

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

Orphanet Urgences est une collection destinée aux médecins urgentistes, sur le lieu de l'urgence (SAMU) ou dans les urgences hospitalières.

Ces recommandations sont élaborées avec les centres de référence maladies rares (CRMR), la Société française de médecine d'urgence (SFMU), l'Agence de biomédecine (ABM) et les associations de malades.

Ces recommandations sont d'ordre général. Chaque malade étant unique, seul le médecin peut juger de leur adaptation à chaque situation particulière.

:: 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 ont des risques de séquelles digestives et respiratoires (problèmes de gastrostomie, trachéomalacie de sévérité variable, fausse route) à l'origine des principales situations d'urgence et particularités de la prise en charge immédiate.

Pour en savoir plus :

- Orphanet
 - Fiche Maladie
 - Fiche Grand public
- Haute Autorité de santé
 - PNDS 2018

▶ Centre de référence

Centre national de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage (CRACMO) : https://www.fimatho.fr/cracmo/

Sommaire	
Fiche de régulation pour le SAMU	Fiche pour les urgences hospitalières
<u>Mécanismes</u>	Problématiques en urgence
Risques particuliers en urgence	Recommandations en urgence
Traitements fréquemment prescrits au	Orientation
Pièges Particularité a de la pries an abanca	Précautions médicamenteuses
	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	Mesures préventives
En savoir plus	Mesures complémentaires en hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation pour le SAMU

(hors période néonatale)

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 digestif : impaction d'un corps étranger œsophagien, sténose de l'anastomose ;
- Risque respiratoire : fausse route, reflux, malaise grave, détresse respiratoire aiguë, trachéomalacie;
- Problèmes liés à la gastrostomie : fuites, ablation accidentelle, migration ;
- Une sonde ou un bouton de gastrostomie enlevé doit être replacé dans les 6 heures
- Malformations (cardiaques ou rénales) associées dans 50 % des cas.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

Sonde ou stomie pour nutrition entérale. Inhibiteurs pompe à protons.

Pièges

- Dumping syndrome;
- Malaise grave par trachéomalacie ;
- Impaction d'un corps étranger (parfois signes respiratoires au premier plan, ou anorexie et déshydratation).

Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière

- Dysphagie aiguë avec blocage alimentaire (ou corps étranger) au domicile :
 - . Rassurer le patient, les parents ;
 - . Interrompre toute alimentation orale, ne pas faire boire, ne pas faire vomir ;
 - . Perfuser-débuter une réhydratation intraveineuse, notamment en cas de vomissements prolongés chez un nourrisson déshydraté ;
 - . Éliminer une détresse respiratoire associée (cyanose ou signes de lutte) ;
 - . Hospitaliser si persistance des signes.
- 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

Fiches Orphanet urgences

Centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage (CRACMO) CHU de Lille: www.cracmo.fr

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

Les situations d'urgence observées sont :

- Situation d'urgence 1 : dysphagie aiguë avec blocage alimentaire ou corps étranger digestif
- Situation d'urgence 2 : perte accidentelle d'une sonde ou d'un bouton de gastrostomie pour nutrition entérale
- Situation d'urgence 3 : malaises postprandiaux (souvent postchirurgie du RGO, mais les malaises peuvent survenir même en dehors d'une chirurgie antireflux)
- Situation d'urgence 4 : détresse respiratoire aiguë
- Situation d'urgence 5 : malaise grave du nouveau-né ou du nourrisson dans un contexte de trachéomalacie sévère

Recommandations en urgence

- ▶ Recommandations générales
- Carte d'urgence (existe en anglais) ;
- Ne pas hésiter à se référer au centre de référence ou de compétences qui connaît l'enfant (adresse sur la carte d'urgence ou sur site internet de CRACMO).
- D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

En particulier les **occlusions intestinales sur brides atypiques,** sans vomissement ou sans signes d'appel marqués, notamment après montage chirurgical antireflux : l'avis d'un expert du centre de référence ou de compétences et quelques examens spécifiques permettront de confirmer le diagnostic.

