




## Informations et conseils

# Atrésie de l'œsophage

*Œsophageal atresia*




Lisez attentivement ce document et conservez-le soigneusement avec la carte de soins. Il contient des informations sur la maladie, ses complications et leur prévention.



# Les règles d'or

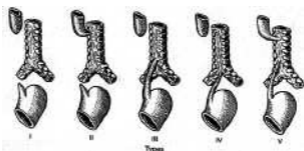


- 1) Votre médecin traitant, en lien avec et le médecin assurant la prise en charge spécialisée, organise avec vous le suivi médical, notamment, la surveillance de la croissance, des fonctions digestive et respiratoire. Soyez attentif à la réalisation de ce suivi.
- 2) Consultez en urgence (appel du 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 pas de provoquer des vomissements,
  - malaise avec pâleur avec ou sans vomissements
  - vomissements répétés avec ou sans diarrhée.
- 3) En cas d'allergie au latex, signalez-la immédiatement aux professionnels de santé (médecin, chirurgien, dentiste, infirmier...), notamment avant tout soin (intervention, pansement, soin dentaire...).
- 4) En cas de dysfonctionnement du 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 du dispositif de rechange (avec le mode d'emploi) qui vous aura été prescrit.
- 5) 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.
- 6) Suivez les conseils diététiques qui vous ont été donnés par votre médecin (aliments conseillés et déconseillés, texture de l'alimentation, modalités de la prise des repas). En cas de difficultés, demandez conseil à votre médecin.

- 
- 7) 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.
  - 8) Votre médecin vous indiquera les contre-indications et précautions 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).
  - 9) Faites connaître à votre entourage les signes d'alerte et complications possibles qui pourraient intervenir afin qu'ils puissent vous aider en cas d'urgence.
  - 10) Veillez à ce que les vaccinations soient à jour (exemple : grippe), pour cela, demandez conseil à votre médecin traitant.
  - 11) 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.
  - 12) Si nécessaire, le médecin scolaire, en concertation avec les parents et le médecin traitant, organisera l'accueil de l'enfant ou adolescent à l'école par la rédaction d'un « projet d'accueil individualisé » (PAI). Demandez à en bénéficier si votre enfant a des difficultés ou nécessite un traitement ou un régime alimentaire particulier dans les horaires scolaires.

# Définition

- L'œsophage est un conduit appartenant à l'appareil digestif. Il traverse le thorax et fait communiquer la cavité buccale avec l'estomac. Il se situe en arrière, (mais sans communication), avec la trachée (= conduit situé dans le thorax et permettant à l'air de circuler vers les bronches pour la respiration). Ainsi, les fonctions digestive et respiratoire sont totalement séparées.
- En cas d'atrésie, l'œsophage s'interrompt et n'est plus perméable (voir figure), il forme, en haut, un cul de sac (supérieur), relié à la bouche et, en bas, un cul de sac (inférieur), en communication avec l'estomac.
- Il existe plusieurs types d'atrésie (1 à 5), selon que l'œsophage :
  - > communique avec la trachée (= fistule œso-trachéale), soit par le cul de sac inférieur (type 3), soit, plus rarement, par le cul de sac supérieur (type 2) ou par les 2 (type 5),
  - > communique avec les bronches (type 4),
  - > ne communique ni avec la trachée ni avec les bronches (type 1).






## Cause

- L'atrésie de l'œsophage est une malformation « de naissance » (= congénitale). Cette affection peut parfois s'accompagner de malformations d'autres organes (cœur, vertèbres, rein...).
- Il s'agit d'une malformation rare qui se constitue chez le fœtus durant la grossesse.
- Le plus souvent, aucune cause n'est retrouvée et il n'existe, alors, aucun risque d'apparition d'un autre cas d'atrésie de l'œsophage chez les frères et sœurs d'un enfant atteint.
- Rarement, la malformation est d'origine génétique et s'observe avec d'autres symptômes traduisant une maladie particulière (exemple : syndrome de Charge).



- L'atrésie de l'œsophage nécessite une ou plusieurs interventions chirurgicales réparatrices à la naissance afin de rétablir la continuité de l'œsophage et de fermer la fistule œso-trachéale quand elle existe.
- L'atrésie de l'œsophage affecte autant les garçons que les filles. On estime que cette malformation touche environ un nouveau-né sur 2 500 à 4 000. Environ 3 000 personnes vivent en France avec une atrésie de l'œsophage opérée.



# Signes et conseils de prise en charge

## A la naissance et en période néonatale


- Le diagnostic d'atrésie de l'œsophage est fait, le plus souvent en salle de naissance par le « test de la sonde gastrique ». Afin de vérifier la perméabilité de l'œsophage, un fin tuyau est introduit dans la bouche et descendu vers l'estomac. En cas d'atrésie, la sonde ne peut pas être descendue et « bute » dans le sac supérieur.
- Parfois, le diagnostic peut être suspecté avant la naissance à l'échographie, ce qui permet d'organiser à l'avance la prise en charge de l'enfant.
- A la naissance, dès confirmation du diagnostic, une chirurgie réparatrice est pratiquée, le plus souvent dans les 24 heures, pour rétablir la continuité de l'œsophage et fermer une éventuelle fistule associée.

