



:: Atrésie de l'œsophage

Définition :

L'atrésie de l'œsophage est une malformation congénitale caractérisée par une interruption de continuité de l'œsophage. Dans 50 % des cas, elle est associée à d'autres malformations, le plus souvent cardiaques et/ou rénales et/ou digestives.

Dans l'immense majorité des cas, la malformation est corrigée chirurgicalement à la naissance. Les enfants opérés sont à risque de séquelles digestives et respiratoires (problèmes de gastrostomie, trachéomalacie de sévérité variable, fausses-routes) à l'origine des principales situations d'urgence et particularités de la prise en charge immédiate.

Pour en savoir plus :

[Consulter la fiche Orphanet](#)

Menu	
Fiche de régulation SAMU	Recommandations pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Mécanismes	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Interactions médicamenteuses
Pièges	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière	Mesures préventives
En savoir plus	Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation SAMU

Appel pour un patient porteur d'une atrésie de l'œsophage (hors période néonatale)

Synonymes

- ▶ pas de synonyme

Mécanismes

- ▶ malformation congénitale avec interruption de la continuité de l'œsophage ; le traitement est chirurgical, habituellement peu après la naissance ; des séquelles digestives et respiratoires (notamment trachéomalacie) sont possibles, à l'origine des problématiques en urgence, hors période néonatale.

Risques particuliers en urgence

- ▶ risque respiratoire : fausse-route, reflux... et leurs conséquences
- ▶ problèmes liés à la gastrostomie
- ▶ malformations (cardiaques ou rénales) associées dans 50 % des cas

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- ▶ sonde ou stomie pour nutrition entérale

Pièges



- une sonde ou un bouton de gastrostomie doivent être replacés dans les 6 heures

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- ▶ jeûne strict, position proclive
- ▶ ne pas faire vomir
- ▶ en cas d'intubation, se méfier d'un collapsus trachéal inférieur
- ▶ en cas d'intubation avec une fistule perméable, positionner la sonde sous la fistule

En savoir plus

- ▶ CRACMO : centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage, CHU de Lille, Tél. : 03 20 44 58 37
- ▶ www.orphanet-urgences.fr
- ▶ autres sites internet utiles : <http://cracmo.chru-lille.fr>

Recommandations pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

- ▶ [Dysphagie aiguë avec blocage alimentaire ou corps étranger digestif](#)
- ▶ [Perte accidentelle d'une sonde ou d'un bouton de gastrostomie pour nutrition entérale](#)
- ▶ [Malaises post-prandiaux après chirurgie du RGO](#)
- ▶ [Détrese respiratoire](#) secondaire à :
 - une blockpnée ou une crise d'asthme
 - une fausse-route par troubles de la déglutition ou reperméabilisation de la fistule
 - une pneumopathie de déglutition
 - une laryngomalacie
- ▶ [Malaise grave du nouveau-né ou du nourrisson dans un contexte de trachéomalacie sévère](#)

Recommandations en urgence

1. Dysphagie avec blocage alimentaire

- ▶ **A domicile :**
 - rassurer le patient, les parents
 - éliminer une détresse respiratoire associée (cyanose ou signes de lutte)
 - interrompre toute alimentation orale, ne pas boire, ne pas faire vomir
 - débiter une réhydratation intraveineuse si nécessaire (notamment en cas de vomissements prolongés chez un nourrisson)
 - hospitaliser si persistance des signes à l'arrivée du médecin, sinon, prévoir une réévaluation par l'équipe habituelle (informée)
- ▶ **A l'hôpital :**
 - **Mesures diagnostiques et thérapeutiques en urgence**
 - radiographie du thorax
 - **endoscopie digestive sous anesthésie générale (AG) dans les 6 à 12 heures** (permet aussi l'ablation du corps étranger) :
 - toujours chez un enfant **intubé** pour éviter les fausses-routes au cours du retrait endoscopique
 - mise en condition : perfusion, réhydratation, consultation d'anesthésie, laisser à jeun

2. Perte d'une sonde ou d'un bouton de nutrition entérale

- ▶ **Repositionnement impératif d'une sonde ou d'un bouton dans les 6 heures** (l'orifice cutané peut se fermer spontanément en quelques heures)
- ▶ **A domicile :**
 - Les parents possèdent *a priori* un kit de remplacement et connaissent la procédure (une prescription d'un bouton ou d'une sonde de gastrostomie d'avance est systématique pour que la famille ait toujours avec elle un matériel adapté à la taille de l'enfant).

