

UNIVERSITÉ DE LILLE  
**FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG**  
Année : 2024

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT  
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Qualité de vie à l'âge de 6 ans des enfants opérés à la naissance  
d'une atrésie de l'œsophage**

Présentée et soutenue publiquement le 11 octobre 2024 à 16 heures  
au Pôle Formation  
par **Eugénie BITOUMBOU**

---

**JURY**

**Président :**  
**Monsieur le Professeur Frédéric GOTTRAND**

**Asseseurs :**  
**Madame le Docteur Stéphanie LEJEUNE**  
**Monsieur le Docteur Rony SFEIR**

**Directrice de thèse :**  
**Madame le Docteur Madeleine AUMAR**

---

## **Avertissement**

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses: celles-ci sont propres à leurs auteurs.

# Sommaire

<b>Liste des abréviations .....</b>	<b>1</b>
<b>Introduction .....</b>	<b>2</b>
<b>1. L'atrésie de l'œsophage.....</b>	<b>2</b>
1.1. Généralités.....	2
1.2. Prise en charge initiale de l'AO .....	4
1.3. Morbidité de l'AO .....	4
<b>2. La qualité de vie.....</b>	<b>6</b>
2.1. Définition .....	6
2.2. La qualité de vie liée à la santé.....	7
2.3. Influence d'une maladie chronique sur la qualité de vie .....	8
2.4. Échelles d'évaluation de la qualité de vie liée à la santé.....	8
<b>3. Rationnel de l'étude.....</b>	<b>9</b>
3.1. Contexte de l'étude .....	9
3.2. Objectifs de l'étude.....	10
<b>Matériel et méthodes .....</b>	<b>11</b>
<b>1. Schéma de l'étude.....</b>	<b>11</b>
<b>2. Critères d'inclusion .....</b>	<b>11</b>
<b>3. Critères exclusion.....</b>	<b>11</b>
<b>4. Définitions .....</b>	<b>11</b>
<b>5. Données recueillies .....</b>	<b>12</b>
<b>6. Évaluation de la qualité de vie.....</b>	<b>13</b>
<b>7. Analyse statistique.....</b>	<b>15</b>
<b>8. Éthique.....</b>	<b>16</b>
<b>Résultats.....</b>	<b>17</b>
<b>1. Diagramme de flux de l'étude.....</b>	<b>17</b>
<b>2. Caractéristiques générales de la population incluse.....</b>	<b>17</b>
<b>3. Qualité de vie à 6 ans et concordance enfants/parents .....</b>	<b>21</b>
<b>4. Comparaison des scores de qualité de vie des enfants avec une AO de type I et des autres</b>	<b>22</b>
<b>5. Facteurs de risque d'une altération de la qualité de vie à 6 ans .....</b>	<b>24</b>
5.1. Selon les enfants .....	24
5.2. Selon les parents.....	25
<b>6. Facteurs associés à une altération de la qualité de vie à 6 ans .....</b>	<b>25</b>
6.1. Selon les enfants .....	25
6.2. Selon les parents.....	25
<b>Discussion .....</b>	<b>27</b>
<b>Conclusion.....</b>	<b>35</b>
<b>Liste des tableaux.....</b>	<b>36</b>
<b>Liste des figures.....</b>	<b>37</b>

<b>Références bibliographiques .....</b>	<b>38</b>
<b>Annexes .....</b>	<b>44</b>
<b>Annexe 1. Registre RENATO : Fiche de recueil initial .....</b>	<b>44</b>
<b>Annexe 2. Registre RENATO : Fiche de recueil à 1 an .....</b>	<b>47</b>
<b>Annexe 3. Cohorte nichée COMAD 6 : Fiche de recueil à 6 ans .....</b>	<b>50</b>
<b>Annexe 4. Carte des centres de compétence CRACMO.....</b>	<b>53</b>
<b>Annexe 5. Questionnaire PedsQL 4.0 : rapport sur le jeune enfant.....</b>	<b>54</b>
<b>Annexe 6. Questionnaire PedsQL 4.0 : rapport parents pour les jeunes enfants (5 à 7 ans) ....</b>	<b>57</b>
<b>Annexe 7. Facteurs prédictifs d'une altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans selon les parents.....</b>	<b>59</b>

## Liste des abréviations

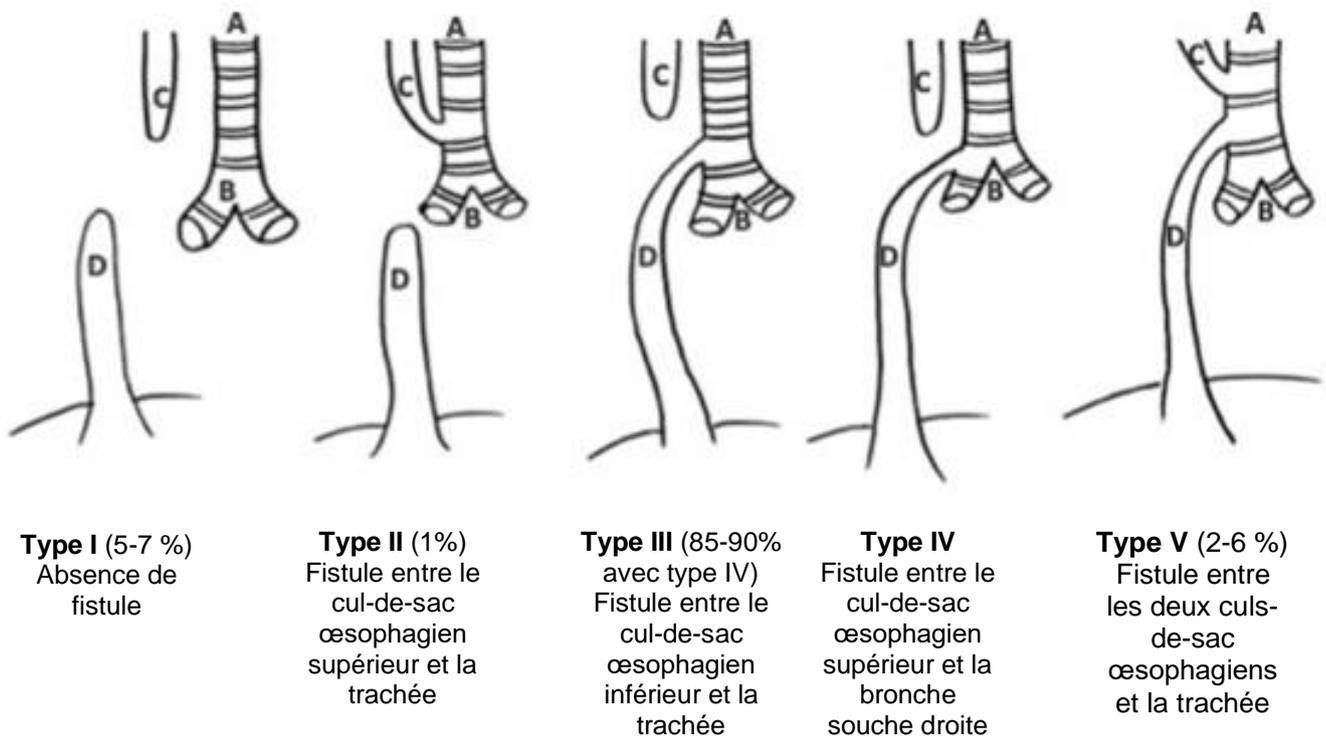
<b>AO</b>	Atrésie de l'Œsophage
<b>CCTIRS</b>	Comité consultatif sur le traitement de l'information en matière de recherche dans le domaine de la santé
<b>CER</b>	Comité d'Évaluation des Registres
<b>CHU</b>	Centre Hospitalier Universitaire
<b>CNIL</b>	Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés
<b>CRACMO</b>	Centre de Référence des Affections Chroniques et Malformatives de l'Œsophage
<b>DS</b>	Déviation Standard
<b>EOE</b>	Œsophagite à éosinophiles
<b>EOGD</b>	Endoscopie Œso-Gastro-Duodénale
<b>FOT</b>	Fistule Œso -Trachéale
<b>GPE</b>	Gastrostomie Per Endoscopique
<b>HAS</b>	Haute Autorité de Santé
<b>HRQOL</b>	Qualité de vie liée à la santé
<b>IC95%</b>	Intervalle de Confiance à 95%
<b>ICC</b>	Coefficient de Corrélacion Interclasse
<b>MICI</b>	Maladies Inflammatoires Chroniques de l'Intestin
<b>OMS/WHO</b>	Organisation Mondiale de la Santé/ World Health Organisation
<b>PAG</b>	Petit poids pour l'Age Gestationnel
<b>PNDS</b>	Plan National de Diagnostic et de Soins
<b>RENATO</b>	REgistre NAional de l'ATrésie de L'Œsophage
<b>RGO</b>	Reflux Gastro-Œsophagien
<b>SA</b>	Semaines d'Aménorrhée

# Introduction

## 1. L'atrésie de l'œsophage

### 1.1. Généralités

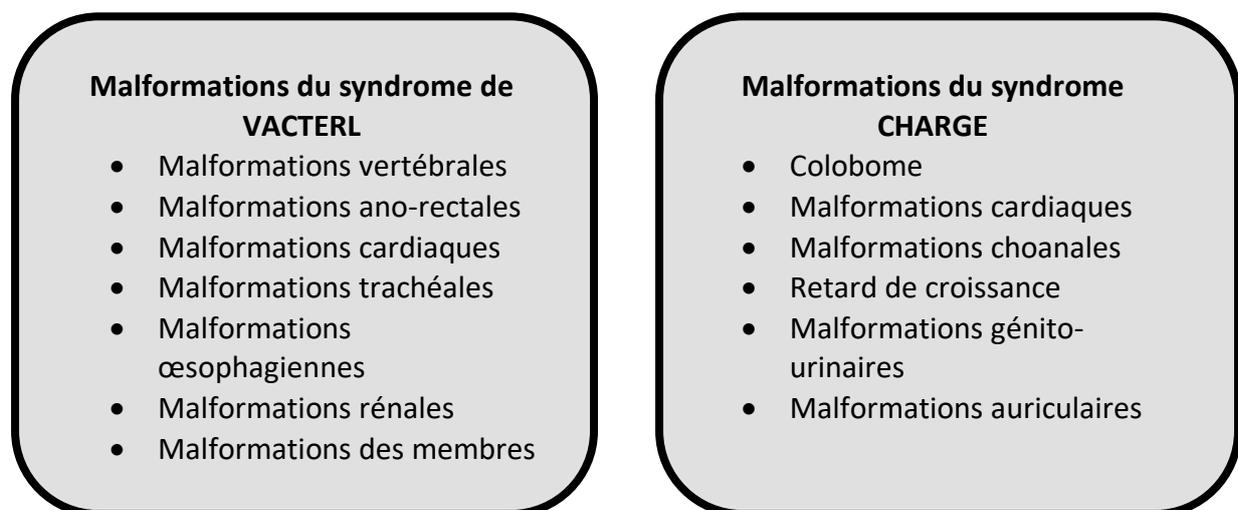
L'atrésie de l'œsophage (AO) est une pathologie congénitale malformative caractérisée par une interruption de la continuité de l'œsophage, celui-ci pouvant communiquer avec la trachée via une fistule œso-trachéale (FOT). Elle survient au cours des premières semaines du développement embryonnaire, par anomalie de séparation de l'intestin primitif. La position de la FOT permet de distinguer différents types d'AO pour lesquels plusieurs classifications existent. Nous utiliserons pour ce travail la classification de Ladd, qui est la plus communément utilisée en France (Figure 1) (1,2).



**Figure 1.** Classification des types d'AO selon LADD. D'après Mégier et al., 2020

Avec une prévalence de 2,4 naissances sur 10 000 par an, l'AO est une maladie rare (3,4). En France, Une naissance vivante sur 2 500 est concernée, ce qui représente 150 à 250 cas par an (3). Le diagnostic anténatal n'est suspecté que dans 12 à 50% des cas selon les séries (2,5–8), le plus souvent lors de l'échographie du dernier trimestre de grossesse devant un hydramnios (liquide amniotique en excès), un estomac non-visualisable (4,6) ou encore un « upper pouch sign » (extrémité supérieure de l'œsophage borgne) (9,10). À la naissance, le diagnostic d'AO est évoqué devant la survenue de fausses routes lors de l'alimentation, de régurgitations importantes, d'hypersialorrhée ou encore de détresse respiratoire (11).

