Tous à l'école

Atrésie de l'œsophage

Qu'est-ce qu'une atrésie de l'œsophage ?

L'œsophage est le conduit qui relie la bouche à l'estomac. Il est situé dans le thorax, derrière la trachée qui elle, permet d'amener l'air vers les poumons. Ces deux conduits sont normalement complètement séparés.
Dans l'atrésie de l'œsophage, **l'œsophage est anormalement interrompu dans sa partie centrale**. Il se présente donc sous la forme de 2 culs de sacs, l'un relié à la bouche (le cul de sac supérieur) , l'autre relié à l'estomac (le cul de sac inférieur). Dans la majorité des cas, il existe en outre une communication anormale entre le cul de sac inférieur de l'œsophage et la trachée.
Cette malformation rend impossible l'alimentation et peut être à l'origine de complications respiratoires, en particulier en cas de prise alimentaire. Son traitement repose sur une (ou plusieurs) opération(s) chirurgicale(s) réparatrice(s) afin de rétablir la continuité digestive. Dans la majorité des cas, des **troubles digestifs et respiratoires** vont cependant persister par la suite, pendant plusieurs mois voire plusieurs années.
L'atrésie de l'œsophage peut être associée à d'autres malformations, principalement du cœur, du rein, du tube digestif (de l'anus) et/ou du squelette.

Pourquoi ?

L'atrésie de l'œsophage est une malformation liée à une anomalie du développement de l'embryon au cours du premier trimestre de la grossesse. Au lieu de se former normalement, l'œsophage s'interrompt en 2 culs de sac. L'un de ces cul de sac est souvent anormalement relié à la trachée par l'intermédiaire d'une fistule oeso-trachéale (le plus souvent, il s'agit du cul de sac inférieur de l'œsophage). Dans tous les cas, il n'y a aucune communication directe entre la

bouche et l'estomac. La salive et les aliments éventuellement ingérés vont s'accumuler dans le cul de sac supérieur de l'œsophage et risquent de passer dans la trachée par regorgement et/ou par le biais de la fistule oeso-trachéale s'il en existe une. Ces fausses routes peuvent occasionner des complications pulmonaires avec des troubles respiratoires parfois sévères.
Le plus souvent, aucune cause n'est retrouvée à l'origine de l'atrésie de l'œsophage et il s'agit d'une forme « sporadique » (cas isolé dans la famille). Lorsque l'atrésie de l'œsophage entre dans la cadre d'une association malformative plus large, des causes génétiques peuvent cependant parfois être identifiées.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

L'atrésie de l'œsophage peut être suspectée pendant la grossesse mais ce diagnostic est encore rare pour les formes les plus fréquentes. Elle peut être recherchée de façon systématique à la naissance, à l'aide d'une sonde souple introduite dans la bouche du nouveau-né. En l'absence de ce dépistage, elle va être découverte dans les premières heures de vie devant une hypersalivation, une gêne respiratoire ou la survenue d'épisodes d'inhalations (fausses routes) accompagnées de régurgitations lors de la première tétée.
Même après avoir été opérée, l'atrésie de l'œsophage peut être associée à un certain nombre de problèmes ou complications notamment respiratoires et digestifs. Certains peuvent survenir très à distance de la période néonatale, pendant l'enfance et parfois même à l'âge adulte.

Le **reflux gastro-œsophagien (RGO)** est très fréquent : le contenu acide et/ou alimentaire de l'estomac remonte dans l'oesophage vers la bouche, ce qui peut se manifester par des brûlures au creux de l'estomac et/ou le long de l'œsophage, parfois accompagnées de régurgitations. Le RGO survient plus souvent après les repas et est aggravé par la position couchée. A terme, il peut être à l'origine d'une irritation ou d'ulcérations de l'œsophage (œsophagite), et favorise la survenue d'un rétrécissement de l'œsophage (sténose œsophagienne), ou de modifications de la muqueuse de l'œsophage. Il constitue aussi un facteur de risque de problèmes respiratoires (voir plus loin). Si le RGO est extrêmement fréquent chez les enfants en bas âge, chez les personnes opérées d'une atrésie de l'œsophage, il est particulièrement intense et persiste parfois bien après l'acquisition de la marche,

