



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

**LISTE DES ACTES ET PRESTATIONS  
AFFECTION DE LONGUE DURÉE**

**Atrésie de l'œsophage**

Actualisation novembre 2009

Ce document est téléchargeable sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Haute Autorité de Santé  
Service communication

2 avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX  
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

## Sommaire

<b>1. Avertissement.....</b>	<b>2</b>
<b>2. Liste des actes et prestations .....</b>	<b>3</b>
2.1 Actes médicaux et paramédicaux .....	3
2.2 Actes techniques.....	5
2.3 Traitements pharmacologiques .....	6
2.4 Autres traitements non pharmacologiques .....	8

### Mise à jour des PNDS / ALD

Le Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS) pour l'atrésie de l'œsophage a été élaboré par le centre de référence labellisé avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du Plan national maladies rares 2005–2008.

Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide le PNDS. Ce dernier ainsi que la liste des actes et prestations (LAP) qui en découle sont révisés tous les 3 ans. Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an *et disponible sur le site internet de la HAS ([www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr))*.

## 1. Avertissement

La loi n°2004-810 du 13 août 2004 relative à l'Assurance Maladie, a créé la Haute Autorité de Santé et a précisé ses missions, notamment dans le domaine des affections de longue durée (article R.161-71 du code de la sécurité sociale).

En son article 6, elle modifie l'article L.322-3 du code de la sécurité sociale qui définit les circonstances d'exonération du ticket modérateur pour l'assuré et, l'article L324-1 du même code qui précise les obligations en cas d'affection de longue durée, notamment celle d'établir un protocole de soins de façon conjointe, entre le médecin traitant et le médecin conseil de la sécurité sociale. Ce protocole est signé par le patient ou son représentant légal.

Conformément à ses missions, fixées par le décret n°2004-1139 du 26 octobre 2004, la Haute Autorité de Santé formule des recommandations sur les actes et prestations nécessités par le traitement des affections mentionnées à l'article L.324-1 pour lesquelles la participation de l'assuré peut-être limitée ou supprimée, en application du 3° de l'article L.322-3.

Ces recommandations portent le cas échéant sur les conditions dans lesquelles doivent être réalisés ces actes et prestations, notamment leur fréquence de réalisation. La liste des actes et prestations qui suit pour l'atrésie de l'œsophage cible ainsi l'ensemble des prestations qui peuvent apparaître justifiées pour la prise en charge d'un malade en ALD, lors d'un suivi ambulatoire. Elle doit servir de base aux protocoles de soins pour les patients en ALD, en sachant que certaines situations particulières de complications faisant l'objet d'hospitalisation peuvent être à l'origine d'actes et de soins non listés ici.

## 2. Liste des actes et prestations

### 2.1 Actes médicaux et paramédicaux

<b>Professionnels</b>	<b>Situations particulières</b>
Médecin généraliste	Tous les patients
Pédiatre, pédiatre gastro-entérologue, pédiatre pneumologue	Tous les patients
Obstétricien	Tous les patients
Anesthésiste en pédiatrie	Tous les patients
Pédiatre réanimateur	Tous les patients
Pédiatre de maternité	Tous les patients
Chirurgien pédiatrique	Tous les patients
ORL pédiatrique	Tous les patients
Spécialistes les plus souvent impliquées par ailleurs : <i>radiologue, cardiologue pédiatre, médecin de rééducation fonctionnelle, généticien, tout autre spécialiste dont l'avis est nécessaire en fonction du tableau clinique</i>	Si nécessaire
Kinésithérapeute	Kinésithérapie respiratoire et motrice Selon besoin
Orthophoniste	Prévention des troubles de l'oralité

Professionnels	Situations particulières
Psychologue	Selon besoin (prestation dont la prise en charge n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)
Diététicien	Selon besoin (prestation dont la prise en charge n'est possible que dans le cadre de structures hospitalières ou de réseaux)

## Éducation thérapeutique

L'**éducation thérapeutique** constitue une dimension de l'activité de certains professionnels. L'éducation thérapeutique doit veiller à la bonne participation des parents des enfants ayant une atrésie de l'œsophage et de leurs proches.

L'éducation thérapeutique portera en particulier sur les points suivants :

- Surveillance de la courbe staturo-pondérale ;
- Traitement préventif du RGO ;
- Prise en charge nutritionnelle : épaissement des apports alimentaires par lait anti-régurgitation ou épaississant ajoutés au lait (gelopectose, gumilk) ; favoriser la position proclive en gardant l'enfant dans les bras après les repas et par une installation de l'enfant avec des sangles de type "parachute" ;
- Surveillance des troubles de l'alimentation : régurgitations, vomissements, hypersalivation, malaise pendant la prise des biberons (complication exceptionnelle dans l'atrésie de l'œsophage qui s'observe de façon quasi-exclusive au décours d'intervention chirurgicale antireflux), blocages alimentaires, et prévention de la dénutrition ;
- Surveillance des signes respiratoires : toux pendant la prise des biberons, toux rauque, encombrement et gêne respiratoire, blockpnée, accès de dyskinésie trachéobronchique.

Les parents doivent être informés des possibilités de projets d'accueil individualisés (PAI) scolaires.

Ces actions d'éducation thérapeutique requièrent le concours de différents professionnels de santé, qui peuvent intervenir au moyen d'actes individuels auprès des patients ou par une éducation de groupe. La coordination des différents professionnels est préférable à la juxtaposition d'interventions isolées.