L'AO s'associe dans plus de la moitié des cas à d'autres malformations, au premier rang desquelles figurent les malformations cardiaques (3,6,12–16). Les anomalies génito-urinaires, digestives et neuro-orthopédiques sont également fréquentes chez les enfants atteints d'AO (5,6,13). Des associations syndromiques sont également possibles comme le syndrome de VACTERL (0,3 à 2,1 naissances vivantes sur 10 000) et le syndrome CHARGE (0,2 à 1,2 naissances vivantes sur 10 000) (Figure 2) (17,18). L'AO peut être aussi associée à des anomalies chromosomiques comme les trisomies 18 ou 21 (13).



**Figure 2.** Malformations associées aux syndromes VACTERL et CHARGE

## **1.2. Prise en charge initiale de l'AO**

Les progrès de la chirurgie pédiatrique (premier succès chirurgical en 1941) et de la prise en charge en réanimation néonatale ont nettement amélioré le pronostic de l'AO : la mortalité est passée de 95% dans les années 1930 à 5% actuellement (3,19).

La remise en continuité chirurgicale des deux culs de sacs œsophagiens (par anastomose œso-œsophagienne) avec fermeture de l'éventuelle FOT est nécessaire dès que possible pour permettre l'alimentation de l'enfant (20). Si l'anastomose n'est pas réalisable d'emblée (par exemple, si le défaut œsophagien trop long), la chirurgie peut être différée. Il est également possible de réaliser un artifice d'allongement ou un remplacement œsophagien (tube gastrique, transposition gastrique ou une interposition colique) (20).

## **1.3. Morbidité de l'AO**

À plus long terme, la morbidité de l'AO est essentiellement digestive et respiratoire (14,21–23). Le reflux gastro-œsophagien (RGO), la dysphagie, la sténose de l'anastomose, le dumping syndrome<sup>1</sup>, le retard à l'autonomie alimentaire, les troubles alimentaires pédiatriques sont les principales complications digestives (22,24). De plus, l'œsophagite à éosinophiles (EOE) a une incidence plus importante dans l'AO que dans la population pédiatrique générale (25,26). Sur le plan respiratoire, les enfants opérés d'une AO sont plus fréquemment suivis pour un asthme, une toux chronique et des infections respiratoires récidivantes (27–29).

En outre, l'AO peut avoir un retentissement non négligeable sur la croissance des enfants concernés par les hospitalisations répétées et la majoration de la dépense énergétique associées, mais aussi par les difficultés alimentaires et le désintérêt pour l'alimentation qu'elle peut engendrer (26,29–31). À 6 ans, les patients opérés à la naissance

---

<sup>1</sup> Ensemble des troubles dus à la vidange trop rapide de l'estomac survenant après gastrectomie. Il associe des signes locaux abdominaux : gêne, impression de distension épigastrique, nausées, et des signes généraux : malaise avec sueur, palpitations, lipothymie, tachycardie, baisse de la tension artérielle. (Dictionnaire de l'Académie de Médecine).

d'une AO sont plus dénutris et ont plus de retard statural que la population pédiatrique générale (données personnelles).

A plus long terme, le RGO peut causer une métaplasie du bas œsophage, qui peut être responsable dans 5 à 36% des cas d'un œsophage de Barrett, qui est un état précancéreux (32). Une méta-analyse de 2021 a reporté 13 cas de cancers œsophagiens (4 adénocarcinomes et 9 carcinomes épidermoïdes), dont les plus jeunes sont survenus à l'âge de 20 ans (33).

## **2. La qualité de vie**

### **2.1. Définition**

Les progrès de la recherche après la Seconde Guerre mondiale ont permis une augmentation de l'espérance de vie, notamment dans le cadre des maladies chroniques, entraînant une augmentation potentielle de la morbidité associée (34–36). C'est ainsi qu'a émergé dès les années 1960 le concept de qualité de vie, dont l'importance de l'évaluation a été reconnue jusqu'aux plus hauts niveaux politiques (34,37). Pourtant, ce concept n'a été que peu étudié avant les années 1990.

L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) définit la qualité de vie comme « la perception qu'un individu a de sa place dans la vie, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lequel il vit, en relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. C'est donc un concept très large qui peut être influencé de manière complexe par la santé physique du sujet, son état psychologique et son niveau d'indépendance, ses relations sociales et sa relation aux éléments essentiels de son environnement » (38). L'évaluation de sa propre qualité de vie dans ses multiples dimensions par un individu donné fait ainsi appel à sa subjectivité, et va au-delà de sa santé physique ou psychique.

D'autres auteurs la définissent comme une comparaison des circonstances perçues par un individu de sa propre vie avec un standard imposé par l'individu lui-même ou un ensemble de standards prétendument établis et le degré avec lequel ces conditions vont se superposer avec ces standards (39).

Ces définitions de la qualité de vie mettent en avant la subjectivité de l'individu dans l'évaluation de sa propre condition, ce qui rend complexe son hétéro-évaluation. De plus, d'autres facteurs que l'état de santé entrent en compte dans cette dimension multifactorielle.

## 2.2. La qualité de vie liée à la santé

Il est nécessaire de faire la part des choses entre la qualité de vie, qui est un concept global, et la qualité de vie liée à la santé<sup>2</sup>.

La qualité de vie liée à la santé a elle aussi plusieurs définitions : Karimi et Brazier évoquent la façon dont la santé (une dimension) affecte la qualité de vie (toutes les autres dimensions possibles) (36). Torrance et al. définissent la qualité de vie comme la qualité de chacun des points entre la naissance et le décès, influencée par de nombreux facteurs, et la qualité de vie liée à la santé est simplement une sous-catégorie de la qualité de vie (40). Pour Shah Ebrahim, la qualité de vie liée à la santé regroupe les aspects du bien-être perçu par un individu lui-même qui sont liés ou qui sont affectés par la présence d'une maladie ou d'un traitement (41). Cette dernière définition pose directement la question de l'influence de la maladie sur la qualité de vie liée à la santé.

La santé elle-même répond à de multiples définitions : pour l'OMS, il s'agit d'un état complet de bien-être physique, mental et social, et pas seulement l'absence de maladie ou d'infirmité (42). D'autres excluent l'aspect social de la définition de la santé à l'image de Patrick et al. pour lesquels elle est comme le « niveau de fonction d'un individu » pour lequel une « fonction optimale » est jugée en comparaison à des « standards de bien-être physique et mental de la société » (43).

Toutes ces définitions de la santé rendent son évaluation proche de l'évaluation de la HRQOL (40).

---

<sup>2</sup> En anglais, HRQOL pour Health-Related Quality of Life.

### **2.3. Influence d'une maladie chronique sur la qualité de vie**

Une maladie chronique est par définition une maladie de longue durée, évolutive, avec un retentissement sur la vie quotidienne, un impact sur les activités d'un individu, requérant potentiellement des hospitalisations, des soins au domicile ou des soins lourds (44–46).

Les maladies chroniques influencent la qualité de vie de ceux qui en sont atteints, notamment à cause du stress engendré par la maladie elle-même ou par sa prise en charge (47). Une étude incluant 105 enfants atteints de maladie chronique a montré que leur qualité de vie était relativement basse (score moyen sur l'échelle générique PedsQL 4.0 de 64,59  $\pm$  18,99 pour un score maximal de 100) (48). Cette étude a également mis en évidence que les enfants avec une meilleure qualité de vie étaient ceux avec une meilleure acceptation de leur maladie (48). Les adolescents ayant un niveau de connaissance bas sur la maladie ont deux fois plus de comportements agressif ou antisocial (49). De plus, les parents ayant une moins bonne connaissance de la maladie de leur enfant ont moins de comportements préventifs, l'évolution médicale de l'enfant est plus fréquemment compliquée et ils consomment deux fois plus de services de santé (49). Un milieu socio-économique familial défavorisé a également une influence négative sur la qualité de vie des enfants souffrant d'une maladie chronique et de leurs familles (50).

### **2.4. Échelles d'évaluation de la qualité de vie liée à la santé**

Des centaines d'outils d'évaluation de la qualité de vie liée à la santé ont été validés. Ces échelles peuvent être génériques, comme le Short-Form 36 et la PedsQL 4.0 ou spécifiques d'une pathologie, comme l'IBD-Disk dans les maladies inflammatoires chroniques de l'intestin (MICI) (51–53). Comme pour la douleur, il existe des échelles d'hétéro et d'auto-évaluation (54,55) Il existe des échelles d'évaluation de la qualité de vie

spécifiques à l'enfant, avec adaptation des questions en fonction de la catégorie d'âge. Plusieurs questionnaires sont adaptés pour une hétéro-évaluation parentale de la qualité de vie d'un petit enfant, en général en-dessous de 6 ans (56). Le développement depuis 2015 et la validation d'une échelle adaptée l'âge pédiatrique dans l'AO (EA-QOL questionnaire) représentent une avancée sérieuse pour une évaluation spécifique de la qualité de vie dans cette pathologie. Cette échelle n'est encore disponible en langue française (57–59).

### **3. Rationnel de l'étude**

L'atrésie de l'œsophage est une maladie chronique ayant des retentissements sur la vie quotidienne des patients à long terme (11). La qualité de vie de ces patients a fait l'objet d'études essentiellement à l'âge adulte, et les études réalisées dans la population pédiatrique l'ont été sur des cohortes de petite taille (60–64).

#### **3.1. Contexte de l'étude**

En France, le registre RENATO (REgistre NAtional de l'ATrésie de L'Œsophage), collecte prospectivement depuis 2008 grâce à des questionnaires dédiés les données à la naissance et à l'âge d'un an de tous les enfants nés vivants avec une AO dans l'un des 37 centres français de compétence pour cette pathologie (Annexes 1 et 2) (3). Le registre RENATO est hébergé au CHU de Lille, centre de référence national des affections congénitales et malformatives de l'œsophage (CRACMO) depuis 2006 et le premier Plan National Maladies Rares. Cette organisation maillant l'ensemble du territoire métropolitain et d'outre-mer permet au registre d'avoir une exhaustivité proche de 100% (Annexe 4). Au 22/09/2024, 2777 enfants sont inclus dans le registre.

Nous avons constitué une cohorte « COMAD 6 », nichée dans le registre, en collectant prospectivement à 6 ans les données des enfants du registre nés entre le

01/01/2010 et le 31/12/2012. Cette cohorte a fait l'objet d'un questionnaire spécifique concernant leur évolution digestive, respiratoire, orthopédique, ORL, endoscopique, orthophonique, nutritionnelle (Annexe 3) ainsi d'un questionnaire de qualité de vie PedsQL 4.0 (rempli par les enfants et les parents) (Annexes 5 et 6).

### **3.2. Objectifs de l'étude**

#### 3.2.1. But de l'étude

Le but de ce travail était d'évaluer la qualité de vie des enfants opérés d'une AO afin d'objectiver une éventuelle différence avec la population générale du même âge.

#### 3.2.2. Objectifs

L'objectif principal de cette étude était de décrire la qualité de vie moyenne à 6 ans des enfants de la cohorte COMAD 6.

Les objectifs secondaires étaient de déterminer si l'évaluation de la qualité de vie par les parents et celle réalisée par les enfants sont concordantes, de déterminer si les enfants suivis pour une AO de type I avaient une qualité de vie plus altérée que les autres, et d'identifier les facteurs de risque d'une altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans ainsi que les facteurs associés à une altération de la qualité de vie au même âge.

# Matériel et méthodes

## 1. Schéma de l'étude

Il s'agit d'une étude de cohorte prospective, longitudinale, multicentrique, en population, à partir des données issues de la cohorte « COMAD6 » nichée dans le registre RENATO.

## 2. Critères d'inclusion

Tous les enfants nés avec une AO en France métropolitaine et d'Outre-mer dans l'un des 37 centres de compétence entre le 1<sup>er</sup> janvier 2010 et le 31 décembre 2012, toujours vivants à l'âge de 6 ans et non perdus de vue à cette même date.

## 3. Critères exclusion

Nous avons exclu de l'étude :

- Les patients dont les données sur la qualité de vie à 6 ans n'étaient pas disponibles ;
- Les patients âgés de moins de 5 ans et de plus de 7 ans au moment de la consultation d'évaluation.