jusqu'à l'âge adulte.
Beaucoup d'enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage ont des **troubles alimentaires** : certains ont un petit appétit, d'autres refusent de manger ou ont une gêne pour certains types d'aliments, d'autres encore ont beaucoup de mal à avaler les morceaux (dysphagie). Certains peuvent se plaindre de blocages alimentaires (sensation que les aliments restent bloqués et n'arrivent pas à descendre). Ces difficultés peuvent avoir de multiples origines. Elles révèlent quelquefois une sténose anastomotique de l'œsophage, c'est-à-dire un rétrécissement progressif de l'œsophage au niveau de la cicatrice opératoire ou un trouble de la motricité de l'œsophage (des contractions de l'œsophage). Cette dernière complication peut survenir plusieurs mois voire plusieurs années après l'intervention chirurgicale initiale et récidiver après traitement.
Quelles qu'en soient leurs causes, les difficultés alimentaires peuvent se compliquer d'un **retard de croissance** du poids et de la taille à l'origine parfois d'une petite taille à l'âge adulte.
Les **problèmes respiratoires** sont fréquents chez les enfants opérés d'atrésie de l'œsophage, et notamment des signes d'asthme et des infections respiratoires à répétition (bronchites et/ou pneumonies). Les principaux facteurs favorisant les problèmes respiratoires sont l'existence d'une trachéomalacie (trachée trop souple gênant la remontée des sécrétions) et les problèmes de passage d'aliments dans les voies aériennes dus au RGO et aux sténoses œsophagiennes. La trachéomalacie peut aussi se traduire par une respiration bruyante surtout en cas d'énervement et/ou lors des repas, mais également par une toux très bruyante, aboyante (rauque) lors des périodes d'encombrement ou d'irritation respiratoire.
À l'adolescence, le risque de développer une **scoliose** (déformation évolutive de la colonne vertébrale) est plus important chez les enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage.

Il n'est pas rare que l'atrésie de l'œsophage soit associée à d'autres malformations. Les plus fréquentes sont des malformations du cœur, du rein, de l'anus, des vertèbres ou des membres (surtout les membres supérieurs). Deux associations malformatives sont en particulier décrites :
- le syndrome VATER qui comprend, outre l'atrésie de l'œsophage, des malformations des vertèbres, de l'anus, et du rein.
- le syndrome VACTERL qui associe des malformations vertébrale, anale, cardiaque, rénale, et squelettique en plus de l'atrésie de l'œsophage.

Quelques chiffres

1 enfant sur 3000 environ naît avec une atrésie de l'œsophage, soit environ 150 à 200 nouveaux cas en France chaque année. Dans 40 à 50 % des cas, l'atrésie de l'œsophage est associée à au moins une autre malformation.

Traitement

Pour rétablir la continuité de l'œsophage et fermer la fistule oeso-trachéale s'il y en a une, l'enfant doit être opéré. Dans la plupart des cas, l'opération chirurgicale a lieu dans les premiers jours de vie ; l'enfant est nourri par voie veineuse dans l'intervalle. Parfois néanmoins, cette intervention doit être différée, soit en raison de l'état de santé de l'enfant (petit poids de naissance, prématuré, autres malformations graves...), soit du fait d'une forme particulière d'atrésie de l'œsophage. Une gastrostomie est alors pratiquée : une communication est créée chirurgicalement entre l'estomac et la peau du ventre, ce qui permet d'introduire l'alimentation directement dans l'estomac, par l'intermédiaire d'une petite sonde. En attendant que l'atrésie de l'œsophage soit opérée, l'enfant peut ainsi être nourri par voie digestive (entérale), tout en court-circuitant la bouche et l'œsophage. La gastrostomie est destinée à être fermée dès que l'enfant est en mesure de s'alimenter par la bouche de façon autonome.
Une fois opérée, l'atrésie de l'œsophage va très souvent continuer à se manifester ; l'état respiratoire, digestif, l'alimentation et la croissance staturo-pondérale doivent donc être surveillés régulièrement, pendant toute l'enfance mais aussi à l'âge adulte.
En cas de reflux gastro-œsophagien, des traitements médicamenteux peuvent permettre de diminuer l'acidité de l'estomac et/ou de limiter les remontées du contenu gastrique. Certains doivent être pris 10 à 15 minutes avant le repas pour être efficaces. Pour limiter le reflux gastro-œsophagien, on recommande aussi de fractionner les prises alimentaires (privilégier des repas légers et répétés plutôt qu'un gros repas), de ne pas allonger l'enfant dans les 30 minutes qui suivent un repas, et de le coucher en position semi-assise, c'est-à-dire en surélevant sa tête, par exemple à l'aide d'une cale placée sous les pieds du lit.

Une opération chirurgicale anti reflux peut aussi être envisagée lorsque ces mesures ne sont pas suffisantes et que le RGO est très symptomatique ou compliqué en particulier de manifestations respiratoires.

