

**Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)
ATRESIE DE L'ŒSOPHAGE
Argumentaire Scientifique**

**Centre de Référence des Affections Chroniques et
Malformatives de l'œsophage
CRACMO**

**Filière de santé nationale des maladies rares abdomino-
thoraciques**

FIMATHO



Centre de référence des affections chroniques
et malformatives de l'œsophage



FIMATHO

Filière des maladies rares abdomino-thoraciques

Décembre 2018

Cet argumentaire a été élaboré par le centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage (CRACMO).
Il a servi de base à l'élaboration du PNDS Atrésie de l'œsophage.

Le PNDS est téléchargeable sur le site du centre de référence
[CRACMO](#)

Sommaire

Liste des abréviations.....	4
Préambule.....	5
Méthode globale d'élaboration du PNDS « Atrésie de l'oesophage »	5
Argumentaire.....	6
Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles.....	10
Annexe 2. Liste des participants	11
Références bibliographiques	12

Liste des abréviations

ABeFAO	Association Belge des Familles touchées par l'Atrésie de l'Œsophage
AFAO	Association Française de l'Atrésie de l'Œsophage
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
CRACMO	Centre de Référence des Affections Chroniques et Malformatives de l'Œsophage
HAS	Haute Autorité de Santé
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
ORL	Oto Rhino Laryngologie
PNDS	Protocole National de Diagnostic et de Soins

Préambule

Le PNDS sur l'atrésie de l'œsophage a été élaboré selon la « Méthode d'élaboration d'un protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » publiée par la Haute Autorité de Santé en 2012 (guide méthodologique disponible sur le site de la HAS : www.has-sante.fr). Le présent argumentaire comporte l'ensemble des données bibliographiques analysées pour la rédaction du PNDS.

Méthode globale d'élaboration du PNDS « Atrésie de l'oesophage »

Après une analyse critique de la littérature internationale (voir « Recherche bibliographique »), une première relecture/actualisation du PNDS a été réalisée par un groupe de rédacteurs sous la coordination du Dr Rony SFEIR (Service de chirurgie infantile, Centre de référence des anomalies chroniques et malformatives de l'œsophage - CRACMO, Hôpital Jeanne de Flandre – CHU de Lille).

Le document a également été soumis à relecture et modifications libres par un Groupe multidisciplinaire, composé de spécialistes médicaux et paramédicaux localisés sur l'ensemble du territoire national, ainsi que des associations de patients.

Les remarques et modifications issues des relectures ont été intégrées, permettant d'aboutir au document final. Le PNDS présenté est donc le fruit de ce travail collégial.

Argumentaire

Tableau 1 : Recommandations de bonne pratique

Auteur, année	Objectif	Stratégie de recherche bibliographique renseignée (oui/non)*	Recueil de l'avis des professionnels (non, oui, lesquels)	Recueil de l'avis des patients (non, oui)	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Résultats (avec grade des recommandations si disponible)
(Krishnan et al., 2016)	Consensus pour la prise en charge du versant gastrointestinal et de nutrition des patients porteurs d'une atrésie de l'œsophage	Oui	Oui, membre d'International network of Esophageal atresia	Non	Revue de la littérature, avis d'experts	36 recommandations avec une majorité de bas niveau d'evidence
(Van der Zee et al., 2017)	Consensus pour la prise en charge des atrésies à long defect	Non	Oui, membre d'International network of Esophageal atresia	Non	Avis d'experts	Recommandations pour les techniques de remplacement œsophagien
(Oddsberg, 2011)	Résumé des connaissances actuelles sur les facteurs environnementaux et l'atrésie de l'œsophage	Non	Non	Non	Facteurs environnementaux : parité, âge maternel, âge paternel, ethnité, drogues, herbicides, insecticides, tabac, alcool, obésité, niveau socio économique, diabète	Liaison faible à modérée entre facteurs environnementaux et survenue d'une atrésie de l'œsophage.