## 4. Définitions

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) était défini par une pH-métrie ( $\pm$  impédancemétrie) positive et/ou une endoscopie avec biopsies positives (c'est-à-dire retrouvant une complication du reflux comme une œsophagite peptique) et/ou la nécessité de réaliser une chirurgie anti-reflux.

La prématurité était définie par une naissance survenant avant 37 semaines d'aménorrhée (SA).

Un petit poids pour l'âge gestationnel (PAG) désignait un poids de naissance inférieur au 10<sup>ème</sup> percentile selon les courbes de croissance de Fenton (65).

## 5. Données recueillies

En plus des données déjà disponibles dans le registre RENATO à la naissance et à 1 an (3) (Annexes 1 et 2), un recueil prospectif de données était réalisé grâce à un questionnaire standardisé (Annexe 3) lors de la consultation systématique de suivi à 6 ans prévue dans le PNDS (Plan National de Diagnostic et de Soins) (11).

Les informations suivantes ont été relevées :

### ◆ Lors de l'hospitalisation initiale :

- Le diagnostic anténatal de l'AO ou non ;
- Les paramètres de naissance (mensurations, terme de naissance) ;
- L'existence de malformations associées et/ou d'anomalies génétiques ;
- Les caractéristiques de la malformation œsophagienne classées selon Ladd (1) ;
- Les modalités de prise en charge chirurgicale de la malformation œsophagienne ;
- Les gestes chirurgicaux associés ;
- Les complications immédiates ;
- Les modalités du premier retour au domicile (date, type d'alimentation).

### ◆ À 1 an :

- Le poids et la taille ;
- Le nombre d'hospitalisations survenues au cours de la première année de vie et leurs raisons ;
- La survenue de complications (RGO, sténose de l'anastomose, trachéomalacie, reperméabilisation de fistule...)

- Les modalités d'alimentation (autonomie/support nutritionnel) ;
- Les données sur l'état respiratoire et digestif.

◆ À 6 ans :

- Le poids et la taille ;
- Les modalités d'alimentation ;
- La survenue d'une sténose de l'anastomose entre 1 et 6 ans et la nécessité de dilatation(s) ;
- La symptomatologie lors de l'alimentation ;
- L'existence de symptômes de RGO (douleurs rétro-sternales, pyrosis, vomissements, régurgitations) et les résultats des explorations complémentaires (pH-métrie, endoscopie + biopsies) ;
- La nécessité d'une chirurgie anti-reflux (modalités et complications) ou d'autre(s) chirurgie(s) ;
- La réalisation d'une endoscopie œso-gastro-duodénale (EOGD) et ses résultats ;
- La survenue de complications respiratoires ;
- L'existence d'anomalies orthopédiques ;
- La nécessité d'un suivi orthophonique ;
- Les modalités de scolarisation ;
- La participation à une activité sportive ;
- L'évaluation de la qualité de vie.

## 6. Évaluation de la qualité de vie

Nous avons utilisé l'échelle de qualité de vie PedsQL 4.0, établie en 2000 par James Varni (66). Il s'agit de l'échelle de qualité de vie générique la plus communément utilisée en pédiatrie (67).

Elle évalue la qualité de vie des enfants et adolescents âgés de 2 à 18 ans à partir de questionnaires remplis par l'enfant lui-même et par son/ses parent(s). Les questionnaires sont adaptés en fonction de l'âge (de 5 à 7 ans, de 8 à 12 ans, de 13 à 18 ans pour les auto-évaluations, les questionnaires remplis par les parents vont de 2 à 4 ans, de 5 à 7 ans, de 8 à 12 ans et de 13 à 18 ans), et évaluent la perception de la qualité de vie liée à la santé.

L'échelle est constituée de 23 items scindés en 4 catégories de scores : la capacité physique (8 items), l'état émotionnel (5 items), les relations avec les autres (5 items) et l'école (5 items). Les enfants et les parents décrivent à quel point chaque item a représenté un problème au cours du dernier mois précédent le remplissage du questionnaire. Une échelle sur 4 est utilisée (0 = ne représente jamais un problème, 1 = ne représente presque jamais un problème, 2 = peut parfois représenter un problème, 3 = représente souvent un problème, 4 = représente presque toujours un problème). Les items sont ensuite inversés puis mis sur 100. Ainsi, un score élevé soit indicateur d'une meilleure qualité de vie<sup>3</sup>.

Le résultat total d'une échelle de score est obtenu en divisant la somme des items par le nombre des items auxquels l'enfant ou le parent a répondu. Si plus de 50% des items de l'échelle sont manquants, l'échelle de score n'est pas calculable.

On obtient ainsi un score total de qualité de vie, correspondant à la prise en compte de chacun des 23 items, un score de santé physique correspondant à l'échelle de capacité physique, et un score de santé psychosociale correspondant à la somme des items divisés par le nombre des items auxquels il a été répondu pour les 3 autres sous échelles.

Dans le cadre de cette étude, les questionnaires étaient remplis durant la consultation à 6 ans.

Pour l'échelle PedsQL 4.0, il n'existe de pas de seuil de qualité de vie défini à partir duquel on considère la qualité de vie « bonne » (68). Dans la littérature s'intéressant à la

---

<sup>3</sup> Les scores allant de 0 à 4 sont transformés comme suit : 0 → 100 (meilleure qualité de vie), 1 → 75, 2 → 50, 3 → 25, 4 → 0.

qualité de vie évaluée par cette échelle, Bal et al. ont distingué 3 catégories de scores de qualité de vie (score strictement inférieur à 50/100, score compris entre 50 et 85/100, score supérieur à 85/100) (69). Lepeytre et al. ont pris les scores de la population saine de comparaison de leur étude pour normes (70). Dans leur étude unicentrique s'intéressant à une cohorte de 81 patients avec une AO, Legrand et ses confrères ont choisi arbitrairement le score médian de qualité de vie de 80/100 de leur population (61). Nous avons choisi dans notre étude de définir une qualité de vie satisfaisante par un score supérieur ou égal à 80/100 (61,68,69).

## **7. Analyse statistique**

Les variables qualitatives ont été décrites en termes de fréquence et de pourcentage. Les variables quantitatives ont été décrites par la moyenne et l'écart-type ou par la médiane et l'intervalle interquartile en cas de distribution non gaussienne. La normalité des distributions a été vérifiée graphiquement et à l'aide du test de Shapiro-Wilk.

La comparaison de la qualité de vie des enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage de type 1 par rapport aux autres ainsi que la recherche de facteurs prédictifs et associés à une moins bonne qualité de vie à 6 ans (score total <80) a été effectuée à l'aide d'un test du Khi2 pour les variables qualitatives ; par un test de Mann-Whitney-Wilcoxon pour les variables quantitatives.

La concordance entre le score de qualité de vie évalué par les enfants et celui évalué par les parents a été étudiée par le coefficient de corrélation intraclasse (ICC) de Fleiss (71). Un ICC strictement inférieur à 0,45 est considéré comme une faible concordance, un ICC compris entre 0,45 et 0,75 est considéré comme une concordance modérée à bonne, ICC strictement supérieur à 0,75 est considéré comme une excellente concordance.

Le niveau de significativité a été fixé à 5%. Les analyses statistiques ont été effectuées à l'aide du logiciel SAS (SAS Institute version 9.4).

## **8. Éthique**

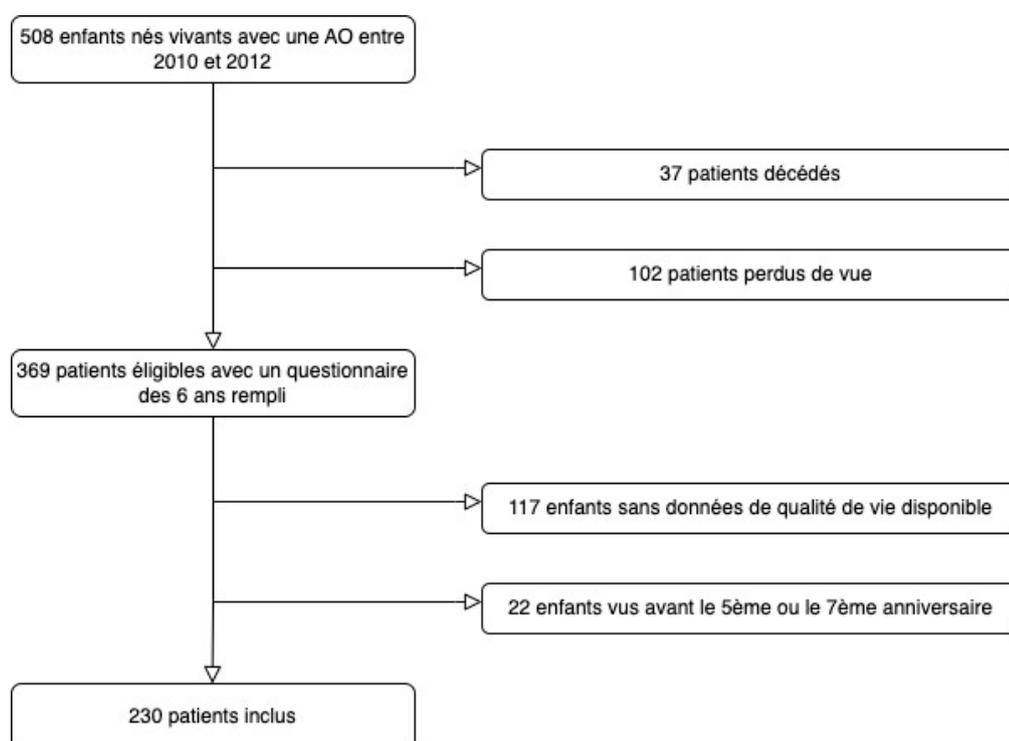
Le registre RENATO a été validé par le Comité Consultatif sur le Traitement de l'Information en matière de Recherche dans le domaine de la Santé (CCTRIS, n° 08.297) ainsi que par la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL, n°908362). Il a été renouvelé pour la dernière fois après avis favorable du Comité d'Évaluation des Registres (CER) en 2021, pour une période de 5 ans (72). Il est déclaré sur le site ClinicalTrials.gov sous le numéro NCT02883725.

Toutes les données ont été utilisées anonymement et les parents étaient informés de l'existence et des objectifs du registre dès la naissance de leur enfant. Les parents étaient libres de refuser l'inscription de leur enfant au registre et de participer à la cohorte COMAD6.

# Résultats

## 1. Diagramme de flux de l'étude

Sur les 508 patients nés dans les centres du registre avec une AO entre le 1<sup>er</sup> janvier 2010 et le 31 décembre 2012, 369 (73%), étaient éligibles et 230 (62% de la population éligible) étaient finalement inclus (Figure 2).



**Figure 3.** Diagramme de flux de l'étude

## 2. Caractéristiques générales de la population incluse

Les caractéristiques générales de la population incluse dans notre étude sont présentées dans le **Tableau 1**.