La prise en charge des troubles alimentaires varie en fonction de leur origine. Certaines règles alimentaires peuvent permettre d'améliorer les choses : privilégier des textures fondantes, enrober les aliments secs de sauce (mayonnaise, sauce tomate...) pour qu'ils soient plus faciles à avaler en cas de dysphagie...
Lorsque l'enfant présente des difficultés alimentaires, une prise en charge orthophonique (rééducation de la déglutition), parfois couplée à un suivi psychologique, peut être proposée.
S'il existe une sténose au niveau de la cicatrice sur l'œsophage, la région rétrécie peut être dilatée au cours d'une endoscopie (exploration visuelle directe de l'œsophage à l'aide d'un tube souple, muni d'une vidéocaméra, introduite par la bouche sous anesthésie).
Pour augmenter les apports caloriques s'il y a une insuffisance pondérale, on peut être amené à enrichir l'alimentation orale en rajoutant par exemple de la crème, du beurre ou de l'huile dans les aliments. Des compléments alimentaires peuvent aussi être prescrits.
Un petit nombre d'enfants doivent continuer à être alimentés par gastrostomie bien que leur atrésie ait été opérée, parce que leurs apports caloriques par voie orale sont insuffisants pour assurer une croissance satisfaisante.
Le traitement d'une scoliose repose généralement sur des séances de kinésithérapie motrice, plus rarement sur le port d'un corset. Un traitement chirurgical est rarement nécessaire.
Les malformations associées peuvent nécessiter pour elles-mêmes une intervention chirurgicale ou un traitement médicamenteux, que nous ne détaillerons pas ici.

Conséquences sur la vie scolaire

Les enfants opérés d'atrésie de l'œsophage ont un développement intellectuel normal et sont à mêmes de suivre une scolarité selon les mêmes modalités que leurs camarades.
Lorsque des prises médicamenteuses ou des aménagements sont nécessaires à l'école en raison de problèmes respiratoires, alimentaires ou digestifs, ils doivent

être formalisés dans le cadre d'un Projet d'Accueil Individualisé (PAI). Celui-ci est rédigé à la demande des parents, en concertation avec le médecin scolaire, le médecin traitant, l'enseignant et le directeur de l'école.

Quand faire attention ?

Les repas
Des aménagements peuvent être nécessaires au moment des repas. Ils devront alors être précisés dans le PAI.
En effet :
- Des prises médicamenteuses sont parfois nécessaires avant les repas (médicaments anti reflux gastro-œsophagien) ;
- Comme les repas volumineux favorisent le reflux gastro-œsophagien, les prises alimentaires sont parfois fractionnées sur la journée. Si besoin, l'enfant doit être autorisé à prendre une collation en milieu de matinée ;
- Si l'enfant n'est pas en mesure de manger le repas proposé par la cantine (parce qu'il ne mange pas de morceaux, par exemple), ses parents pourront être amenés à fournir un panier repas. Un réfrigérateur et un four à micro-ondes devront être disponibles pour conserver et réchauffer les aliments apportés. Présenter par avance les menus scolaires pourra permettre à la famille de calquer le panier repas sur le menu du jour afin de favoriser l'intégration de l'enfant.
Dans tous les cas, et même si l'enfant est alimenté exclusivement par gastrostomie, il doit être installé à table avec les autres enfants pour son intégration sociale et son éducation alimentaire.

La crise d'asthme
Si l'enfant est connu pour être asthmatique, le Projet d'accueil individualisé (PAI) devra préciser les traitements à administrer et les modalités d'intervention de chacun des intervenants en cas de crise, afin d'assurer une prise en charge adaptée (voir fiche « asthme »).
Dans le cas d'un enfant porteur d'une **gastrostomie** : voir fiche correspondante.

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Si l'enfant et sa famille en sont d'accord, apporter une information claire aux camarades de classe sur la maladie et ses conséquences pourra permettre de désamorcer certains problèmes (aux modalités d'alimentation...) et faciliter l'inclusion de l'élève au sein du groupe de pairs.
S'il existe un reflux gastro-oesophagien, il est préférable de :
- Ne pas coucher l'enfant immédiatement après un repas (dans la mesure du possible, attendre au moins 30 minutes) ;
- Penser à surélever la tête du lit s'il doit s'allonger, à l'aide d'une cale placée sous les pieds du lit ;
- Éviter de resservir abondamment l'enfant pour éviter des repas trop volumineux, souvent mal tolérés sur le plan digestif.

En cas de difficultés alimentaires, il est important de respecter les refus de l'enfant, de donner du temps à l'enfant s'il mange lentement. On peut l'inciter à manger comme les autres, sans pour autant le forcer s'il refuse.
Certains enfants avec une trachéomalacie ont une toux récurrente très bruyante qui peut être perturbante. Il faut garder à l'esprit le caractère involontaire de cette toux.
En ce qui concerne le sport, en l'absence de problèmes moteurs associés, ces enfants peuvent participer à toutes les activités sportives scolaires.

