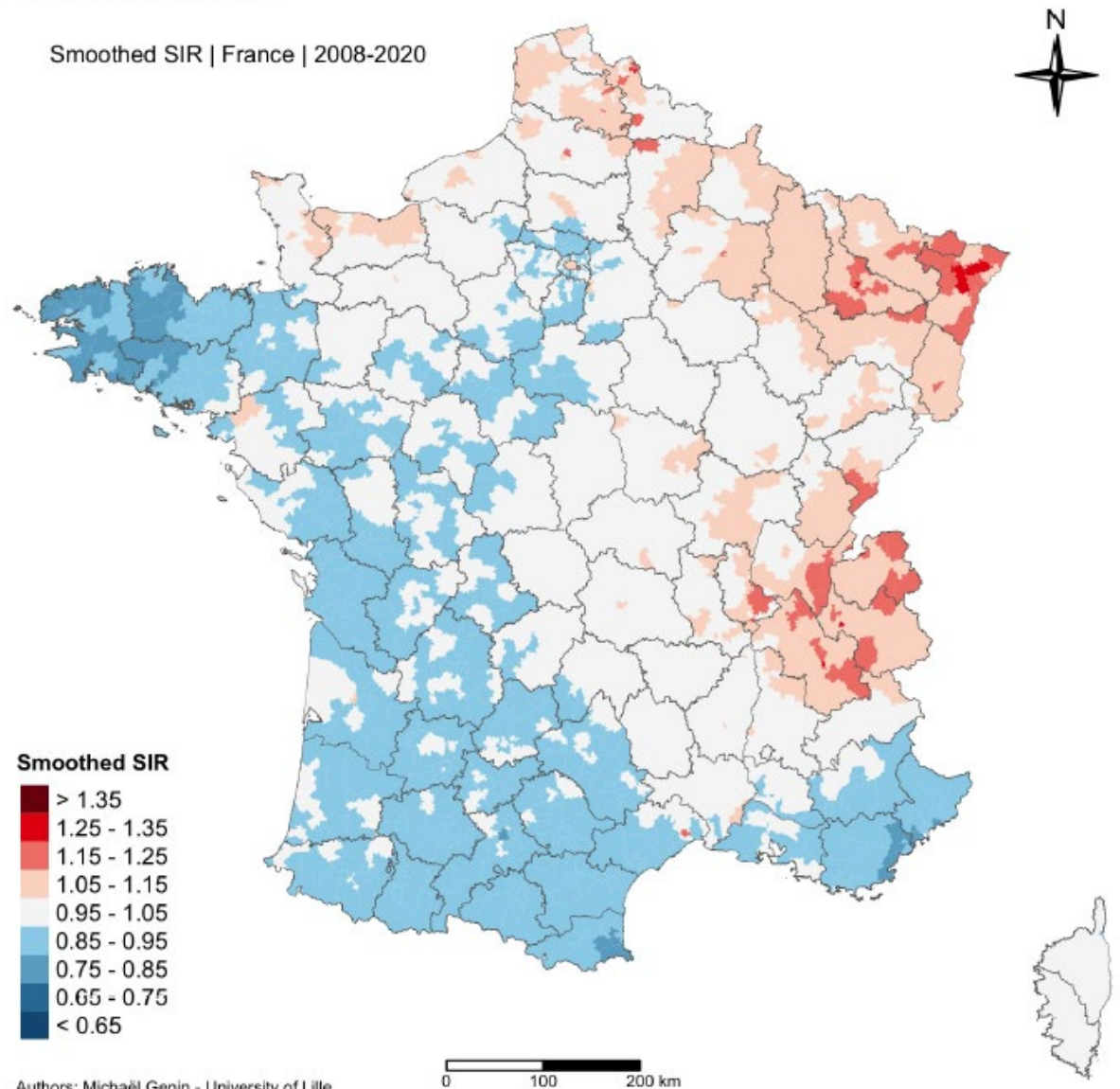
Distribution spatiale de l'incidence:

- Standardized incidence ratios (SIR) : $SIR_i = \frac{o_i}{e_i}$
 o_i : nombre de cas incidents observés dans le canton i
 e_i : nombre de cas incidents attendus dans le canton i
- Interprétation $\equiv$ risque relatif
 - $SIR_i < 1$: le risque de développer une atrésie de l'oesophage dans le canton i est inférieur au reste de la zone géographique étudiée $\rightarrow$ sous-incidence
 - $SIR_i > 1$: le risque de développer une atrésie de l'oesophage dans le canton i est supérieur au reste de la zone géographique étudiée $\rightarrow$ sur-incidence

Résultats:

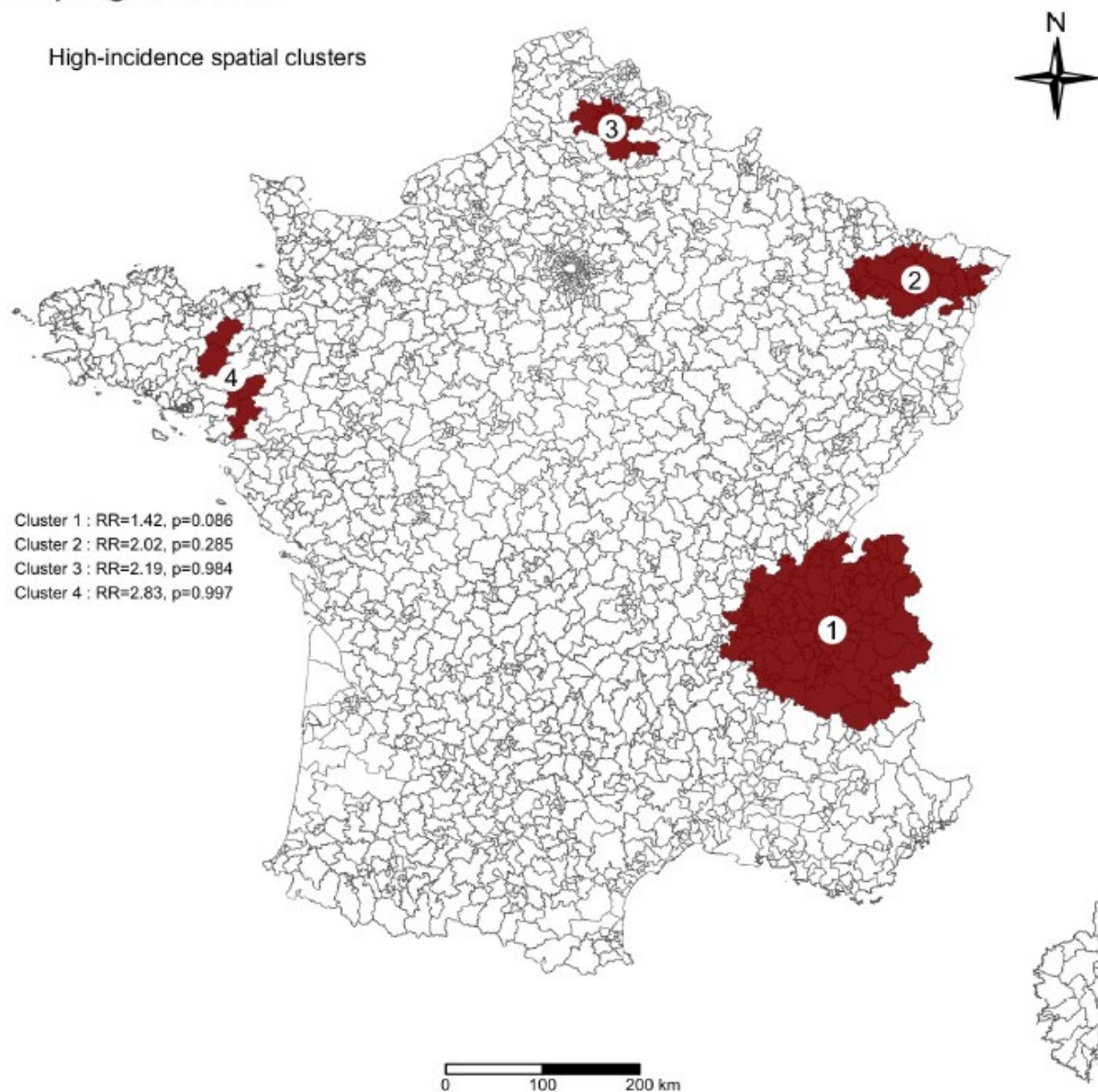
Esophageal atresia

Smoothed SIR | France | 2008-2020



Esophageal atresia

High-incidence spatial clusters



Discussion:

Les 3 dernières années n'étant pas exhaustives, peut-être refaire l'analyse en les enlevant

Manque de puissance: calculer le nombre de patients nécessaires avant de recommencer les calculs statistiques

RÉUNION ANNUELLE CRACMO

Hôpital BICHAT
Salle 261
16 Rue Henri Huchard
75018 Paris

14 JUIN 2022 A 08H45



PROGRAMME

08 :45 Accueil

09 :00 Actualités : F. Gottrand – R. Sfeir

09:30 Table Ronde Transition Adulte : V
Rousseau, P Cattan, D Seguy. Modérateur
C Thumerelle - L Gibert

11H30 Meilleurs articles de l'année 2020-
2021 : J. Viala, A Le Mandat

12H Projets de Recherche

- DANA O : A. Fourtaka
- Atrésie de l'Oesophage en
Guadeloupe, Martinique et Guyane entre
2008 et 2021 : M. Battini
- Transeome : M. Leroy