**Tableau 1.** Caractéristiques de la population incluse.

	<b>N = 230</b>	<b>DM</b>
<b>Sexe, n (%)</b>		<b>1</b>
<b>Masculin</b>	138 (60,3)	
<b>Féminin</b>	91 (39,7)	
<b>Poids de naissance (g), moyenne (DS)</b>	2590 (723,4)	<b>2</b>
<b>Terme de naissance (SA), médiane (Q1 ; Q3)</b>	38 (35 ; 39)	<b>5</b>
<b>Diagnostic anténatal, n (%)</b>	47 (21,0)	<b>6</b>
<b>Prématurité, n (%)</b>	88 (39,5)	<b>7</b>
<b>Niveau de prématurité, n (%)</b>		<b>7</b>
<b>32-36 SA</b>	71 (79,8)	
<b>28-31 SA</b>	16 (18,0)	
<b>24-27 SA</b>	2 (2,2)	
<b>PAG, n (%)</b>	25 (11,6)	<b>15</b>
<b>Type d'AO selon LADD, n (%)</b>		<b>7</b>
<b>Type I</b>	14 (6,3)	
<b>Type III-IV</b>	208 (93,3)	
<b>Type V</b>	1 (0,4)	
<b>Malformations associée(s), n (%)</b>	112 (49,8)	<b>5</b>
<b>Associations syndromiques, n (%)</b>		
<b>VACTERL</b>	35 (15,2)	<b>0</b>
<b>CHARGE</b>	34 (14,8)	<b>0</b>
<b>Prise en charge de l'AO à la naissance</b>		
<b>Anastomose standard, n (%)</b>	193 (88,9)	<b>13</b>
<b>Anastomose retardée, n (%)</b>	6 (2,8)	<b>12</b>
<b>A l'âge de 1 an</b>		
<b>Modalités d'alimentation</b>		
<b>Orale, n (%)</b>	139 (81,3)	<b>59</b>
<b>Enrichie, n (%)</b>	34 (25,4)	<b>96</b>
<b>Entérale, n (%)</b>	19 (11,1)	<b>59</b>
<b>Complications post-opératoires de l'AO</b>		
<b>Reperméabilisation de la fistule, n (%)</b>	4 (2,5)	<b>72</b>
<b>Sténose de l'anastomose, n (%)</b>	40 (21,2)	<b>41</b>
<b>Complications digestives</b>		
<b>RGO, n (%)</b>	25 (18,4)	<b>94</b>
<b>Dysphagie, n (%)</b>	23 (14,3)	<b>69</b>
<b>Chirurgie anti-reflux, n (%)</b>	20 (10,6)	<b>41</b>
<b>Pose de GPE, n (%)</b>	33 (19,5)	<b>61</b>

## A l'âge de 6 ans

<b>Modalités d'alimentation</b>		3
<b>Orale exclusive, n (%)</b>	214 (94,3)	
<b>Orale et entérale, n (%)</b>	12 (5,3)	
<b>Entérale exclusive, n (%)</b>	41(0,4)	
<b>Récurrence de l'anastomose, n (%)</b>	69 (30,9)	7
<b>Mise en place d'une GPE entre 1 et 6 ans, n (%)</b>	47 (21,6)	12
<b>GPE toujours en place à 6 ans, n (%)</b>	13 (20,3)	166
<b>Survenue d'un RGO :</b>		
<b>RGO prouvé, n (%)</b>	43 (56,6)	154
<b>RGO opéré, n (%)</b>	48 (55,2)	143
<b>EOE à la EOGD, n (%)</b>	3 (6,0)	180
<b>Dysphagie à 6 ans, n (%)</b>	96 (42,1)	2
<b>Existence de symptômes respiratoires, n (%)</b>	149 (69,0)	14
<b>Anomalies orthopédiques, n (%)</b>	49 (23,7)	23

**DM** : Données Manquantes, **DS** : Déviation Standard, **SA** : Semaines d'Aménorrhée, **PAG** : Petit poids pour l'Age Gestationnel, **AO** : Atrésie de l'Œsophage, **VACTERL** (anomalies vertébrales, anorectales, cardiaques, atrésie de l'œsophage, fistule oeso-trachéale, anomalies rénales et des membres), **CHARGE** (colobome, malformations cardiaques, atrésie choanale, retard de croissance et/ou de développement, hypoplasie génitale, anomalies des oreilles et/ou surdité), **GPE** : Gastrostomie Per Endoscopique, **RGO** : Reflux Gastroœsophagien ; **EOE** : Œsophagite à Éosinophiles ; **EOGD** Endoscopie Œso-Gastro-Duodénale

Sur les 230 patients inclus dans l'étude, il y avait 60% de garçons. Quarante pourcents des enfants étaient nés prématurément. Douze pourcents avaient un PAG. Le poids moyen à la naissance était de 2590 grammes.

93% des enfants avaient une AO de type III ou IV selon la classification de Ladd. La moitié des enfants avaient un syndrome malformatif associé (type CHARGE ou VACTERL). Les malformations le plus souvent associées à l'AO étaient les malformations cardiaques (24%) et rénales (11%).

Concernant la prise en charge en période néonatale, 89% des enfants bénéficiaient d'une anastomose standard. L'anastomose était retardée dans 3% des cas et l'anastomose était sous tension dans 30% des prises en charge. À l'issue de l'hospitalisation initiale, dont la durée médiane était de 26 jours, 18% des enfants recevaient une nutrition entérale, exclusive ou non.

Au cours de la première année de vie, 21% des patients avaient bénéficié d'une ou plusieurs dilatations d'une sténose de l'anastomose. Dix pourcents avaient bénéficié d'une

chirurgie anti-reflux. La part d'enfants ayant une nutrition entérale était de 11%. Dix-huit pourcents des enfants présentaient des symptômes de RGO et 14% une dysphagie.

À 6 ans, 20% des patients avaient une gastrostomie toujours en place. Cinquante-six pourcents avaient un RGO prouvé, et 42% présentaient une dysphagie. Un tiers environ avait bénéficié d'une ou plusieurs dilatations d'une sténose de l'anastomose entre 1 et 6 ans. Une œsophagite à éosinophiles était mise en évidence au décours d'une EOGD dans 6% des cas. Du point de vue respiratoire, deux tiers des enfants présentaient des symptômes, la toux étant le symptôme le plus fréquent. Près de la moitié des enfants avait présenté un événement respiratoire sur l'année précédant la consultation des 6 ans. Sur le plan orthopédique, 24% des enfants présentaient au moins une anomalie, parmi lesquelles figurent les scoliozes et les asymétries osseuses.

Les patients exclus de l'analyse étaient comparables à la population incluse pour les caractéristiques de naissance (Tableau 2).

**Tableau 2.** Comparaison des populations incluse et exclue sur les caractéristiques de naissance.

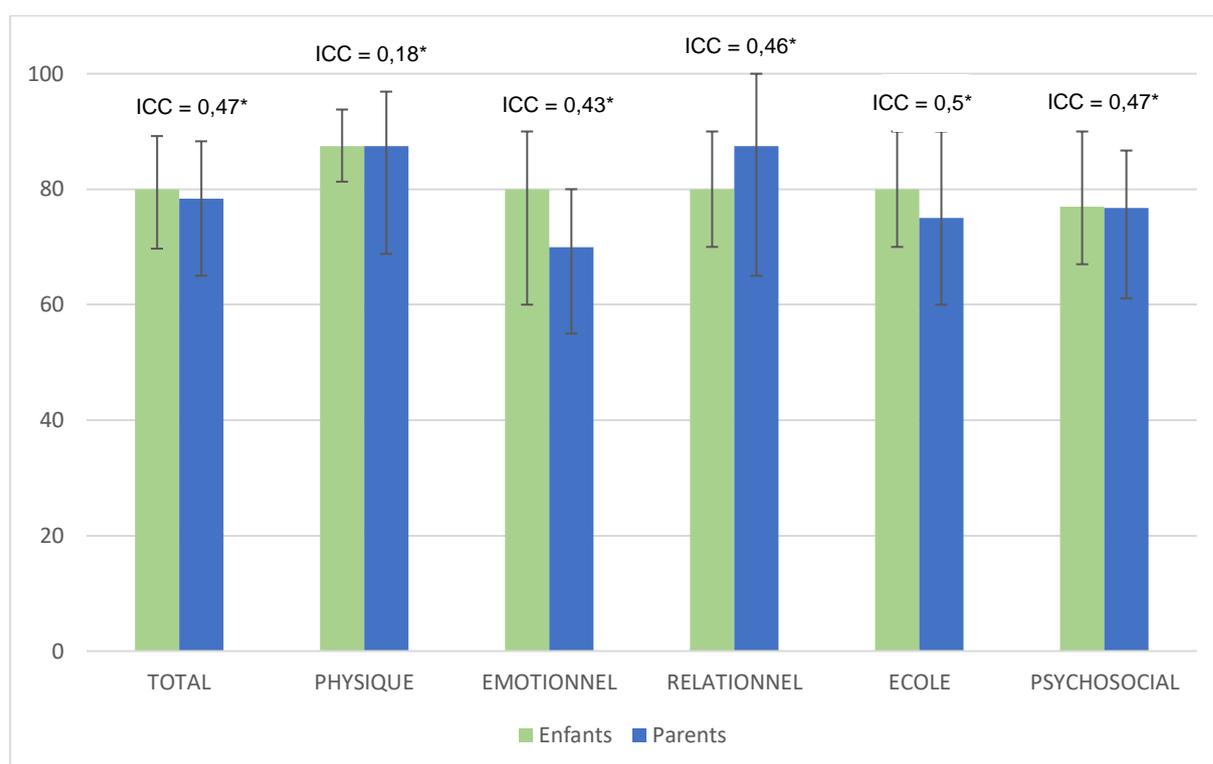
	Patients inclus (N = 230)	Patients exclus (N = 278)	P-value
<b>Sexe, n (%)</b>			0,78
<b>Masculin</b>	138 (60,3)	163 (59,1)	
<b>Féminin</b>	91 (39,7)	113 (40,9)	
<b>Prématurité, n (%)</b>	88 (39,5)	106 (40,5)	0,82
<b>PAG, n (%)</b>	25 (11,6)	44 (16,9)	0,1
<b>AO de type I selon Ladd, n (%)</b>	14 (6,3)	21 (7,9)	0,49
<b>Syndrome de VACTERL, n (%)</b>	35 (15,2)	44 (15,9)	0,84
<b>Syndrome CHARGE, n (%)</b>	34 (14,8)	53 (19,1)	0,2
<b>Au moins 1 malformation associée, n (%)</b>	112 (49,8)	155 (57,8)	0,07
<b>Malformation cardiaque, n (%)</b>	54 (23,8)	81 (29,9)	0,13

**PAG** : Petit Poids pour l'Age Gestationnel ; **VACTERL** (anomalies vertébrales, anorectales, cardiaques, atrésie de l'œsophage, fistule œso-trachéale, anomalies rénales et des membres)

### 3. Qualité de vie à 6 ans et concordance enfants/parents

La qualité de vie médiane à 6 ans des enfants opérés d'une AO est représentée dans la Figure 3.

La médiane de la qualité de vie globale à 6 ans (score total) des enfants opérés à la naissance d'une AO était de 80/100 (69,7-89,2), leurs parents l'estimaient à 78,4/100 (65,0-88,3).



ICC : Coefficient de corrélation intraclasse \* concordance significative,  $p < 0,05$

**Figure 4 :** Qualité de vie médiane à 6 ans des enfants opérés d'une AO à partir des questionnaires PedsQL 4.0 remplis par les enfants et par les parents

En ce qui concerne l'accord enfants/parents, le coefficient de corrélation intraclasse des scores totaux de qualité de vie était de 0,47 (IC95% [0,36 ; 0,57],  $p < 0,05$ ).

Pour chaque sous-score de qualité de vie (physique, émotionnel, relationnel, scolaire, psychosocial), les coefficients de corrélation intraclasse étaient respectivement de 0,18 (IC95% [0,04 ; 0,31],  $p < 0,05$ ), 0,43 (IC95% [0,31 ; 0,54]  $p < 0,05$ ), 0,46 (IC95% [0,35 ; 0,56],  $p < 0,05$ ), 0,5 (IC95% [0,38 ; 0,6],  $p < 0,05$ ), et de 0,47 (IC95% [0,35 ; 0,57],  $p < 0,05$ ).

#### **4. Comparaison des scores de qualité de vie des enfants avec une AO de type I et des autres**

Les scores de qualité de vie totaux et par sous-score des enfants opérés d'une AO de type I et des autres n'étaient pas significativement différents selon les enfants ou les parents (Tableau 3).

**Tableau 3.** Comparaison des scores de qualité de vie à 6 ans, type I vs les autres (enfants et parents).

Score médian (Q1 ; Q3)	Évaluation des enfants			Évaluation des parents		
	AO type 1 (N=14)	Autres types (N=209)	p-value	AO type 1 N=14	Autres types AO N=209	p-value
<b>Score total</b>	83,1 (70,6 ; 90,9)	79,4 (69,7 ; 89,2)	0,52	79,4 (71,7 ; 87,5)	78,9 (65,2 ; 88,3)	0,75
<b>Score de fonctionnement physique</b>	81,3 (75,0 ; 93,8)	87,5 (81,3 ; 93,8)	0,2	87,5 (68,8 ; 90,6)	87,5 (71,9 ; 96,9)	0,37
<b>Score de fonctionnement émotionnel</b>	85,0 (70 ; 100)	80,0 (60 ; 90)	0,082	70,0 (60 ; 80)	70,0 (55 ; 85)	0,88
<b>Score de fonctionnement relationnel</b>	85,0 (70 ; 100)	80,0 (70 ; 90)	0,38	90,0 (80 ; 100)	85,0 (65 ; 100)	0,38
<b>Score de fonctionnement scolaire</b>	80,0 (60 ; 90)	80,0 (70 ; 90)	0,81	85,0 (72,5 ; 90)	75,0 (60 ; 90)	0,089
<b>Score psychosocial</b>	85,0 (71,5 ; 91,5)	76,3 (67 ; 90)	0,29	78,3 (71,7 ; 85)	76,7 (61,7 ; 87)	0,42

## 5. Facteurs de risque d'une altération de la qualité de vie à 6 ans

### 5.1. Selon les enfants

Selon l'évaluation des enfants, la prise d'un traitement de fond à visée respiratoire était le seul facteur de risque significatif d'une altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans ( $p=0,045$ ) (Tableau 4).