**date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés*

Tableau 2 : Revues systématiques de la littérature						
Auteur, année	Objectif	Stratégie de recherche renseignée (oui/non)*	Critères de sélection des études	Populations et techniques (ou produits) étudiées	Critères d'évaluation	Résultats et signification
(Aworanti and Awadalla, 2014)	Revue systématique de la littérature	Oui	44 études sélectionnées proposant la prise en charge des recidives de fistules œsotrachéales	165 patients	Tous les patients ont une fistule œsotrachéale. La revue de la littérature évalue le traitement de ces fistules qui est de deux types : endoscopique ou chirurgicale.	Le traitement chirurgical est plus efficace mais le traitement endoscopique doit être évalué pour chaque patient
(Parolini et al., 2016)	Revue systématique de la littérature	Oui	Articles anglosaxons sur l'épidémiologie, le diagnostic et le traitement de l'atrésie de l'œsophage	1742 patients dont 54 porteurs de la crosse aortique à droite	Tous sont porteurs d'une atrésie de l'œsophage associée à une crosse aortique à droite	L'expérience du chirurgien est le facteur principal dans le choix de la voie d'abord

* date de début et fin de la recherche, bases de données, mots clés renseignés

Tableau 3 : Etudes cliniques

Auteur, année	Objectif	Méthodologie, niveau de preuve	Population	Intervention	Critères de jugement	Résultats et signification
(Fayoux et al., 2017)	Etudier les malformations ORL associées à l'atrésie de l'œsophage	Moyen	158 patients Lillois porteurs d'une atrésie de l'œsophage de janvier 2002 à décembre 2014. Etude rétrospective	Endoscopie ORL pré, per ou post opératoire	Description des malformations	27% de malformations ORL associées. Endoscopie ORL précoce indispensable
(Dellenmark-Blom et al., 2017)	Etude pilote		89 familles de patient porteur d'une atrésie de l'œsophage	Questionnaire à remplir par les familles et les patients	Amélioration du questionnaire de qualité de vie	Définition d'un questionnaire de qualité de vie propre à l'atrésie de l'œsophage
(Muller et al., 2013)	Etudier le profil des enzymes digestives dans le liquide amniotique chez les fœtus suspect d'une atrésie de l'œsophage	Haut	252 fœtus avec du liquide amniotique disponible	Ponction de liquide amniotique d'indication médicale	Diagnostic positif à la naissance	Profil enzymatique confirmé et validé pour l'atrésie de l'œsophage
(Schneider et al., 2016)	Etudier la prévalence de la métaplasie du bas œsophage chez des patients suivis pour atrésie de l'œsophage	Haut	120 patients de 15 à 19 ans	Endoscopie haute plus biopsies multiples du bas œsophage	Analyse histologique	Le Barrett est fréquent (43%) et sa présence n'est pas corrélée aux symptômes cliniques mais justifie une surveillance au long cours
(Sfeir et al., 2013)	Etudier la prévalence chez les nouveaux-nés vivants de l'atrésie de l'œsophage	Haut	307 patients inclus en 2 ans dans le registre national de l'atrésie de l'œsophage	Non	Atrésie de l'œsophage	Prévalence nationale calculée, 1,9/10000 naissances vivantes

(Garabedian et al., 2015)	Evaluer l'effet du diagnostic anténatal de l'atrésie de l'œsophage sur la mortalité précoce?	Haut	Population du registre national de 2008 à 2010	Non	Survie et morbidité pendant la première année de vie	Le diagnostic anténatal reste rare mais serait lié à une morbidité plus importante
(Gentili et al., 2003)	Evaluation de l'allergie au latex dans une population de nouveau-nés opérés d'une atrésie de l'œsophage	Faible	20 patients opérés plus de 3 fois dans une population de 93 nouveau-nés avec atrésie de l'œsophage	Oui	Allergie prouvée par des tests sanguin et cutané	25 % d'enfants ont présenté des signes objectifs d'allergie (3 allergies au latex et 2 hypersensibilisations). L'atrésie de l'œsophage surtout dans ses formes compliquées peut être considérée comme facteur de risque
(Hochart et al., 2015)	Evaluer l'exactitude de l'IRM fœtale et son apport dans le diagnostic prénatal de l'atrésie de l'œsophage	Faible	18 IRM fœtale après suspicion échographique d'atrésie de l'œsophage	Non	Confirmation ou infirmation du diagnostic à la naissance	L'IRM fœtale peut confirmer le diagnostic suspecté par l'atrésie en visualisant les signes directs

