

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

OEsophagite à éosinophiles chez l'enfant

Juillet 2022

**Centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage
(CRACMO)**

Sommaire

Synthèse à destination du médecin traitant	3
1. L'œsophagite à éosinophiles	3
2. Démarche diagnostique	3
3. Prise en charge thérapeutique et suivi	3
4. Informations	4
5. Suivi	5
6. Informations utiles	5
Association de patients	5

Synthèse à destination du médecin traitant

Cette synthèse a été élaborée à partir du protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) disponible sur le site de la haute autorité de santé (HAS) <http://www.has-sante.fr>.

1. L'œsophagite à éosinophiles

L'œsophagite à éosinophiles (OE) est une pathologie relativement récente et émergente, avec une incidence en nette augmentation. Elle représente la deuxième cause d'œsophagite chronique après l'œsophagite peptique.

Cette pathologie reste rare à ce jour, avec en pédiatrie une incidence annuelle estimée entre 3 et 12 / 100 000 et une prévalence entre 22 et 49 / 100 000. L'OE est une pathologie chronique, inflammatoire, évolutive, d'origine dysimmunitaire. Elle est caractérisée par :

- Des signes cliniques de dysmotricité œsophagienne.
- Associés à un infiltrat inflammatoire localisé à l'œsophage avec ≥ 15 polynucléaires éosinophiles (PNE) / high power field (HPF = champ au fort grossissement x 400), ou ≥ 60 PNE / mm², sur au moins une biopsie œsophagienne [HPF X 400 = 0.2 à 0.3 mm², avec nombre PNE/HPF x 1/(zone du microscope HPF en mm²) = nombre PNE/mm²].
- Après exclusion des autres causes systémiques et locales d'éosinophilie œsophagienne.

2. Démarche diagnostique

Une OE est suspectée devant des signes cliniques évoquant des troubles de la motricité œsophagienne :

- Chez l'enfant jeune : reflux gastro-œsophagien (RGO) résistant au traitement, vomissements chroniques, difficultés alimentaires prolongées, infléchissement et/ou cassure de la croissance pondérale, parfois douleurs abdominales chroniques.
- Chez l'enfant plus grand : dysphagie, blocages alimentaires, impactions alimentaires, pyrosis, épigastalgies ou douleurs thoraciques chroniques, parfois toux.

Des antécédents personnels d'atopie sont fréquemment retrouvés.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments clinico-pathologiques, mais l'endoscopie digestive haute reste l'examen de référence, avec réalisation de biopsies œsophagiennes étagées.

3. Prise en charge thérapeutique et suivi

La découverte d'une OE nécessite une orientation et un suivi auprès d'un centre de compétence ou de référence.

Trois types de traitement d'induction sont recommandés dans l'OE, qui peuvent parfois être associés :

- Les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP), souvent utilisés comme première ligne thérapeutique, hors autorisation de mise sur le marché (AMM), à la dose de 1 à 2 mg/kg/jour en une ou deux prises par jour, avec un maximum de 40 mg 2 fois par jour.

- Les corticoïdes topiques :
 - Le budesonide visqueux hors AMM (préparations magistrales), galénique la plus facile d'administration surtout chez le jeune enfant : 1 mg/jour en 2 prises par jour (<10 ans) et 2 mg/jour en 2 prises par jour (> 10 ans).
 - Les corticoïdes inhalés déglutis (fluticasone propionate : Flixotide®) hors AMM : 2 bouffées dégluties 2 à 4 fois par jour : 125 µg /bouffée (âge 1-10 ans) et 250 µg/ bouffée (plus de 10 ans).
- Un régime d'éviction alimentaire :
 - Soit un régime empirique comportant l'élimination de deux, quatre ou six familles d'aliments (2 = lait et blé ; 4 = lait, blé, œuf et légumineuses ; 6 = lait, blé, œuf, légumineuses, poissons/crustacés et fruits à coque).
 - Soit un régime guidé par les tests allergologiques (non recommandé en première intention).
 - Soit par une diète élémentaire en seconde intention (préparation à base d'acides aminés de façon exclusive, par voie orale ou entérale).

L'efficacité du traitement d'induction doit être évaluée entre 8 et 12 semaines après le début des traitements médicamenteux et des régimes empiriques ou guidés par les tests allergologiques, et au moins 4 semaines après le début d'une diète élémentaire. Cette évaluation doit être clinique mais également endoscopique et histologique. Une rémission complète est définie par un infiltrat à éosinophiles < 5/HPF, une rémission partielle par un infiltrat à éosinophiles entre 5-15/HPF, un échec du traitement ou une rechute par un infiltrat à éosinophiles ≥ 15/HPF.

En cas d'efficacité du traitement, la mise en place d'un traitement d'entretien est recommandée car les rechutes sont fréquentes à l'arrêt du traitement ou à distance. Il n'existe néanmoins actuellement aucun consensus concernant les modalités de ce traitement. Le but est d'essayer de définir la dose minimale efficace afin de maintenir le patient en rémission, le plus souvent avec le traitement ayant permis la mise en rémission.

En cas d'échec du traitement, un autre type de traitement ou une association de traitements doit être mis(e) en place.

Une consultation spécialisée auprès d'un allergologue est recommandée pour les enfants ayant des antécédents familiaux atopiques, porteurs de comorbidités allergiques ou suspects d'allergie immédiate, et est prudente avant la mise en place d'un traitement diététique.

4. Informations

La prise en charge thérapeutique doit s'associer à une information des parents et des patients tout au long du suivi. L'information doit porter sur :

- La nature de la pathologie et les modalités du suivi.
- Les symptômes évocateurs de poussées/rechutes.
- Les examens complémentaires indispensables.
- Les traitements médicamenteux prescrits, leurs modalités pratiques et leurs effets indésirables possibles.
- Les principes des régimes d'éviction alimentaire.
- L'existence du centre de référence (centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage de l'enfant, CRACMO) et des centres de compétences sur l'OE.
- La possibilité d'une prise en charge psychologique.

- La possibilité d'une aide sociale.
- L'accompagnement jusqu'à la transition vers la médecine adulte.
- La nécessité d'un suivi prolongé.
- L'existence d'une association de patients : Association pour l'information sur les maladies à éosinophiles (APIMEO).

5. Suivi

Un suivi à long terme est indispensable chez les patients présentant une œsophagite à éosinophiles (OE), car c'est une maladie chronique et évolutive, à risque de complications. La transition entre la prise en charge pédiatrique et la prise en charge à l'âge adulte doit être organisée.

6. Informations utiles

Ce PNDS est disponible sur le site Internet de la HAS : <http://www.has-sante.fr>

Centre de référence : centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage de l'enfant (CRACMO). Hôpital Jeanne de Flandre, CHRU de Lille.

(Composition du CRACMO, **Annexe 1**)

Site internet : <http://www.cracmo.fr>

Filière des maladies rares abdomino-thoraciques FIMATHO

Site internet : <http://www.fimatho.fr>

Informations générales : <http://www.orphanet.net>, rubrique œsophagite à éosinophiles

Association de patients

Association pour l'information sur les maladies à éosinophiles (APIMEO), *site internet à venir* (contact : apimeo.association@gmail.com)