## 2.2 Actes techniques

Actes	Situations particulières
Radiographie thoracique face/profil associée si besoin à l'opacification prudente du cul de sac œsophagien supérieur	Confirmation du diagnostic d'atrésie de l'œsophage Opacification réalisée dans un centre de niveau III, au décours de la radiographie thoracique (étude de la position du cul de sac supérieur)
Radiographie d'abdomen sans préparation	Confirmation du diagnostic d'atrésie de l'œsophage : indispensable pour détecter les atrésies sans fistule digestive (Type I)
Échographique cardiaque préopératoire	Étude de la localisation anatomique de l'aorte thoracique Dépistage des malformations cardiaques infracliniques
PHmétrie de longue durée Explorations fonctionnelles respiratoires Endoscopie digestive haute avec biopsie Endoscopie ORL et bronchique	Suivi des patients

## 2.3 Traitements pharmacologiques

Traitements pharmacologiques (1)	Situations particulières
<i>Traitement du reflux gastro-œsophagien acide pathologique</i>	
Médicaments antisécrétoires gastriques : Inhibiteurs de la pompe à protons, Cimétidine	<p>Inhibiteurs de la pompe à protons :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <u>avant l'âge de 1 an</u> : utilisation <b>hors AMM</b> ;</li> <li>- <u>après l'âge de 1 an</u> : seuls oméprazole et ésoméprazole ont l'AMM dans l'œsophagite érosive par reflux, l'ésooméprazole est le seul IPP ayant l'indication dans le reflux symptomatique ;</li> <li>- <u>à partir de l'âge de 11-12 ans</u> : oméprazole est indiqué pour le traitement de l'œsophagite ulcérée.</li> </ul> <p>Ésoméprazole et Pantoprazole sont indiqués dans :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ le traitement symptomatique du reflux gastro-œsophagien ;</li> <li>▪ le traitement d'entretien et prévention des récurrences après cicatrisation d'une œsophagite par reflux gastro-œsophagien ;</li> <li>▪ le traitement de l'œsophagite érosive par reflux.</li> </ul> <p>La Cimétidine est le seul anti-H2 possédant une AMM chez l'enfant pour le traitement de l'œsophagite</p>
Médicaments de la motilité gastrique : Dompéridone, Cisapride	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cisapride (traitement du RGO pathologique prouvé, après échec des autres traitements, chez le nouveau-né, le nourrisson et l'enfant de moins de 36 mois – traitement soumis à prescription initiale hospitalière annuelle réservée aux spécialistes en pédiatrie).</li> <li>- Dompéridone (soulagement des symptômes de type nausées et vomissements).</li> </ul>
Médicaments antiacides	

<sup>1</sup> Les guides mentionnent généralement une classe thérapeutique. Le prescripteur doit s'assurer que les médicaments prescrits appartenant à cette classe disposent d'une indication validée par une autorisation de mise sur le marché (AMM). Dans le cas d'une prescription hors AMM, celle-ci doit faire l'objet d'une information complémentaire spécifique pour le patient.

Traitements pharmacologiques (1)	Situations particulières
<i>Traitement des complications ORL et respiratoires</i>	
Bronchodilatateurs Corticoïdes inhalés Corticoïdes oraux	Selon besoin
Antibiothérapie à la demande, alternée ou séquentielle (traitement préventif ou curatif de la surinfection)	En cas de surinfection pulmonaire
Vaccinations à visée antigrippale	En cas d'asthme quels que soient le type et le degré
Vaccin par le Palivizumab (Synagis <sup>(1)</sup> )	Prévention des infections respiratoires basses graves, dues au virus respiratoire syncytial ; restreint aux enfants porteurs de trachéomalacie sévère ( <b>utilisation hors AMM</b> )
Patch de scopolamine	Dans certains cas d'hypersalivation rebelle, ou de fausses-routes salivaires majeures ( <b>utilisation hors AMM</b> )

## 2.4 Autres traitements non pharmacologiques

Dispositifs et autres	Situations particulières
<b>Actes non chirurgicaux</b>	
Endoscopie ORL et bronchique interventionnelle	Selon besoin
Endoscopie digestive interventionnelle : - Gastrotomie d'alimentation - Traitement des sténoses anastomotiques - Traitement d'une complication de la chirurgie antireflux	Selon besoin
<b>Actes chirurgicaux</b>	
Traitement initial avec fermeture de la ou des fistule(s), et anastomose primaire	
Traitement différé avec anastomose secondaire : artifice d'allongement ou remplacement œsophagien (estomac, intestin grêle, colon) – œsophagostomie cervicale	
Traitement chirurgical des complications (sténose, fistule...)	Selon besoin
Traitement du RGO	En cas de RGO réfractaire aux traitements médicamenteux
Traitement de la trachéomalacie	Selon besoin
Traitement des séquelles pulmonaires (résection pulmonaire)	Selon besoin
Gastrostomie, jejunostomie	En cas d'impossibilité de nutrition entérale
Déconnexion œsogastrique	En cas d'impossibilité de nutrition entérale suite à un RGO sévère

<b>Dispositifs médicaux et éléments de compensation de déficiences</b>	<b>Situations particulières</b>
Nutrition entérale à domicile : - Appareillage, branchement stérile (poches de nutrition, pompes, tubulures, gants, seringues) - Mélanges et nutriments pour supplémentation entérale	Selon besoin
Compléments nutritionnels et/ou aliments à texture modifiée	Selon besoin
Appareillage de gastrotomie ou de jéjunostomie	Selon besoin
Ventilation mécanique assistée	Selon besoin
Oxygénothérapie à domicile	Selon besoin
Matériel d'aspiration à domicile	Selon besoin
Matériel d'aérosolthérapie	Selon besoin



Toutes les publications de l'HAS sont téléchargeables sur  
[www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)