➤ Situation d'urgence 1 : dysphagie aiguë avec blocage alimentaire ou corps étranger digestif

1. Mesures diagnostiques en urgence

Éléments cliniques du diagnostic :

- Vomissements:
- Refus de manger;
- Hypersalivation;
- Déshydratation,
- Toux, détresse respiratoire.

Évaluer la gravité :

- Déshydratation ;
- Signe de perforation (rare).

Explorations en urgence :

- Radiographie du thorax;
- Endoscopie digestive haute.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

Monitorage cardio-respiratoire :

- Scope;
- Monitorage FC, PA, FR, SAT, conscience.

Mesures symptomatiques :

- Laisser à jeun ;
- Débuter une réhydratation intraveineuse si déshydratation (notamment en cas de vomissements prolongés chez un nourrisson).

■ Traitements spécifiques :

- Consultation d'anesthésie si endoscopie ;
- Endoscopie digestive sous anesthésie générale (AG) dans les 6 à 12 heures (permet aussi l'ablation du corps étranger) chez un enfant intubé pour éviter les fausses routes au cours du retrait endoscopique.

Situation d'urgence 2 : perte accidentelle d'une sonde ou d'un bouton de gastrostomie pour 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)

À domicile :

Les parents possèdent, a priori, un kit de remplacement et connaissent la procédure (prescription d'un bouton ou d'une sonde de gastrostomie d'avance systématique par l'équipe hospitalière pour que la famille ait toujours avec elle un matériel adapté à la taille de l'enfant).

Une formation des parents est proposée à l'hôpital, par l'infirmière avant la sortie à domicile.

1. Mesures diagnostiques en urgence

- Éléments cliniques du diagnostic :
 - Gastrostomie désappareillée.
- Évaluer la gravité :
 - Saignement (rare);
 - Péritonite (seulement si ablation dans les 3 premiers mois qui suivent la pose de la gastrostomie).
- Explorations en urgence :

Aucune (examiner l'orifice de gastrostomie).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

- Monitorage :
- Aucun.

Mesures symptomatiques :

 Repositionnement rapide du même matériel (même ballonnet crevé) ou un matériel d'attente pour maintenir le trajet ouvert : sonde de gastrostomie à ballonnet ou tout autre sonde de même calibre (type sonde vésicale à ballonnet).

■ Traitements spécifiques :

- Repositionner le bouton ou la sonde de gastrostomie avec matériel adapté à l'enfant et avec un personnel formé au remplacement;
- Au moindre doute, contrôle radiographique (opacification digestive par produit hydrosoluble) avant la réutilisation.
- Situation d'urgence 3 : malaises postprandiaux (souvent postchirurgie du RGO, mais les malaises peuvent survenir même en dehors d'une chirurgie antireflux)

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic :

Penser au **dumping syndrome** : malaise général qui survient après un repas. Il résulte de l'arrivée brutale dans l'intestin grêle des aliments. Il survient souvent après une chirurgie de l'estomac et peut apparaître aussi quand l'enfant est nourri à l'aide d'une gastrostomie.

Cette inondation duodénale par perturbation des passages antro-pyloriques est responsable de certains signes :

- postprandial immédiat : sensation de malaise, diarrhée et hyperglycémie ;
- post*prandi*al tardif (90 à 120 minutes après le repas) : hypoglycémie secondaire tardive, responsable aussi de malaises (sueurs, perte de connaissance...).

Autres signes trompeurs:

- sensation de chaleur ;
- palpitations, tachycardie, pâleur ;
- douleurs abdominales, hauts le cœur ;
- refus de manger :
- somnolence.

Évaluer la gravité :

- Coma hypoglycémique ;
- Convulsion.

Explorations en urgence :

- Glycémie en urgence (capillaire ou ponction veineuse).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

Monitorage :

- Scope;
- Monitorage FC, PA, FR, SAT, conscience;
- Surveillance des dextros.

Mesures symptomatiques :

- Voie d'abord ;
- Resucrage en cas d'hypoglycémie : per os si l'état de conscience le permet ou en intraveineux en cas de troubles de conscience ou de difficultés.

Traitements spécifiques :

- Informer et prendre l'avis de l'équipe habituellement en charge du patient (alimentation fractionnée, diminution des sucres à absorption rapide, amidon type fleur de Maïs, nutrition entérale continue, acarbose...).

