

Corps du texte

- [1.Ou'est-ce qu'une atrésie de l'oesophage?](#)
- [2.Pourquoi ?](#)
- [3.Quels symptômes et quelles conséquences ?](#)
- [4.Quelques chiffres](#)
- [5.Traitement](#)
- [6.Conséquences sur la vie scolaire](#)
- [7.Quand faire attention ?](#)
- [8.Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?](#)
- [9.L'avenir](#)

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

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'œsophage 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.

A 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 statur 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 ;
- Eviter 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 Etats-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.

S'informer sur les maladies et leurs conséquences [Asthme](#) [1]

[Gastrostomie : l'élève porteur d'une gastrostomie](#) [2]

[Maladies rares : aspects médicaux. BEP](#) [3]

Rendre l'école accessible [Sorties scolaires : la préparation](#) [4]

[Sorties scolaires : le déroulement](#) [5]

Associations [Association française de l'atrésie de l'oesophage \(AFAO\)](#) [6]

[La vie par un fil](#) [7]

[8]

Liens:

[1] <http://tousalecole.fr/content/asthme>

[2] <http://tousalecole.fr/content/gastrostomie-l%C3%A9ve-porteur-dune-gastrostomie>

[3] <http://tousalecole.fr/content/maladies-rares-aspects-m%C3%A9dicaux-bep>

[4] <http://tousalecole.fr/content/sorties-scolaires-la-pr%C3%A9paration>

[5] <http://tousalecole.fr/content/sorties-scolaires-am%C3%A9nager-les-sorties-scolaires-pour-des-%C3%A9ve-pr%C3%A9sentant-des-troubles-d-0>

[6] <http://tousalecole.fr/content/association-fran%C3%A7aise-de-latr%C3%A9sie-de-loesophage-afao>

[7] <http://tousalecole.fr/content/la-vie-par-un-fil>

[8] <http://tousalecole.fr/content/atr%C3%A9sie-de-l%E2%80%99%C5%93sophage>