Annexe 1. Recherche documentaire et sélection des articles

Sources consultées	Bases de données : Medline (PubMed) Sites internet : PUBMED
Période de recherche	- pas de limite pour les guidelines, méta-analyses et essais contrôlés - 01/01/2006 – 2017 pour le reste (actualisation du PNDS)
Langues retenues	Anglais Français
Mots clés utilisés	esophageal atresia /descripteur OU (esophageal atresia OU oesophageal atresia OU esophagus atresia OU tracheoesophageal fistula) /mots du texte
Types de document	Guidelines Méta analyses Essais contrôlés Etudes observationnelles Revue Etudes de cas avec revue de la littérature
Nombre d'études recensées	674
Nombre d'études retenues	267 / premier tri 13 / après analyse sur critères de sélection

La recherche bibliographique a été réalisée grâce à une collaboration avec la Mission d'Appui à la Recherche et Information Scientifique (MARS) du Service Commun de Documentation & Service de la Recherche (SeRVIS), Université de Lille Droit et Santé.

Critères de sélection des articles

Les articles ont été sélectionnés selon

- leur date de publication,
- le journal éditeur,
- l'équipe ou les équipes auteurs,
- langue (anglais ou français)
- le niveau de preuve de la publication (voir tableaux)

Annexe 2. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Rony SFEIR, Centre de Référence des Affections Chroniques et Malformatives de l'œsophage, en liaison avec la filière de santé maladie rares FIMATHO (Filière des maladies rares abdomino-thoraciques), et avec les participants suivants :

Groupe de rédaction

- Dr Rony Sfeir, chirurgien pédiatre, Lille
- Pr Frédéric Gottrand, gastropédiatre, Lille
- Dr Laurent Michaud, gastropédiatre, Lille

Groupe de relecture multidisciplinaire :

- Pr Hossein Allal, chirurgien pédiatre, Montpellier
- Pr Frédéric Auber, chirurgien pédiatre, Besançon
- Pr Freddy Avni, radiologue pédiatre, Lille
- Dr Sébastien Blanc, néonatalogue, Lyon
- Pr Arnaud Bonnard, chirurgien pédiatre, Paris, hôpital Robert Debré
- Dr Michel Bonnevalle, chirurgien pédiatre, Lille
- Dr Odile Boute, génétique, Lille
- Dr Julien Branche, endoscopie adulte, Lille
- Dr Laure Bridoux-Henno, gastropédiatre, Rennes
- Pr Véronique Debarge, gynécologue obstétricienne, Lille
- Pr Christophe Delacourt, pneumopédiatre, Paris, hôpital Necker enfants malades
- Pr Jean-Christophe Dubus, pneumopédiatre, Marseille, APHM
- Pr Christophe Faure, gastropédiatre, Montréal
- Pr Pierre Fayoux, ORL pédiatrique, Lille
- Dr Charles Garabedian, gynécologue-obstétricien, Lille
- Dr Thomas Gelas, chirurgie pédiatrique viscérale, Lyon
- Dr Laurence Gottrand, médecine physique et réadaptation, Villeneuve d'Ascq
- Mme Manel Hanafi, psychologue, Lille
- Pr Alexandre Lapillonne, réanimation néonatale, Paris, hôpital Necker enfants malades
- Mme Audrey Lecoufle, orthophoniste, Lille
- Dr Frédéric Lecouvez, médecin généraliste, Lille
- Dr Stéphanie Lejeune, pneumopédiatre, Lille
- Dr Aurélie Mezel, orthopédiste pédiatrique, Lille
- Dr Véronique Rousseau, chirurgien pédiatre, Paris, hôpital Necker enfants malades
- Pr David Seguy, gastroentérologue nutrition adulte, Lille
- Dr Caroline Thumerelle, pneumopédiatre, Lille
- Mme Audrey Vanmallegem, diététicienne, Lille
- Dr Francis Veyckemans, anesthésiste pédiatre, Lille

Associations

- Mme Marie Huppertz, ABeFAO (*Association Belge des Familles touchées par l'Atrésie de l'œsophage*)
- Mme Véronique Leblanc, psychologue – Groupe Miam Miam
- Mme Viviane Armand, Mr Frédéric Armand, AFAO (*Association Française Atrésie de l'oesophage*)

Gestion des intérêts déclarés

Tous les participants à l'élaboration du PNDS ont rempli une déclaration d'intérêt. Les déclarations d'intérêt sont en ligne et consultables sur le site internet du centre de référence.