**Tableau 4.** Facteurs de risque d'une altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans selon les enfants.

	Score total $\geq 80$ N = 107	Score total $< 80$ N = 123	p-value
Sexe masculin, n (%)	64 (59,8)	74 (60,7)	0,9
Prématurité, n (%)	38 (36,2)	50 (42,4)	0,35
PAG, n (%)	12 (11,9)	13 (11,4)	0,91
AO type I, n (%)	9 (8,6)	5 (4,2)	0,18
VACTERL, n (%)	15 (14)	20 (16,3)	0,64
Malformation associée, n (%)	31 (29,5)	48 (39,3)	0,12
Malformation cardiaque associée, n (%)	21 (20)	33 (27)	0,21
Anastomose standard, n (%)	90 (88,2)	103 (89,6)	0,76
Anastomose retardée, n (%)	4 (3,9)	2 (1,7)	NA : effectif < 8
Anastomose sous tension, n (%)	24 (23,5)	42 (34,4)	0,075
Durée de la première hospitalisation, médiane (Q1 ; Q3)	22,0 (14 ; 52)	28,5 (16 ; 59)	0,2
Sténose anastomotique à 1 an, n (%)	18 (20)	22 (22,2)	0,71
Réparation fistulaire à 1 an, n (%)	0 (0)	4 (4,8)	NA : effectif < 8
Prise d'un traitement de fond respiratoire à 1 an, n (%)	25 (39,7)	19 (24,1)	<b>0,045</b>
Dysphagie à 1 an, n (%)	13 (17,6)	10 (11,5)	0,27
RGO à 1 an, n (%)	11 (17,5)	14 (19,2)	0,8
GPE à 1 an, n (%)	11 (14,3)	22 (23,9)	0,12
Chirurgie anti-reflux à 1 an, n (%)	9 (10,3)	11 (10,8)	0,92
Dénutrition à 1 an, n (%)	7 (11,5)	14 (20,6)	0,16
Retard statural à 1 an, n (%)	9 (15)	18 (26,9)	0,1

**PAG** : Petit poids pour l'Age Gestationnel, **AO** : Atrésie de l'Œsophage, **VACTERL** (anomalies vertébrales, anorectales, cardiaques, atrésie de l'œsophage, fistule œso-trachéale, anomalies rénales et des membres), **NA** : Non applicable ; **RGO** : Reflux Gastroœsophagien, **GPE** : Gastrostomie per endoscopique

## **5.2. Selon les parents**

Selon l'évaluation des parents, aucun des facteurs potentiels étudiés n'était significativement à risque d'altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans (Annexe 7).

## **6. Facteurs associés à une altération de la qualité de vie à 6 ans**

### **6.1. Selon les enfants**

Selon l'évaluation des enfants, la présence d'une symptomatologie respiratoire à l'âge de 6 ans et la survenue d'au moins une exacerbation respiratoire dans l'année précédente étaient significativement associées à une altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans (respectivement  $p=0,007$  et  $p=0,017$ ) (Tableau 5).

### **6.2. Selon les parents**

Selon l'évaluation des parents, la présence d'une symptomatologie respiratoire à l'âge de 6 ans, la survenue d'au moins une exacerbation respiratoire dans l'année précédant le remplissage du questionnaire et l'existence d'une anomalie orthopédique étaient significativement associées à une altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans (respectivement  $p=0,001$  ;  $p=0,009$  et  $p=0,026$ ) (Tableau 5).

**Tableau 5.** Facteurs associés à une altération de la qualité de vie à 6 ans selon les enfants et les parents.

	Évaluation des enfants			Évaluation des parents		
	Score total ≥80 N = 107	Score total <80 N = 123	p-value	Score total ≥80 N = 101	Score total <80 N = 123	p-value
<b>Sténose anastomotique à 6 ans, n (%)</b>	31 (29,8)	38 (31,9)	0,73	30 (31,3)	39 (30,7)	0,93
<b>Gastrostomie à 6 ans, n (%)</b>	18 (18)	29 (24,6)	0,24	16 (16,8)	31 (25,2)	0,14
<b>EOE à la biopsie, n (%)</b>	2 (11,1)	1 (3,1)	NA : effectif < 8	2 (11,8)	1 (3)	NA : effectif < 8
<b>RGO prouvé, n (%)</b>	20 (60,6)	23 (53,5)	0,53	17 (54,8)	26 (57,8)	0,8
<b>Dysphagie, n (%)</b>	42 (39,3)	54 (44,6)	0,41	36 (35,6)	60 (47,2)	0,078
<b>Symptomatologie respiratoire à 6 ans, n (%)</b>	64 (60,4)	85 (77,3)	<b>0,007</b>	58 (58)	91 (78,4)	<b>0,001</b>
<b>Événement respiratoire, n (%)</b>	39 (38,6)	57 (55,3)	<b>0,017</b>	35 (37,2)	61 (55,5)	<b>0,009</b>
<b>Trouble de l'oralité, n (%)</b>	7 (38,9)	13 (44,8)	0,69	4 (57,1)	16 (40)	NA : effectif < 8
<b>Anomalie orthopédique, n (%)</b>	18 (19,4)	31 (27,2)	0,19	15 (16,3)	34 (29,6)	<b>0,026</b>

EOE : Œsophagite à Éosinophiles, NA : Non applicable ; RGO : Reflux Gastroœsophagien

## Discussion

Il s'agit de la première étude prospective, en population, sur la qualité de vie à moyen terme dans l'AO sur une cohorte de 230 patients opérés à la naissance de cette maladie rare. Malgré un nombre non négligeable de données manquantes pour certains items, elle reste la plus grosse population décrite à l'heure actuelle dans la littérature avec une méthode de recueil de données rigoureuse, standardisée, multicentrique, représentative de la population nationale.

Notre travail montre que la qualité de vie à 6 ans des enfants opérés en France d'une atrésie de l'œsophage est bonne. En effet, les scores médians retrouvés dans l'estimation de la qualité de vie par les enfants et leurs parents sont respectivement de 80/100 et 78,4/100.

Ces scores sont comparables à ceux retrouvés dans d'autres travaux réalisés sur la qualité de vie dans l'AO avec l'échelle PedsQL 4.0. Dans deux précédentes études monocentriques françaises, le score global de qualité de vie était respectivement de 76,8/100 (score parental) chez les enfants d'une cohorte âgés de 5 à 8 ans, et de 80/100 chez 57 enfants âgés d'en moyenne 13 ans (61,70). Ces scores étaient comparables à celle d'un groupe de référence d'enfants du même âge en bonne santé pour la première étude mais significativement altérés par rapport aux enfants de la population pédiatrique générale (respectivement 80/100 vs 84/100,  $p < 0.05$ ). Cette différence pourrait s'expliquer par des disparités dans les caractéristiques de base des populations étudiées (plus de deux tiers de malformations associées chez Legrand et al. qui montrent une différence significative de qualité de vie dans l'AO par rapport à une population saine, contre à peine la moitié dans les travaux de Lepeyre et al.).

Dans l'étude de Flieder et al. sur la qualité de vie de patients âgés de 2 à 18 ans opérés d'une AO en Suède et en Allemagne, le score parental total de qualité de vie était

de 79,4/100, mais significativement inférieur à celui d'une population du même âge en bonne santé (82,7/100,  $p = 0,02$ ) (73). L'analyse des scores par nationalité avait permis d'expliquer cette différence par une différence de qualité de vie entre les deux pays, aux dépens des Allemands (73).

Dans le champ des maladies chroniques, les chiffres de qualité de vie dans l'AO chez l'enfant sont meilleurs que pour d'autres maladies chroniques plus fréquentes comme l'asthme par exemple. Ainsi Varni et al. ont mis en évidence un score global de qualité de vie moyen de 74,7/100 ( $n=403$ ) chez des enfants asthmatiques contre 82,8/100 dans une population saine ( $n=376$ ) (74). Besbes et al. ont rapporté un score total moyen de qualité de vie de 74/100 dans une cohorte de 57 enfants suivis pour diabète de type 1 (75) .

Nous avons choisi d'utiliser l'échelle de qualité de vie PedsQL 4.0, échelle générique, potentiellement moins adaptée à l'évaluation de la qualité de vie dans l'AO qu'une échelle spécifique. Au moment du recueil de données, pour rappel, aucune échelle spécifique d'évaluation de la qualité de vie dans l'AO n'avait encore été validée en français.

Nos résultats de qualité de vie peuvent en partie s'expliquer par le phénomène de *coping*<sup>4</sup>, concept développé depuis les années 1990 : avec l'évolution de leur maladie dans le temps, les patients mettent en place des stratégies pour passer au-delà des symptômes engendrés par leur condition particulière (76). Dans l'AO, ces stratégies ont déjà fait l'objet d'études, notamment sur la prévalence et leur rôle dans les apports nutritionnels dès la petite enfance (64,77,78). Diverses situations étaient concernées, comme les repas, la communication sur l'état de santé, la perception de soi devant des symptômes potentiellement gênants, l'apparence corporelle, la participation aux activités physiques, le sommeil, le temps passé à l'hôpital, la potentielle stigmatisation sociale et la prise de

---

<sup>4</sup> de l'anglais « *to cope with* », faire face

médicaments (77). Neuf stratégies ont été identifiées dans un panel d'enfants atteints d'AO âgés de 2 à 17 ans et leurs parents : la résolution de problèmes, l'évitement, la reconnaissance de la responsabilité, la confrontation, la recherche d'un soutien social, l'expression émotionnelle, la mise à distance, l'acceptation et la récompense positive (les trois dernières stratégies étant rarement retrouvées chez les plus jeunes). La stratégie la plus communément retrouvée chez les adolescents est la mise à distance (77), renforçant l'idée que les adolescents peuvent montrer une certaine fébrilité vis-à-vis de leur maladie chronique en cette période de changements, ce qui est notamment fréquemment évoqué pour le diabète (79), quand les plus jeunes sollicitent davantage le soutien parental (64).

Dans notre étude, la concordance globale parent/enfant est modérée (ICC 0,47 (IC95% [0,36 ; 0,57])). Pour les sous-catégories de score de capacité émotionnelle et scolaire, elle est également modérée, et faible pour les scores de capacité physique et émotionnelle. Cependant, la corrélation est significative, soutenant le fait que les similitudes de score ne sont pas liées au hasard.

Une différence de score parent/enfant n'indique cependant pas si l'un des répondants a raison ou tort mais est en partie la conséquence des croyances de chacun sur la santé et le bien-être d'un individu (80). Kramer et ses confrères évoquent plusieurs raisons pour expliquer les différences d'évaluation entre un parent et son enfant sur l'évaluation de l'impact fonctionnel (surtout chez l'adolescent) : une interprétation différente des questions par les parents et les enfants, un manque de conscience parentale des comportements des enfants, des seuils différents pour chacun de ce qui pourrait être considéré comme problématique (81).

Ainsi, d'autres études menées dans l'AO ont mis en évidence un accord mère/enfant pauvre à modéré mais un accord père/enfant modéré à excellent (82). Flieder et al. rapportent une meilleure qualité de vie liée à la santé chez les enfants par rapport à celle

rapportée par les parents sur les versants émotionnel, psychosocial et le score total de qualité de vie (73). Une autre étude menée par Witt et al. retrouve un meilleur score social chez les pères que chez les mères, ce qui pourrait être mis sur le compte du fait que les mères reçoivent plus souvent les confidences de leurs enfants (83). Dans le cadre de cette étude, nous n'avons toutefois pas l'information sur l'identité du parent répondeur. Cette donnée aurait pu être intéressante dans la mesure où les relations d'un enfant avec son parent peuvent être influencées par le sexe (80).