La (ou les) intervention(s) chirurgicale(s) dépend (ent) du type de l'atrésie et, en particulier, de la distance entre les 2 culs de sac. Le plus souvent, une seule intervention est réalisée. Quand la distance entre les 2 culs de sac dépasse 5 à 6 cm, le rétablissement de la continuité de l'œsophage ne peut être effectué en un temps et plusieurs interventions successives sont nécessaires, dans ce cas, une sonde gastrique est laissée en place pendant plusieurs semaines pour l'alimentation.

- Une surveillance médicale et chirurgicale est nécessaire afin de s'assurer de l'absence de complications : survenue d'un rétrécissement (= sténose), de réperméabilisation de la fistule œso-trachéale, par exemple.
- Des examens sont effectués à la recherche d'autres malformations (cerveau, colon, vertèbres, cœur, reins, vessie...) ainsi que, parfois, une consultation de génétique.
- Dans certains cas, pendant plusieurs mois, les cartilages formant la trachée restent mous (= trachéomalacie), et la respiration est bruyante (= stridor), particulièrement au cours des repas.
- A la sortie, un traitement anti-reflux gastro-œsophagien est souvent prescrit pour plusieurs mois afin d'éviter des remontées du contenu de l'estomac dans l'œsophage.

## Après la période néonatale

- **Un suivi médical et chirurgical est indispensable.** La surveillance porte, notamment, sur la courbe de croissance, l'alimentation, l'éveil psychomoteur, l'état des fonctions respiratoire et digestive.
- **L'enfant peut, en effet, présenter parfois des complications aiguës.**
  - > un épisode de « blocage alimentaire » se traduisant par une impossibilité d'avaler,

- 
- > une gêne respiratoire brutale avec une respiration bruyante et sifflante pouvant être due à une complication de la trachéomalacie ou une crise d'asthme,
  - > un encombrement respiratoire avec ou sans fièvre,
  - > un malaise.
  - Mettez l'enfant en position demi assise et faites le 15 ou le 112 en indiquant au téléphone le problème de santé de l'enfant.
  - **D'autres manifestations sont possibles :**
    - > des régurgitations persistantes et douloureuses,
    - > des troubles de la déglutition avec une toux gênant son alimentation ou pouvant entraîner des difficultés à avaler les morceaux,
    - > une toux persistante, particulièrement au moment des repas ou à l'effort,
    - > des bronchites à répétition,
    - > un encombrement respiratoire chronique,
    - > une courbe de poids et de taille insuffisante,
    - > un appétit médiocre et ou des difficultés à s'alimenter.
  - Signalez ces signes à votre médecin traitant et au médecin assurant la prise en charge spécialisée. En fonction des symptômes, des examens ou un avis spécialisé (exemple : consultation de pneumologie) peuvent être demandés pour évaluer et remédier à la situation.
  - Une aide psychologique peut être proposée afin de prévenir ou de faire face à des difficultés lors de la prise des repas. Evitez de forcer l'enfant et demandez conseil à votre médecin. N'hésitez pas à demander un rendez-vous avec le psychologue, si vous en ressentez le besoin.
  - **Si l'enfant a une gastrostomie d'alimentation** par sonde ou par bouton de gastrostomie, il est important que le dispositif reste bien en place. En cas de problème (chute de la sonde, dysfonctionnement du bouton), il faut remédier à la situation dans les 6 heures, car passé ce délai, la remise en place du dispositif peut être très difficile en raison du risque de fermeture spontanée de l'orifice de gastrostomie.
  - Consultez immédiatement en cas de dysfonctionnement du dispositif de gastrostomie.

**Pour éviter ces complications ou y faire face rapidement, suivre les règles d'or.**

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

- > le Centre de Référence des Affections Congénitales et Malformatives de l'Œsophage  
Coordonnateur : Pr F. Gottrand – Hôpital Jeanne de Flandre  
Avenue Eugène Avinée 59037 Lille Cedex  
Tél. : 03 20 44 59 62 poste 30028  
**<http://asso.orpha.net/CRACMO>**  
**[centreesophage@chru-lille.fr](mailto:centreesophage@chru-lille.fr)**
- > le site « Orphanet » : **[www.orpha.net](http://www.orpha.net)**  
rubrique « atrésie de l'œsophage »  
rubrique Orphanet urgences
- > le site AFAO : **[www.afao.asso.fr](http://www.afao.asso.fr)**
- > le site ACEBO : **[www.acebo-la-vie.org](http://www.acebo-la-vie.org)**

**Maladies Rares  
Info Services**

**0 810 63 19 20**

N° Azur, prix appel local



Direction Générale de la Santé  
**[www.sante.gouv.fr](http://www.sante.gouv.fr)**



**L'AFAO (Association  
Française pour l'Atrésie  
de l'Œsophage)**

56 rue Cécile  
94700 Maisons Alfort  
Tél. : 01 43 75 42 49



**ACEBO la Vie**  
(Accompagnons avec  
notre Cœur les Enfants  
embêtés par l'Œsophage)  
La Couchetière  
49380 Notre Dame  
d'Allençon  
Tél. : 02 41 54 33 23

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.

Janvier 2009