L'avenir

Ces dernières années, les progrès de la chirurgie et de la réanimation ont permis d'améliorer grandement le pronostic de cette malformation qui était toujours fatale avant 1939, date de la première opération réparatrice réussie d'une atrésie de l'œsophage aux États-Unis.
Aujourd'hui, la plupart des personnes nées avec une atrésie de l'œsophage jouissent d'une vie normale, même si les complications qui subsistent peuvent parfois retentir sur leur qualité de vie. Depuis quelques décennies, les efforts se concentrent donc sur la prévention des complications à long terme, et notamment des troubles de l'oralité.

Pour avoir des pistes pédagogiques plus détaillées, voir la rubrique jaune.

Pour travailler en partenariat, voir la rubrique rouge.

Pour connaître le point de vue des personnes concernées, voir la rubrique verte : témoignages ou associations.

Pour voir d'autres documents complémentaires, cliquer sur les liens ci-dessous.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences

Asthme
Gastrostomie : l'élève porteur d'une gastrostomie
Maladies rares : aspects médicaux, BEP

Rendre l'école accessible

Sorties scolaires : la préparation
Sorties scolaires : le déroulement

Associations

Association française de l'atrésie de l'oesophage (AFAO)
La vie par un fil

Travailler ensemble

Orthophonie
Accompagnement Pédagogique A Domicile à l'Hôpital ou à l'École (APADHE)

Liens

Carte personnelle d'informations et de soins "Atrésie de l'œsophage"
Document établi dans le cadre du plan Maladies Rares par le Ministère de la Santé et

des Solidarités, sous l'égide de la Direction générale de la Santé, en collaboration avec les professionnels de santé et les associations de parents.

Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage
Labellisé dans le cadre du Plan National Maladie Rare, ce centre est situé à l'Hôpital Jeanne-de-Flandre du CHRU de Lille. Les principales affections prises en charge sont l'atrésie de l'oesophage, les fistules oesotrachéales congénitales, les sténoses congénitales de l'œsophage, l'achalasie ou méga-œsophage idiopathique.

Fiche pratique concernant la scolarisation des enfants opérés d'atrésie de l'œsophage
réalisée par le Centre de référence Nationale des affections congénitales et malformatives de l'œsophage et publiée sur leur site.

L'atrésie de l'oesophage
Ce document a été rédigé par orphanet, un site d'information sur les maladies rares.

Le Projet d'accueil individualisé
Bulletin Officiel du 18 septembre 2003 concernant les enfants et adolescents atteints de troubles de santé et le Projet d'accueil individualisé PAI.

Qu'est ce que l'atrésie de l'œsophage : guide destiné aux parents
Ce guide a été élaboré par les éditions du centre hospitalier de Sainte-Justine à Montréal.

Vivre avec une maladie rare : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches (aidants familiaux/proches aidants) : ce Cahier Orphanet est un document qui a pour objectif d'informer les malades atteints de maladies rares ainsi que leurs proches de leurs droits et de les guider dans le système de soins.

Glossaire

Acalculie

Impossibilité de reconnaître les chiffres et symboles arithmétiques, et d'effectuer les opérations arithmétiques de base (addition, soustraction, ...)

Agraphie

Grec *a*=privatif, *graphein*=écrire.
Impossibilité d'écrire.

Alexie

Grec *a*=privatif, *lexis*=mot.
Incapacité de lire et de comprendre ce qui est écrit. Cette affection est due à une lésion localisée du cerveau. La compréhension d'un texte lu par une autre personne est intacte.

Alimentation entérale

Technique de nutrition artificielle qui regroupe tous les procédés d'alimentation par voie digestive qui court-circuitent la voie orale ; elle consiste à introduire les éléments nutritifs directement dans l'estomac pour alimenter temporairement ou définitivement une personne.

Aphasie

Grec *a*=privatif, *phasis*=parole.
Perte partielle ou totale de la faculté de s'exprimer et de comprendre le langage, qu'il soit parlé ou écrit, malgré l'intégrité anatomique et fonctionnelle des organes de la phonation (langue, larynx) et indépendamment de toute atteinte neurologique d'origine sensorielle (sans difficultés d'audition ou de vue).