Les enfants opérés à la naissance d'une AO de type I n'ont pas une qualité de vie plus altérée que les enfants opérés d'un autre type d'AO. Cette donnée est originale car une altération de la qualité de vie aurait pu être attendue dans ce groupe de patients, dont l'évolution clinique est plus souvent compliquée. Ces patients ont à court terme un risque plus élevé d'événements post-opératoires, comme les fuites ou les sténoses anastomotiques par exemple, et un recours plus fréquent à la nutrition entérale (84,85). A moyen terme, la morbidité respiratoire et digestive (infections respiratoires basses, RGO...) est également plus importante chez ces patients (85,86). Les phénomènes de coping peuvent expliquer en partie l'absence de différence entre ces deux groupes à l'âge de 6 ans (77), avec par exemple, une amélioration de la perception de l'enfant et de sa famille des difficultés rencontrées au quotidien, notamment au cours des repas.

Bairdan et ses confrères ont mis en évidence dans leur étude de cohorte rétrospective sur 229 patients que les patients avec une AO long gap avaient moins souvent de malformations associées que les enfants avec un autre type d'AO (87). Ceci soulève ainsi la question de la place plus importante dans l'histoire naturelle de la maladie des autres malformations s'associant aux troubles fonctionnels et de motricité œsophagienne observés chez les patients suivis pour une AO.

On peut également imaginer l'influence positive sur le devenir de ces enfants d'un suivi plus rapproché (dilatations itératives, par exemple) comparativement à d'autres potentiellement moins fréquemment rassurés par une consultation médicale régulière.

Même si les arguments sont nombreux pour une moins bonne qualité de vie à court terme dans l'AO de type I, il n'existe à notre connaissance aucune étude de qualité de vie dans l'AO dans la toute petite enfance exclusivement, la plupart des études ciblant des catégories d'âge plus larges (61–63,70).

L'atteinte respiratoire était le seul facteur associé à une altération de la qualité de vie à 6 ans. Ainsi, les enfants ayant eu un traitement de fond à visée respiratoire à 1 an étaient plus à risque d'avoir une qualité de vie altérée à l'âge de 6 ans ( $p=0,045$ ). De plus, les enfants ayant eu des symptômes respiratoires et une exacerbation respiratoire dans l'année précédant l'évaluation avaient plus souvent une qualité de vie altérée (respectivement  $p=0,007$ , et  $p=0,017$ ). Il n'y a pas d'influence des caractéristiques de base des patients sur la qualité de vie à moyen terme, ce qui a déjà été montré dans d'autres études.

La morbidité respiratoire dans l'AO est loin d'être insignifiante. Plus de 50% des réadmissions dans l'AO sont liées à une cause respiratoire (113). Selon Gischler et al, près de 3/4 des enfants avec une AO ont présenté au moins 5 infections respiratoires basses avant 5 ans (114). Aux explorations fonctionnelles respiratoires (EFR), les patients peuvent présenter aussi bien des troubles obstructifs que des troubles restrictifs avec dans moins de la moitié des cas des atteintes de la capacité pulmonaire totale (115,116). À plus long terme, la littérature est plutôt partagée, car si certaines études décrivent une aggravation de la fonction respiratoire avec l'âge (116–118), d'autres ne retrouvent pas d'augmentation de la morbidité respiratoire (113). L'application des recommandations de suivi multidisciplinaire, notamment en pneumopédiatrie, est mise en question. Par exemple, en 2013, une étude transversale monocentrique marseillaise sur une cohorte de 44 enfants

opérés entre 1999 et 2009 a montré qu'avant 6 ans, deux tiers des patients n'avaient jamais vu de pneumopédiatre, et que les endoscopies digestives itératives constituaient un temps essentiel de rencontre avec un gastropédiatre (70).

Aucun des facteurs liés à une complication digestive que nous avons testés n'était associé à une altération de la qualité de vie, contrairement à de précédentes études où un antécédent de gastrostomie, d'hospitalisation pour motif digestif ou de RGO étaient associés à une moins bonne qualité de vie dans l'AO (70).

Chez l'adulte, l'impact de la dysphagie sur la qualité de vie est variable selon les études et les échelles de qualité de vie utilisées, avec 8 à 36% de limitation physique selon les séries. Des travaux ont montré une altération de la qualité de vie chez les patients qui se plaignaient d'une dysphagie, avec des anomalies plus fréquentes de motricité digestive à la manométrie œsophagienne (88). Cependant, la qualité de vie globale est plutôt considérée par les adultes comme bonne, avec une HRQOL basse (questionnaire 36-item Health Survey Form) pour 15% (n=19) de la cohorte de 128 adultes suivis pour une AO. Cette proportion de patients avec une qualité de vie altérée est retrouvée dans d'autres travaux, notamment dans une cohorte internationale de 1100 patients issus de 25 pays (89,90).

Nous pouvons imaginer dans ce cas la mise en place progressive de stratégies de coping et l'intégration de symptômes dans la normalité des patients. Ainsi, un dixième des 73 enfants de la cohorte étudiée par Rozensztrauch et al. avaient besoin de plus de 30 minutes pour consommer leur repas, et pourtant, moins de la moitié des enfants rencontrant des difficultés pour avaler le bol alimentaire les évoquaient avec leur médecin spontanément (91).

L'impact des symptômes respiratoires semble plus important sur la qualité de vie que les symptômes digestifs qui, à la différence des symptômes respiratoires, sont fonctionnels, présents de façon continue dès la naissance et de manière stable dans le temps. Les stratégies de coping sont potentiellement plus difficiles à mettre en place pour des symptômes respiratoires plus discontinus et pourvoyeurs de consommation médicamenteuses. Lauby et al. se sont intéressés à la qualité de vie d'une cohorte multicentrique réunissant 78 enfants français atteints de pneumopathie interstitielle diffuse, et ont associé à un moins bon score de qualité de vie (échelle PedsQL 4.0), en plus d'une expression extra-pulmonaire de la maladie et la nécessité d'un support nutritionnel, la nécessité d'une oxygénothérapie longue durée et un nombre de traitements oraux importants (92). Une étude hongroise sur la qualité de vie d'enfants souffrant d'asthme ou de mucoviscidose retrouve ce dernier facteur, avec une moins bonne qualité de vie dans le cadre de la mucoviscidose (80,2/100 vs 74,7%), où la prise de médicaments quotidienne peut être conséquente (93).

Selon les parents, la présence d'anomalies orthopédiques est associée à une altération de la qualité de vie. A notre connaissance, c'est la première fois que cette complication est associée à une altération de la qualité de vie. Ces anomalies, bien que fréquentes (25 à 65% selon les séries) (94–96), ne sont pas ou peu associés à une altération de la qualité de vie chez l'enfant dans la littérature, pour des enfants (puis des adolescents) qui auront au minimum besoin d'une prise en charge en kinésithérapie. Dans une cohorte de 45 patients suivis pour AO d'âge moyen de 36 ans dans l'étude conduite par Sistonen et al, l'incidence de la scoliose clinique était de 54% et à l'examen radiologique de 56% (97). Une étude norvégienne de 2022 a mis en évidence dans une cohorte de 67 adolescents opérés d'une AO une capacité d'exercice sous maximale significativement réduite par rapport à des valeurs de référence, avec une scoliose supérieure à 20° liée à une activité

physique réduite, et les anomalies musculo-squelettiques associées à des compétences motrices altérées (98). Ceci impacte la qualité de vie dans diverses dimensions : la santé physique, l'aspect social de la participation à une activité sportive, ou encore le développement cognitif (dont font partie le développement du langage, la mémoire de travail et l'attention) (99). Ces résultats, significatifs uniquement chez les parents, sont à prendre avec précaution même si l'on retrouve dans la littérature sur la scoliose idiopathique des adolescents une altération de la qualité de vie sur divers plans (moteur, social, scolaire, douleur) (100).

## Conclusion

La qualité de vie à moyen terme des enfants opérés à la naissance d'une atrésie de l'œsophage est bonne d'après les enfants comme leurs parents, y compris dans l'AO de type I.

Les symptômes et complications respiratoires, moins sensibles aux phénomènes d'adaptation que les symptômes digestifs, sont les seuls qui semblent influencer négativement la qualité de vie. Cependant, les phénomènes digestifs les plus impactants sur la qualité de vie sont essentiellement fonctionnels et n'ont pas de traitement particulier.

La qualité de vie requiert une attention particulière lors du suivi de ces patients au long cours, idéalement avec une échelle spécifique à la pathologie.

## Liste des tableaux

**Tableau 1.** Caractéristiques de la population incluse.

**Tableau 2.** Comparaison des populations incluse et exclue sur les caractéristiques de naissance.

**Tableau 3.** Comparaison des scores de qualité de vie à 6 ans, type I vs les autres (enfants et parents).

**Tableau 4.** Facteurs prédictifs d'une altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans selon les enfants.

**Tableau 5.** Facteurs associés à une altération de la qualité de vie à 6 ans selon les enfants et les parents.

## Liste des figures

**Figure 1.** Classification des types d'AO selon LADD.

**Figure 2.** Malformations associées aux syndromes de VACTERL et CHARGE.

**Figure 3.** Diagramme de flux de l'étude.

**Figure 4.** Qualité de vie médiane à 6 ans des enfants opérés d'une AO à partir des questionnaires PedsQL 4.0 remplis par les enfants et par les parents.

## Références bibliographiques

1. Ladd WE. The Surgical Treatment of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistulas. *N Engl J Med*. 1944;230(21):625-37.
2. Mégier C, Fouquet V, Senat MV, Letourneau A, Bouchghoul H. Prédiction échographique anténatale du type d'atrésie de l'œsophage. *Gynécologie Obstétrique Fertilité & Sénologie*. 2020;48(11):806-13.
3. Sfeir R, Michaud L, Sharma D, Richard F, Gottrand F. National Esophageal Atresia Register. *Eur J Pediatr Surg*. 2015;25(06):497-9.
4. Farrant P. The antenatal diagnosis of oesophageal atresia by ultrasound. *BJR*. 1980;53(636):1202-3.
5. Sparey C, Jawaheerb G, Barrett AM, Robson SC. Esophageal atresia in the Northern Region Congenital Anomaly Survey, 1985-1997: Prenatal diagnosis and outcome. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2000;182(2):427-31.
6. Brantberg A, Blaas HGK, Haugen SE, Eik-Nes SH. Esophageal obstruction—prenatal detection rate and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2007;30(2):180-7.
7. Seo J, Kim DY, Kim AR, Kim DY, Kim SC, Kim IK, et al. An 18-year experience of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Korean J Pediatr*. 2010;53(6):705.
8. Garabedian C, Vaast P, Bigot J, Sfeir R, Michaud L, Gottrand F, et al. Atrésie de l'œsophage : prévalence, diagnostic anténatal et pronostic. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction*. 2014;43(6):424-30.
9. Has R, Günay S. Upper neck pouch sign in prenatal diagnosis of esophageal atresia. *Arch Gynecol Obstet* [Internet]. 2004 [cité 10 janv 2023];270(1). Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00404-002-0463-8>
10. Kalache KD, Wauer R, Mau H, Chaoui R, Bollmann R. Prognostic significance of the pouch sign in fetuses with prenatally diagnosed esophageal atresia. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2000;182(4):978-81.
11. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) : atrésie de l'œsophage. *Perfectionnement en Pédiatrie*. juin 2019;2(2):98-115.
12. Burge DM. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. *Journal of Pediatric Surgery*. 1994;29(11):1506.
13. Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E, EUROCAT Working group\*. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child*. 2012;97(3):227-32.
14. Engum SA. Analysis of Morbidity and Mortality in 227 Cases of Esophageal Atresia and/or Tracheoesophageal Fistula Over Two Decades. *Arch Surg*. 1995;130(5):502.
15. Chetcuti P, Myers NA, Phelan PD, Beasley SW. Adults who survived repair of congenital oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *BMJ*. 1988;297(6644):344-6.
16. Flatrès C, Aumar M, Ley D, Sfeir R, Nicolas A, Bonnevalle M, et al. Prevalence of acid gastroesophageal reflux disease in infants with esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. *Pediatr Res*. 2022;91(4):977-83.
17. De Jong EM, Felix JF, Deurloo JA, Van Dooren MF, Aronson DC, Torfs CP, et al. Non-VACTERL-type anomalies are frequent in patients with esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula and full or partial VACTERL association. *Birth Defect Res A*. 2008;82(2):92-7.
18. Wheeler PG, Weaver DD. Adults with VATER association: Long-term prognosis. *Am J Med Genet*. 2005;138A(3):212-7.
19. Haight C. Congenital Atresia of the Esophagus With Tracheoesophageal Fistula : Reconstruction of Esophageal Continuity by Primary Anastomosis. *Ann Surg*. 1944; 120(4): 623–652.
20. Foker JE, Kendall TC, Catton K, Khan KM. A flexible approach to achieve a true