Références bibliographiques

- Aworanti, O., and Awadalla, S. (2014). Management of recurrent tracheoesophageal fistulas: a systematic review. *Eur. J. Pediatr. Surg. Off. J. Austrian Assoc. Pediatr. Surg. Al Z. Kinderchir.* 24, 365–375.
- Dellenmark-Blom, M., Abrahamsson, K., Quitmann, J.H., Sommer, R., Witt, S., Dingemann, J., Flieder, S., Jönsson, L., Gatzinsky, V., Bullinger, M., et al. (2017). Development and pilot-testing of a condition-specific instrument to assess the quality-of-life in children and adolescents born with esophageal atresia. *Dis. Esophagus Off. J. Int. Soc. Dis. Esophagus* 30, 1–9.
- Fayoux, P., Morisse, M., Sfeir, R., Michaud, L., and Daniel, S. (2017). Laryngotracheal anomalies associated with esophageal atresia: importance of early diagnosis (In Press). *Eur. Arch. Oto-Rhino-Laryngol. Off. J. Eur. Fed. Oto-Rhino-Laryngol. Soc. EUFOS Affil. Ger. Soc. Oto-Rhino-Laryngol. - Head Neck Surg.* 275, 477–481.
- Garabedian, C., Sfeir, R., Langlois, C., Bonnard, A., Khen-Dunlop, N., Gelas, T., Michaud, L., Auber, F., Gottrand, F., Houfflin-Debarge, V., et al. (2015). Does prenatal diagnosis modify neonatal treatment and early outcome of children with esophageal atresia? *Am. J. Obstet. Gynecol.* 212, 340.e1-7.
- Gentili, A., Ricci, G., Di Lorenzo, F.P., Pigna, A., Masi, M., and Baroncini, S. (2003). Latex allergy in children with oesophageal atresia. *Paediatr. Anaesth.* 13, 668–675.
- Hochart, V., Verpillat, P., Langlois, C., Garabedian, C., Bigot, J., Debarge, V.H., Sfeir, R., and Avni, F.E. (2015). The contribution of fetal MR imaging to the assessment of oesophageal atresia. *Eur. Radiol.* 25, 306–314.
- Krishnan, U., Mousa, H., Dall'Oglio, L., Homaira, N., Rosen, R., Faure, C., and Gottrand, F. (2016). ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula: *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 63, 550–570.
- Muller, C., Czerkiewicz, I., Guimiot, F., Dreux, S., Salomon, L.J., Khen-Dunlop, N., Bonnard, A., Schmitz, T., Oury, J.-F., and Muller, F. (2013). Specific biochemical amniotic fluid pattern of fetal isolated esophageal atresia. *Pediatr. Res.* 74, 601–605.
- Oddsberg, J. (2011). Environmental factors in the etiology of esophageal atresia. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr.* 52 Suppl 1, S4-5.
- Parolini, F., Armellini, A., Boroni, G., Bagolan, P., and Alberti, D. (2016). The management of newborns with esophageal atresia and right aortic arch: A systematic review or still unsolved problem. *J. Pediatr. Surg.* 51, 304–309.
- Schneider, A., Gottrand, F., Bellaiche, M., Becmeur, F., Lachaux, A., Bridoux-Henno, L., Michel, J.-L., Faure, C., Philippe, P., Vandenplas, Y., et al. (2016). Prevalence of Barrett Esophagus in Adolescents and Young Adults With Esophageal Atresia. *Ann. Surg.* 264, 1004–1008.
- Sfeir, R., Bonnard, A., Khen-Dunlop, N., Auber, F., Gelas, T., Michaud, L., Podevin, G., Breton, A., Fouquet, V., Piolat, C., et al. (2013). Esophageal atresia: data from a national cohort. *J. Pediatr. Surg.* 48, 1664–1669.
- Van der Zee, D.C., Bagolan, P., Faure, C., Gottrand, F., Jennings, R., Laberge, J.-M., Martinez Ferro, M.H., Parmentier, B., Sfeir, R., and Teague, W. (2017). Position Paper of INoEA Working Group on Long-Gap Esophageal Atresia: For Better Care. *Front. Pediatr.* 5.