Atrésie de l'œsophage

Il s'agit d'une malformation congénitale de l'œsophage qui se termine en cul-de-sac. Les aliments avalés, la salive déglutie, ne peuvent donc pas descendre dans l'estomac, mais stagnent au niveau de ce cul-de-sac voire débordent entraînant régurgitation et inhalation. Quelque fois à cela s'ajoute une fistule (connexion aberrante) entre l'œsophage et la trachée. Une chirurgie de cette atrésie doit être réalisée rapidement après la naissance.

Dysarthrie

grec *dus*=difficulté et *arthron*=articulation.
Difficulté à parler et à émettre des sons, d'origine centrale due à des lésions cérébrales sans qu'il existe une paralysie ou des lésions des organes de la phonation c'est-à-dire de la langue, des mâchoires, du larynx. La voix apparaît trop grave ou trop aiguë, rauque, scandée, explosive et parfois complètement éteinte (aphonie).

Dyslexie/Dysorthographie

Grec *dus*=difficulté, *lexis*=mot.
Les dyslexies et dysorthographies sont un ensemble de troubles durables d'apprentissage de la lecture et de l'orthographe malgré une intelligence normale, une bonne acuité visuelle et auditive, l'absence de troubles psychologiques, psychiatriques ou neurologiques avérés, chez un enfant évoluant dans un milieu socio-culturel normalement stimulant et suivant une scolarisation normale et régulière.

Dysphagie

Grec *dus*=difficulté, *phagein*=manger.
Sensation de gêne ou de blocage ressentie au moment de l'alimentation, lors du passage des aliments dans la bouche, le pharynx ou l'œsophage.

Endoscopie et fibroscopie

Grec : *endon* = dedans ; *skopien* = examiner.
Exploration visuelle directe des cavités profondes du corps à l'aide d'un système optique ou vidéo.

Fistule

Latin : *fistula* = canal.
Trajet anormal entretenu éventuellement par le passage d'un liquide normal ou pathologique.

Gastrostomie

La nutrition par une sonde de gastrostomie est une forme de nutrition qui apporte l'alimentation directement au niveau de l'estomac, sans passer par la bouche, par le biais d'une sonde (tuyau en matière synthétique) insérée dans une gastrostomie. Cette « gastrostomie » (littéralement "bouche, ouverture, de l'estomac") est une orifice créé dans la paroi abdominale au niveau de l'estomac, permettant à une sonde (« sonde de gastrostomie ») d'être placée dans l'estomac directement au travers d'un « bouton » Le bouton est une pièce en plastique placée dans l'orifice qui peut s'ouvrir et se fermer en fonction de l'administration de l'alimentation.

Génétique

Grec : *genos* = race.
Science qui étudie la transmission des caractères anatomiques, cellulaires et fonctionnels des parents aux enfants.
Voir gène.

Incompétence vélo-pharyngée

Incapacité du voile du palais à assurer l'étanchéité avec la paroi pharyngée postérieure, lors de la phonation et de la déglutition. Ces enfants ont fréquemment des problèmes de prononciation liés à un nasonnement (rhinolalie).

Orthophonie

Grec :*orthos* = droit et *phônê* = voix.
Rééducation des troubles de l'élocution et du langage écrit et parlé.

Projet d'accueil individualisé (PAI)

Projet contracté entre la famille et l'école d'accueil, avec l'aide du médecin scolaire ou du médecin de PMI pour les enfants de moins de trois ans, chaque fois que l'état de santé d'un élève nécessite un aménagement significatif de son accueil à l'école ordinaire, mais n'engage pas des dispositifs spécialisés devant être validés par la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) (voir fiche spécifique).

Reflux gastro-œsophagien

Remontées intermittentes et parfois douloureuses du contenu acide de l'estomac (liquide gastrique) vers la bouche à travers l'œsophage; il se manifeste souvent par des régurgitations.

Scoliose

Grec : *skoliôsis* = tortueux.
Déformation évolutive, dans les trois plans de l'espace, de tout ou partie de la colonne vertébrale. C'est une déformation de la colonne vertébrale. Au lieu d'être bien droite, la colonne vertébrale vrille (un peu comme un torchon que l'on tord pour essorer : tout d'abord le torchon est droit, mais si l'on tord plus, il se vrille comme un tire-bouchon). Par ailleurs, les côtes s'articulant avec la colonne vertébrale, la scoliose provoque une rotation également des côtes. Cela se traduit par une malformation de la cage thoracique (la fameuse bosse du bossu de Notre-Dame) qui, dans les cas extrêmes, peut gêner les mouvements de la respiration. Une scoliose est rarement présente dès la naissance et s'aggrave lors des phases de forte croissance comme l'adolescence.

Enquête et partage

Enquête

Enquête de satisfaction et d'audience

Partage

Envoyer par mail

Tous à l'école