- primary repair for all infants with esophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2005;14(1):8-15.
21. Little DC, Rescorla FJ, Grosfeld JL, West KW, Scherer LR, Engum SA. Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. 2003;38(6):852-6.
  22. Lacher M, Froehlich S, von Schweinitz D, Dietz HG. Early and Long Term Outcome in Children with Esophageal Atresia Treated Over the Last 22 Years. *Klin Padiatr*. 2010;222(05):296-301.
  23. Puntis JW, Ritson DG, Holden CE, Buick RG. Growth and feeding problems after repair of oesophageal atresia. *Arch Dis Child*. 1990;84-8.
  24. Ramsay M, Birnbaum R. Feeding difficulties in children with esophageal atresia: treatment by a multidisciplinary team: Feeding difficulties in EA. *Dis Esophagus*. 2013;26(4):410-2.
  25. Dhaliwal J, Tobias V, Sugo E, Varjavandi V, Lemberg D, Day A, et al. Eosinophilic esophagitis in children with esophageal atresia: Eosinophilic esophagitis in esophageal atresia. *Dis Esophagus*. 2014;27(4):340-7.
  26. Menzies J, Hughes J, Leach S, Belessis Y, Krishnan U. Prevalence of Malnutrition and Feeding Difficulties in Children With Esophageal Atresia. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*. 2017;64(4):e100-5.
  27. Rintala RJ, Sistonen S, Pakarinen MP. Outcome of esophageal atresia beyond childhood. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2009;18(1):50-6.
  28. Dudley NE, Phelan PD. Respiratory complications in long-term survivors of oesophageal atresia. *Archives of Disease in Childhood*. 1976;51(4):279-82.
  29. Biller JA, Allen JL, Schuster SR, Treves ST, Winter HS. Long-term evaluation of esophageal and pulmonary function in patients with repaired esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Digest Dis Sci*. 1987;32(9):985-90.
  30. Vergouwe FWT, Spoel M, van Beelen NWG, Gischler SJ, Wijnen RMH, van Rosmalen J, et al. Longitudinal evaluation of growth in oesophageal atresia patients up to 12 years. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2017;102(5):F417-22.
  31. Pelizzo G, Destro F, Selvaggio GGO, Maestri L, Roveri M, Bosetti A, et al. Esophageal Atresia: Nutritional Status and Energy Metabolism to Maximize Growth Outcome. *Children*. 2020;7(11):228.
  32. Schneider A, Gottrand F, Bellaiche M, Becmeur F, Lachaux A, Bridoux-Henno L, et al. Prevalence of Barrett Esophagus in Adolescents and Young Adults With Esophageal Atresia. *Annals of Surgery*. 2016;264(6):1004-8.
  33. Tullie L, Kelay A, Bethell GS, Major C, Hall NJ. Barrett's oesophagus and oesophageal cancer following oesophageal atresia repair: a systematic review. *BJS Open*. 2021;5(4):zrab069.
  34. Eklinton JR. Medicine and the Quality of Life. *Annals of Internal Medicine*. 1966;(64):711-4.
  35. Frosch DL, Kaplan RM. Shared decision making in clinical medicine: past research and future directions. *American Journal of Preventive Medicine*. 1999;17(4):285-94.
  36. Karimi M, Brazier J. Health, Health-Related Quality of Life, and Quality of Life: What is the Difference? *Pharmacoeconomics*. 2016;34(7):645-9.
  37. Spitzer WO. State of science 1986: Quality of life and functional status as target variables for research. *Journal of Chronic Diseases*. 1987;40(6):465-71.
  38. World Health Organization. Study protocol for the World Health Organization project to develop a quality of life assessment instrument (WHOQOL). *Qual Life Res*. 1993;(2):153-9.
  39. Pavot W, Diener E. Review of the Satisfaction With Life Scale. *Psychological Assessment*. 5(2):164-72.
  40. Torrance GW. Utility approach to measuring health-related quality of life. *Journal of Chronic Diseases*. 1987;40(6):593-600.
  41. Ebrahim S. Clinical and public health perspectives and applications of health-related quality of life measurement. *Social Science & Medicine*. 1995;41(10):1383-94.

42. United Nations Treaty Collection [Internet]. [dernière visite 25 juin 2024]. Disponible sur: [https://treaties.un.org/Pages/ViewDetails.aspx?src=TREATY&mtdsg\\_no=IX-1&chapter=9&clang=\\_fr](https://treaties.un.org/Pages/ViewDetails.aspx?src=TREATY&mtdsg_no=IX-1&chapter=9&clang=_fr)
43. Patrick D, Bush J, Chen M. Toward an operational definition of health. *J Health Soc Behav.* 1982;14:6-23.
44. The Dutch National Consensus Committee “Chronic Diseases and Health Conditions in Childhood”, Mokkink LB, Van Der Lee JH, Grootenhuis MA, Offringa M, Heymans HSA. Defining chronic diseases and health conditions in childhood (0–18 years of age): national consensus in the Netherlands. *Eur J Pediatr.* 2008;167(12):1441-7.
45. Van Cleave J. Dynamics of Obesity and Chronic Health Conditions Among Children and Youth. *JAMA.* 2010;303(7):623.
46. DGOS\_Marie.R, DGOS\_Marie.R. Ministère du travail, de la santé et des solidarités. 2024 [dernière visite 25 juin 2024]. Vivre avec une maladie chronique. Disponible sur: <https://sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/vivre-avec-une-maladie-chronique/>
47. Compas BE, Jaser SS, Dunn MJ, Rodriguez EM. Coping with Chronic Illness in Childhood and Adolescence. *Annu Rev Clin Psychol.* 2012;8(1):455-80.
48. Güngör MCK, Özdemir FK. Evaluation of disease related attitudes and quality of life in children with chronic illness. *J Pediatr Nurs.* 2023;71:e142-7.
49. Sanders LM, Federico S, Klass P, Abrams MA, Dreyer B. Literacy and Child Health: A Systematic Review. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2009;163(2):131.
50. Didsbury MS, Kim S, Medway MM, Tong A, McTaggart SJ, Walker AM, et al. Socio-economic status and quality of life in children with chronic disease: A systematic review. *J Paediatrics Child Health.* 2016;52(12):1062-9.
51. Brazier JE, Harper R, Jones NM, O’Cathain A, Thomas KJ, Usherwood T, et al. Validating the SF-36 health survey questionnaire: new outcome measure for primary care. *BMJ.* 1992;305(6846):160-4.
52. Le Berre C, Flamant M, Bouguen G, Siproudhis L, Dewitte M, Dib N, et al. VALIDation of the IBD-Disk Instrument for Assessing Disability in Inflammatory Bowel Diseases in a French Cohort: The VALIDate Study. *Journal of Crohn’s and Colitis.* 2020;14(11):1512-23.
53. Tadbiri S, Nachury M, Bouhnik Y, Serrero M, Hébuterne X, Roblin X, et al. The IBD-disk Is a Reliable Tool to Assess the Daily-life Burden of Patients with Inflammatory Bowel Disease. *Journal of Crohn’s and Colitis.* 2021;15(5):766-73.
54. Timmermann C. ‘Just give me the best quality of life questionnaire’: the Karnofsky scale and the history of quality of life measurements in cancer trials. *Chronic Illness.* 2013;9(3):179-90.
55. Bonin-Guillaume S, Jouve E, Lauretta R, Nalin C, Truillet R, Capriz F, et al. Algoplus performance to detect pain in depressed and/or demented old patients. 2016;
56. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL™ 4.0: Reliability and Validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales in Healthy and Patient Populations: *Medical Care.* 2001;39(8):800-12.
57. Dellenmark-Blom M, Quitmann J, Dingemann J, Witt S, Ure BM, Bullinger M, et al. Clinical Factors Affecting Condition-Specific Quality-of-Life Domains in Pediatric Patients after Repair of Esophageal Atresia: The Swedish-German EA-QOL Study. *Eur J Pediatr Surg.* 2020;30(01):096-103.
58. Dellenmark-Blom M, Abrahamsson K, Quitmann JH, Sommer R, Witt S, Dingemann J, et al. Development and pilot-testing of a condition-specific instrument to assess the quality-of-life in children and adolescents born with esophageal atresia. *Diseases of the Esophagus.* 2017;30(7):1-9.
59. Dellenmark-Blom M, Dingemann J, Witt S, Quitmann JH, Jönsson L, Gatzinsky V, et al. The Esophageal-Atresia-Quality-of-life Questionnaires: Feasibility, Validity and Reliability in Sweden and Germany. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition.* 2018;67(4):469-77.
60. Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Gatzinsky V, Jönsson L, Abrahamson K. Health-related quality of life among children, young people and adults with esophageal atresia: a review of

the literature and recommendations for future research. *Qual Life Res.* 2015;24(10):2433-45.

61. Legrand C, Michaud L, Salleron J, Neut D, Sfeir R, Thumerelle C, et al. Long-term outcome of children with oesophageal atresia type III. *Arch Dis Child.* 2012;97(9):808-11.

62. Peetsold M, Heij H, Deurloo J, Gemke R. Health-related quality of life and its determinants in children and adolescents born with oesophageal atresia. *Acta Paediatrica.* 2010;99(3):411-7.

63. Dingemann C, Meyer A, Kircher G, Boemers TM, Vaske B, Till H, et al. Long-term health-related quality of life after complex and/or complicated esophageal atresia in adults and children registered in a German patient support group. *Journal of Pediatric Surgery.* 2014;49(4):631-8.

64. Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Quitmann JH, Jönsson L, Gatzinsky V, Dingemann J, et al. The prevalence and role of coping strategies in the nutritional intake of children born with esophageal atresia: a condition-specific approach. *Diseases of the Esophagus.* 2019;32(7):doz004.

65. Applications et outils | Société Française de Néonatalogie [Internet]. [dernière visite 18 juin 2023]. Disponible sur: <https://www.societe-francaise-neonatalogie.com/applicationsetoutils>

66. Varni JW, Seid M, Kurtin PS. PedsQL™ 4.0: Reliability and Validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Version 4.0 Generic Core Scales in Healthy and Patient Populations: *Medical Care.* 2001;39(8):800-12.

67. Tessier S, Vuillemin A, Lemelle JL, Briançon S. Propriétés psychométriques du questionnaire générique français « Pediatric Quality of Life Inventory Version 4.0 » (PedsQL™ 4.0). *European Review of Applied Psychology.* 2009;59(4):291-300.

68. Huang IC, Thompson LA, Chi YY, Knapp CA, Revicki DA, Seid M, et al. The Linkage between Pediatric Quality of Life and Health Conditions: Establishing Clinically Meaningful Cutoff Scores for the PedsQL. *Value in Health.* 2009;12(5):773-81.

69. Bal H, Sen S, Karl S, Mathai J, Thomas R. An assessment of quality of life of operated cases of esophageal atresia in the community. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2016;21(3):131.

70. Lepeyre C, De Lagausie P, Merrot T, Baumstarck K, Oudyi M, Dubus JC. État de santé, suivi et qualité de vie à moyen terme d'enfants opérés d'une atrésie de l'œsophage de type III. *Archives de Pédiatrie.* 2013;20(10):1096-104.

71. Shrout PE, Fleiss JL. Intraclass Correlations: Uses in Assessing Rater Reliability. *Psychological Bulletin.* 86(2):420-8.

72. Berr C, RACHET B. Avis du Comité d'Evaluation des Registres (CER) concernant l'évaluation du Registre national de l'atrésie de l'œsophage. 2021;

73. Flieder S, Dellenmark-Blom M, Witt S, Dingemann C, Quitmann J, Jönsson L, et al. Generic Health-Related Quality of Life after Repair of Esophageal Atresia and Its Determinants within a German–Swedish Cohort. *Eur J Pediatr Surg.* 2019;29(01):075-84.

74. Varni JW, Burwinkle TM, Rapoff MA, Kamps JL, Olson N. The PedsQL™ in Pediatric Asthma: Reliability and Validity of the Pediatric Quality of Life Inventory™ Generic Core Scales and Asthma Module. *J Behav Med.* 2004;27(3):297-318.