▶ Situation d'urgence 4 : détresse respiratoire aiguë

1. Mesures diagnostiques en urgence

Éléments cliniques du diagnostic :

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 infection respiratoire avec atteinte bronchique (dyspnée de type expiratoire);
- fausse route (dyspnée avec toux et encombrement survenant après un repas) ;
- pneumopathie d'inhalation (tableau d'infection pulmonaire) ;
- laryngo-trachéomalacie (dyspnée aux deux temps).

Évaluer la gravité :

- Détresse respiratoire aiguë ;
- Perte de connaissance :
- Arrêt cardio-respiratoire.

Explorations en urgence :

- Examen ORL si possible ;
- Radiographie du thorax.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

Monitorage cardio-respiratoire :

- Scope;
- Monitorage FC, PA, FR, SAT, conscience.

Mesures symptomatiques :

- Maintien en proclive indispensable ;
- Désencombrement aspiration trachéale et oxygénothérapie efficace (lunettes O₂ ou masque haute concentration/MHC).

■ Traitements spécifiques :

Selon l'étiologie présumée :

- Aérosol :
- Antibiothérapie ;
- Bronchodilatateur (en cas de nébulisations : surveiller la tolérance immédiate de l'aérosol en raison de la trachéomalacie) ;
- Corticothérapie inhalée / par voie générale ;
- Transfert en unité de soins intensifs.

Situation d'urgence 5 : malaise grave du nouveau-né ou du nourrisson dans un contexte de trachéomalacie sévère

1. Mesures diagnostiques en urgence

Éléments cliniques du diagnostic :

- 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.

• Évaluer la gravité :

 Les formes avec collapsus complet et apnée expiratoire sont exceptionnelles, mais peuvent être responsables, uniquement chez les jeunes nourrissons d'une bradycardie ou arrêt cardio-respiratoire.

Explorations en urgence :

- Examen ORL si possible.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitorage cardio-respiratoire :

- Scope;
- PA, FC, SR, SAT, conscience.

Mesures symptomatiques :

- Maintien en proclive ;
- Désencombrement, aspiration trachéale et oxygénothérapie efficace (lunettes O₂ ou masque haute concentration/MHC):
 - Formes sévères : conduite à tenir habituelle de réanimation de l'arrêt d'origine respiratoire (procédure arrêt cardio-respiratoire, ventilation au masque...). 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, 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.

Traitements spécifiques :

Référer au centre spécialisé (ORL) aortopexie, ventilation non invasive à domicile voire trachéotomie.

Orientation

▶ Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (Samu, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins intensifs, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de service d'urgence...), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire.
- Aux urgences du centre hospitalier du centre de référence maladies rares ou centre de compétences par admission directe après accord préalable entre praticiens.
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques nécessaires. En cas d'éloignement géographique, une équipe expérimentée en endoscopie digestive, ORL et bronchique de l'enfant est indispensable.

 Contacter un médecin expert senior du centre de compétences régional qui a la connaissance de ces structures pouvant aider à la régulation : un avis téléphonique de l'équipe qui connaît l'enfant peut suffire dans la majorité des cas.

Comment transporter ?

En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité.

Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

Orientation au décours des urgences hospitalières

Où transporter ?

- Médecine, chirurgie, soins continus ou réanimation selon l'atteinte.

Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée.
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert pour cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