▶ **A l'hôpital :**

- repositionnement rapide avec le même matériel ou un matériel d'attente pour maintenir le trajet ouvert :
 - bouton à ballonnet (les parents doivent en avoir un de remplacement avec eux)
 - à défaut : sonde de gastrostomie à ballonnet ou tout autre sonde de même calibre (type sonde vésicale à ballonnet)
- contrôle radiographique (opacification digestive par produit hydrosoluble) avant la réutilisation
- transfert secondaire si nécessaire

3. **Malaises post-chirurgie du RGO**

▶ **Mesures diagnostiques en urgence**

- penser au dumping syndrome (inondation duodénale par perturbation des passages antro-pyloriques) avec :
 - en post-prandial immédiat : sensation de malaise, diarrhée et hyperglycémie
 - en post-prandial tardif (90 à 120 minutes après le repas) : hypoglycémie secondaire tardive, responsable aussi de malaises (sueurs, perte de connaissance...)
- glycémie en urgence (capillaire ou ponction veineuse)

▶ **Mesures thérapeutiques immédiates**

- resucrage éventuel

▶ **Informez et prenez l'avis de l'équipe habituellement en charge du patient**

4. **Détresse respiratoire**

▶ **Mesures diagnostiques en urgence**

- interrogatoire de la famille sur les antécédents précis du patient, les **circonstances de survenue** de la détresse et les traitements en cours pour faire la part des causes possibles :
 - blockpnée ou crise d'asthme (dyspnée de type expiratoire)
 - fausse-route (dyspnée avec toux et encombrement survenant après un repas)
 - pneumopathie de déglutition (tableau d'infection pulmonaire)
 - laryngomalacie (dyspnée aux deux temps).
- saturation O₂
- monitoring cardio-respiratoire
- examen ORL
- radiographie du thorax

▶ **Mesures thérapeutiques en urgence**

- maintien en proclive +++
- traitement symptomatique habituel : désencombrement et oxygénothérapie efficace
- selon l'étiologie présumée :
 - aérosol
 - antibiothérapie
 - bronchodilatateur
 - corticothérapie
- transfert en unité de soins intensifs

5. Malaises sur trachéomalacie

▶ Mesures diagnostiques en urgence

- antécédents et circonstances de survenue +++
- survenue lors de l'augmentation des efforts respiratoires (pleurs, cris, prise du biberon)
- blocage ventilatoire brutal ou majoration d'une dyspnée préexistante, inspiratoire ou aux deux temps
- les formes avec collapsus complet et apnée expiratoire sont exceptionnelles mais peuvent être responsables, uniquement chez les jeunes nourrissons, d'un arrêt cardio-respiratoire.
- saturation O₂
- monitoring cardio-respiratoire
- examen ORL

▶ Mesures thérapeutiques immédiates

- maintenir en proclive
- assurer un traitement symptomatique (désencombrement et oxygénothérapie efficace) :
 - formes sévères avec bradycardie ou arrêt cardio-respiratoire : CAT habituelles de réanimation de l'arrêt d'origine respiratoire
 - en cas d'inefficacité de la ventilation au masque facial : suspecter un collapsus trachéal complet nécessitant le recours à l'intubation trachéale
 - formes moins sévères :
 - position semi-assise
 - administration de corticoïdes inhalés
 - en l'absence d'amélioration rapide de la détresse respiratoire, envisager l'administration d'une pression positive, soit par optiflow soit par ventilation non invasive
- organiser le transfert aux urgences ou en unité de réanimation

Orientation

- ▶ Dans les cas sévères :
 - orientation vers un centre de compétence (le plus souvent, il s'agit du CHU dans lequel est suivi le patient)
 - en cas d'éloignement géographique, une équipe expérimentée en endoscopie digestive, ORL et bronchique de l'enfant est indispensable.
- ▶ Sinon, un avis téléphonique de l'équipe qui connaît l'enfant peut suffire dans la majorité des cas

Interactions médicamenteuses, contre-indications et précautions d'emploi

- ▶ Pas de précautions particulières

Anesthésie

- ▶ Il n'y a pas de contre-indications à l'anesthésie générale chez les patients aux antécédents d'atrésie de l'œsophage.
- ▶ En cas de symptomatologie respiratoire, éviter les procédures non urgentes en dehors du centre référent du patient.
- ▶ Attention : allergie au latex fréquente
- ▶ Particularités de l'intubation :
 - pas de problèmes d'exposition, mais le collapsus trachéal inférieur peut réduire l'efficacité de la ventilation :
 - aider l'insertion distale de la sonde par contrôle fibroscopique