Attention : allergie au latex fréquente

notamment en cas de remplacement du matériel de gastrostomie

Précautions anesthésiques

- 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 ; attention au risque de bronchospame ;
 - 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 dumping syndrome : alimentation fractionnée voire nutrition entérale à débit continue ; pour la préparation du biberon, utiliser l'amidon, acarbose.
- Limiter exposition aux rayons X autant que possible (cette population est à risque d'une surexposition aux radiations ionisantes en période néonatale).
- En cas de nutrition entérale :
 - Bouton ou sonde de gastrostomie de remplacement à domicile, éducation thérapeutique du patient/de sa famille (ETP) ; les boutons ou sondes à ballonnet gonflable se changent facilement, les patients ou leur famille apprennent à le faire seuls à domicile ;
 - Les soins quotidiens pour la nutrition entérale sont simples et liés à l'entretien de la sonde, de la gastrostomie ou de la jéjunostomie et aux changements de sondes, selon les cas ;
 - Sur le pourtour de la stomie, les sucs gastriques acides peuvent s'échapper. Dans ce cas, des brûlures ou des inflammations apparaissent et doivent être traitées avec des pommades grasses.
- Traitement de fond respiratoire (traitement inhalé dans le cadre d'une bronchopathie associée, laryngo-trachéomalacie).
- Donner à la famille les coordonnées du centre de référence à joindre si besoin.
- Carte urgences.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Installation en proclive pour les nourrissons avec RGO sévère.
- Enfant avec 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 calibrage trachéal.
- Alimentation : médicaments éventuels avant les repas, liquides à épaissir, alimentation hypercalorique avec collations supplémentaires si besoin.
- En cas de traitement nébulisé : privilégier les nébulisations sur nébuliseur pneumatique, surveiller la tolérance des traitements bronchodilatateurs.
- Accompagnement de la famille : chambre mère enfant souhaitable.
- Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centres de compétences, centres de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux, notamment pour le retour au domicile.
- Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son aidant familial.

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) 24h/24h de l'Agence de la biomédecine (<u>cf. numéros ci-dessous</u>).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

▶ 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 présente 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 associé) 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.

La décision de greffe repose donc sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

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.

Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90
, in the second	

CRACMO

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

Professeur Frédéric Gottrand

Service de Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition pédiatriques CHRU de Lille - Hôpital Jeanne-de-Flandre avenue Eugène-Avinée - 59037 Lille cedex

Médecin d'astreinte la nuit et le week-end
Numéro du centre hospitalier qui suit l'enfant,
inscrit sur la carte d'urgence
À défaut, le service d'urgence pédiatrique de l'hôpital qui suit l'enfant

CRACMO
03 20 44 68 85 (heures ouvrables)
03 20 44 58 37 (hors heures ouvrables)
www.cracmo.fr

Autres centres de référence ou de compétence

Carte des établissements qui constituent le réseau de soins du CRACMO

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares : FIMATHO
Filière de santé maladies rares abdomino-thoraciques de l'enfant et de l'adulte

https://www.fimatho.fr/filiere/acteurs-de-la-filiere/crmr-ccmr



Ressources documentaires

- Spitz L: Oesophageal atresia. Orphanet J Rare Dis 2007, 2: 24
 Van Lennep M, Singendonk MMJ, Dall'Oglio L, Gottrand F, Krishnan U, Terheggen-Lagro SWJ,
 Omari TI, Benninga MA, van Wijk MP. Oesophageal atresia.
 Nat Rev Dis Primers. 2019 Apr 18;5(1):26
 https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/31000707
- Daryl A Scott, MD, PhD. Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula Overview GeneReviews® September 20, 2018. https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK5192/
- www.cracmo.fr
- Haute Autorité de santé : Atrésie de l'œsophage.

 <u>Protocole national de diagnostics et de soins (PNDS), décembre 2018</u>

Ces recommandations ont été élaborées par :

Professeur Frédéric Gottrand Dr Stéphanie Lejeune

Service de Gastroentérologie, Hépatologie et Nutrition pédiatriques CHRU de Lille - Hôpital Jeanne-de-Flandre avenue Eugène-Avinée 59037 Lille cedex

Centre de référence des affections chroniques et malformatives de l'œsophage (CRACMO) www.cracmo.fr

En collaboration avec:

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)
- Docteur Gilles Bagou : anesthésiste-réanimateur urgentiste SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot 69437 Lyon Cedex 03
- **Docteur Pierre-Géraud Claret :** commission des référentiels de la SFMU urgences médicochirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes
- **Docteur Caroline Zanker :** service des urgences, Hôpital Franco-Britannique, F-92 300 Levallois
- **Docteur Christophe Leroy :** médecin urgentiste service de gestion des crises sanitaires département qualité gestion des risques assistance publique-hôpitaux de Paris
- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert : direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

L'association française de l'atrésie de l'œsophage (AFAO)

https://afao.asso.fr/

AFAO

56, rue Cécile

94700 Maisons-Alfort

Date de réalisation : Juin 2012

Révision: 30/10/2019