- en cas de reperméabilisation de la fistule œso-trachéale :
 - positionner la sonde sous la fistule afin d'éviter la distension gastrique
 - aider l'insertion de la sonde par contrôle fibroscopique

Mesures préventives

- ▶ En prévention des blocages alimentaires : alimentation mixée ou sans gros morceaux
- ▶ En cas de nutrition entérale : kit de remplacement à domicile
- ▶ En cas de malaise post-prandiaux après cure de RGO : alimentation continue à bas débit, maïzena
- ▶ Traitement de fond respiratoire (asthme, laryngomalacie)
- ▶ Donner à la famille les coordonnées du centre de référence à joindre si besoin

Mesures thérapeutiques complémentaires et hospitalisation

- ▶ Installation en proclive pour les nourrissons porteurs d'un RGO sévère
- ▶ Enfant porteur d'une gastrostomie : rinçage minutieux des instruments de remplissage si traitement passé par la gastrostomie, respect des habitudes d'installation de la tubulure afin d'éviter un stress supplémentaire pour l'enfant
- ▶ Précautions spécifiques pour les enfants ayant une sonde de calibre trachéal
- ▶ Alimentation : médicaments éventuels avant les repas, liquides à épaissir, alimentation hypercalorique avec collations supplémentaires si besoin
- ▶ **Accompagnement de la famille** : chambre mère - enfant souhaitable

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances le don de certains organes et tissus peut être possible en fonction de l'évaluation de chaque cas. Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou l'Agence de la biomédecine.

- ▶ **Risque de transmission de la maladie**
 - Il n'y a pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus.
- ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement**
 - Environ la moitié des enfants ayant une atrésie de l'œsophage présentent une malformation associée, les plus fréquentes étant les malformations cardiaques, de l'appareil digestif et de l'appareil urinaire.
- ▶ Don d'organes
 - Sous réserve d'une évaluation clinique et paraclinique du donneur, en l'absence de malformations associées, le don d'organes est possible.
 - Il peut exister une pathologie pulmonaire (bronchites, asthme) majorée par un reflux gastro-œsophagien fréquent. Les cicatrices de thoracotomie droite peuvent rendre le prélèvement pulmonaire difficile à droite.
 - Lorsqu'une nutrition parentérale de longue durée a été associée à cette pathologie, elle peut être la cause d'une atteinte hépatique (stéatose, cirrhose) à prendre en compte pour l'évaluation du foie.
- ▶ Don de tissus
 - Sous réserve d'une évaluation clinique et paraclinique, il n'y a pas de contre-indication au don et à la greffe de tissus : cornée, vaisseaux, peau, os.
 - Les valves peuvent être prélevées s'il n'y a pas de malformation cardiaque associée les concernant.

Numéros en cas d'urgence

- ▶ **Numéro du centre hospitalier qui suit l'enfant, inscrit sur la carte d'urgence et de soins**
- ▶ **A défaut, le service d'urgence pédiatrique de l'hôpital qui suit l'enfant**
- ▶ CRACMO : Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage.
Tél. : 03 20 44 68 85 (heures ouvrables) ou 03 20 44 58 37 (hors heures ouvrables)
<http://cracmo.chru-lille.fr/>
La carte des établissements qui constituent le réseau de soins du CRACMO est disponible sur <http://cracmo.chru-lille.fr/module7/100447.html>

Ressources documentaires

- ▶ **Spitz L**: Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007, 2: 24
- ▶ <http://cracmo.chru-lille.fr/>
- ▶ Haute Autorité de Santé : **Guide affection de longue durée. Atrésie de l'œsophage. Protocole National de Diagnostic et de Soins**. 2008.

Ces recommandations ont été élaborées par le Pr Frédéric GOTTRAND – Centre de référence des affections congénitales et malformatives de l'œsophage (CRACMO) –, avec la collaboration :

- *du Dr Gilles BAGOU – SAMU-69, Lyon ;*
- *du service de régulation et d'appui de l'Agence de la biomédecine ;*
- *de la sous-commission des référentiels de la Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU) ;*
- *et de l'association française de l'atrésie de l'œsophage (AFAO).*

Date de réalisation : juin 2012