75. Besbes H, Hammami S, Dhahri D, Ben Salah A, Ghdira L, Ben Meriem C, et al. SFP P-024 - Etude de la qualité de vie des enfants atteints de diabète de type 1. *Archives de Pédiatrie.* 2014;21(5):734.

76. Lazarus RS, Monat A. *Stress and coping: An anthology.* 3<sup>e</sup> éd. Columbia University Press; 1991.

77. Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Jönsson L, Gatzinsky V, Quitmann JH, Abrahamsson K. Coping strategies used by children and adolescents born with esophageal atresia - a focus group study obtaining the child and parent perspective: Coping strategies - esophageal atresia. *Child: Care, Health and Development.* 2016;42(5):759-67.

78. Kumari V, Joshi P, Dhua A, Sapra S, Srinivas M, Agarwala S, et al. Developmental Status of Children Operated for Esophageal Atresia with or without Tracheoesophageal Fistula Along with Maternal Stress, Their Quality of life, and Coping Abilities at AIIMS, New Delhi. *Eur J Pediatr Surg.* 2019;29(01):125-31.

79. Kessler L, Mansilla M. Épidémiologie et particularité du diabète à l'adolescence. *Médecine des Maladies Métaboliques*. 2019;13(5):400-3.
80. Upton P, Lawford J, Eiser C. Parent–child agreement across child health-related quality of life instruments: a review of the literature. *Qual Life Res*. 2008;17(6):895-913.
81. Kramer TL, Phillips SD, Hargis MB, Miller TL, Burns BJ, Robbins JM. Disagreement between parent and adolescent reports of functional impairment. *J Child Psychol & Psychiat*. 2004;45(2):248-59.
82. Witt S, Dellenmark-Blom M, Kuckuck S, Dingemann J, Abrahamsson K, Dingemann C, et al. Parent–child-agreement on health-related quality of life and its determinants in patients born with Esophageal Atresia: a Swedish–German cross-sectional study. *Orphanet J Rare Dis*. 2021;16(1):120.
83. Witt S, Bloemeke J, Bullinger M, Dingemann J, Dellenmark-Blom M, Quitmann J. Agreement between mothers', fathers', and children's' ratings on health-related quality of life in children born with esophageal atresia – a German cross-sectional study. *BMC Pediatr*. 2019;19(1):330.
84. Penikis AB, Sescleifer AM, Kunisaki SM. Management of long-gap esophageal atresia. *Transl Pediatr*. 2024;13(2):329-42.
85. Dellenmark-Blom M, Örnö Ax S, Öst E, Svensson JF, Kassa AM, Jönsson L, et al. Postoperative morbidity and health-related quality of life in children with delayed reconstruction of esophageal atresia: a nationwide Swedish study. *Orphanet J Rare Dis*. 2022;17(1):239.
86. Bourg A, Gottrand F, Parmentier B, Thomas J, Lehn A, Piolat C, et al. Outcome of long gap esophageal atresia at 6 years: A prospective case control cohort study. *Journal of Pediatric Surgery*. 2023;58(4):747-55.
87. Bairdain S, Zurakowski D, Vargas SO, Stenquist N, McDonald M, Towne MC, et al. Long-Gap Esophageal Atresia Is a Unique Entity within the Esophageal Atresia Defect Spectrum. *Neonatology*. 2017;111(2):140-4.
88. Deurloo JA, Klinkenberg EC, Ekkelkamp S, Heij HA, Aronson DC. Adults with corrected oesophageal atresia: is oesophageal function associated with complaints and/or quality of life? *Pediatr Surg Int*. 2008;24(5):537-41.
89. Koivusalo A, Pakarinen MP, Turunen P, Saarikoski H, Lindahl H, Rintala RJ. Health-related quality of life in adult patients with esophageal atresia—a questionnaire study. *Journal of Pediatric Surgery*. 2005;40(2):307-12.
90. Svoboda E, Fruithof J, Widenmann-Grolig A, Slater G, Armand F, Warner B, et al. A patient led, international study of long term outcomes of esophageal atresia: EAT 1. *Journal of Pediatric Surgery*. 2018;53(4):610-5.
91. Rozensztrauch A, Śmigiel R, Błoch M, Patkowski D. The Impact of Congenital Esophageal Atresia on the Family Functioning. *Journal of Pediatric Nursing*. 2020;50:e85-90.
92. Lauby C, Boelle P, Abou Taam R, Bessaci K, Brouard J, Dalphin M, et al. Health-related quality of life in infants and children with interstitial lung disease. *Pediatric Pulmonology*. 2019;54(6):828-36.
93. Bodnár R, Kádár L, Szabó L, Hernádi M, Mikóczi M, Mészáros Á. Health Related Quality of Life of Children with Chronic Respiratory Conditions. *Adv Clin Exp Med*. 2015;24(3):487-95.
94. Bisson B, Gottrand L, Aumar M, Nicolas A, Sfeir R, Labreuche J, et al. Prevalence of and Risk Factors for Sagittal Posture Abnormalities in Children Born With Esophageal Atresia: A Prospective Cohort Study. *Front Pediatr*. 2021;9:762078.
95. Wei S, Saran N, Emil S. Musculoskeletal deformities following neonatal thoracotomy: long-term follow-up of an esophageal atresia cohort. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017;52(12):1898-903.
96. Bastard F, Bonnard A, Rousseau V, Gelas T, Michaud L, Irtan S, et al. Thoracic skeletal anomalies following surgical treatment of esophageal atresia. Lessons from a national cohort. *Journal of Pediatric Surgery*. 2018;53(4):605-9.

97. Sistonen SJ, Helenius I, Peltonen J, Sarna S, Rintala RJ, Pakarinen MP. Natural History of Spinal Anomalies and Scoliosis Associated With Esophageal Atresia. *Pediatrics*. 2009;124(6):e1198-204.
98. Møinichen UI, Mikkelsen A, Gunderson R, Kibsgård TJ, Mørkrid L, IJsselstijn H, et al. New insights in the prevalence of scoliosis and musculoskeletal asymmetries in adolescents with esophageal atresia. *Journal of Pediatric Surgery*. 2023;58(3):412-9.
99. Zeng N, Ayyub M, Sun H, Wen X, Xiang P, Gao Z. Effects of Physical Activity on Motor Skills and Cognitive Development in Early Childhood: A Systematic Review. *BioMed Research International*. 2017;2017:1-13.
100. Piantoni L, Tello CA, Remondino RG, Bersusky ES, Menéndez C, Ponce C, et al. Quality of life and patient satisfaction in bracing treatment of adolescent idiopathic scoliosis. *Scoliosis*. 2018;13(1):26.



Antécédents familiaux VACTERL  Oui  Non  Inconnu  
 Antécédents familiaux d'autres malformations  Oui  Non  inconnu

*Si ATCD de malformations, préciser*

**Naissance**

Poids (g) [.....] Taille (cm) [.....] Terme (SA) [.....]  
 Apgar 5' [.....] Apgar 10' [.....]  
 Age de la mère à la naissance [.....]

**Malformations associées**

Oui  Non  
**Si oui, lesquelles**  Neurologiques  Rénales  Cardiovasculaires  
 Anomalies extrémités  Ano-rectale  Génito-urinaire  
 Costo-vertébrale  Autre anomalie\*

**Caryotype**  Réalisé  Non réalisé  Inconnu  
 Normal  Anormal  Inconnu

**Association syndromique**

VACTERL  CHARGE  Autre\*  sans association syndromique

*\*Si autre, préciser*

**Caractéristiques de la malformation oesophagienne**

**Type d'atrésie : classification de Ladd\***  I  II  III  V  
 Diastème  Oui  Non  Inconnu  
 Sténose congénitale  Oui  Non  Inconnu  
 Longueur du défaut oesophagien (mm) [.....]

**Intervention correctrice de la malformation oesophagienne**

**Anastomose oeso-oesophagienne**  Oui  Non Date [.....]  
 Standard  Oui  Non  Inconnu  
 Tension  Oui  Non  Inconnu  
**Artifice d'allongement**  Oui  Non  Inconnu  
 Livaditis  Oui  Non  Inconnu  
 Ascension gastrique  Oui  Non  Inconnu  
 Technique de Foker  Oui  Non  Inconnu  
 Trachéoscopie préopératoire  Oui  Non  Inconnu  
 Thoracotomie  Oui  Non  Inconnu  
 Thoracoscopie  Oui  Non  Inconnu

**Autre(s) intervention(s) correctrice(s)**

Oeso-cervicostomie  Oui  Non  Inconnu  
 Plastie colique  Oui  Non Date .....  
 Tube gastrique  Oui  Non Date .....

**Période post opératoire précoce**

Durée de la ventilation endotrachéale (jours) .....  
 Durée de la ventilation non invasive (jours) .....  
 Age sevrage O<sub>2</sub> thérapie (jours) .....

**Gestes associés ou autres interventions**

Gastrostomie  Oui  Non Date .....  
 Intervention anti-reflux  Oui  Non Date .....  
 Aortopexie  Oui  Non Date .....

**Première sortie à domicile**

Alimentation orale  Oui  Non  
 Nutrition entérale  Oui  Non  
 Traitement : Prokinétique  Oui  Non  Inconnu  
 Antisécrétoire  Oui  Non  Inconnu  
 Traitement inhalé  Oui  Non  Inconnu

**Date de la sortie** .....  Pas de sortie

**Date dernières nouvelles** .....

Vivant  Décédé  Perdu de vue  Autre

*Si autre, préciser :*

*Cause du décès :*

**Fiche remplie le** ..... **Par** .....

**Signature** .....

**Appendice : Classifications anatomiques**

					<b>NB :</b> Le type IV de Ladd correspond à la fistule sur la bronche souche droite et pas sur la carène, il est considéré comme un type III
<b>LADD*</b>	<b>I</b>	<b>II</b>	<b>III</b>	<b>V</b>	

## Annexe 2. Registre RENATO : Fiche de recueil à 1 an

### REGISTRE EPIDEMIOLOGIQUE DE L'ATRESIE DE L'ESOPHAGE



#### FICHE DE RECUEIL A 1 AN

Code Patient (Numéro centre - numéro inclusion) |.....| - |.....| (ne rien inscrire ci-contre, réservé Centre de Référence)

Initiale(s) Nom |.....| - (|.....|) Prénom |.....| - (|.....|)

Date de naissance : |.....| |.....| |.....|

#### Complications avant l'âge d'un an

Réperméabilisation fistule :  Oui  Non  Inconnu

Sténose anastomotique symptomatique :  Oui  Non  Inconnu

Dilatation œsophagienne :  Oui  Non  Inconnu

Date 1ère dilatation : |.....| |.....| |.....|

Date dernière dilatation : |.....| |.....| |.....|

Nombre de dilatations au total : |.....|

#### Hospitalisations pendant la première année de vie

##### Gestes opératoires :

Chirurgie antireflux :  Oui  Non  Inconnu

Date |.....| |.....| |.....|

Gastrostomie :  Oui  Non  Inconnu

Date |.....| |.....| |.....|

Aortopexie :  Oui  Non  Inconnu

Date |.....| |.....| |.....|

Récidive fistule :  Oui  Non  Inconnu

Date |.....| |.....| |.....|

**Traitement type I**

Coloplastie :  Oui  Non

Date : .....

Transposition gastrique :  oui  non

Date : .....

Autre type d'intervention :

**Hospitalisation n° 1**

Motif principal :  AO  Malformations associées  Autres motifs

Durée (jours): .....

Détails du motif de l'hospitalisation n°1:

**Hospitalisation n°2**

Motif principal:  AO  Malformations associées  Autres motifs

Durée (jours) : .....

Détails du motif de l'hospitalisation n°2:

**Hospitalisation n°3**

Motif principal:  AO  Malformations associées  Autres motifs

Durée (jours) : .....

Détails du motif d'hospitalisation n°3:

**Hospitalisation n°\*..**

**\*Si plus de 3 hospitalisations merci de dupliquer cette page et remplir pour chaque hospitalisation les mêmes rubriques**

**CROISSANCE**

A 6 mois (précisez date consultation) :

..... Poids (g) ..... Taille (cm) .....

A 12 mois (précisez date consultation) :

..... Poids (g) ..... Taille (cm) .....

**ALIMENTATION** (à l'âge d'1 an)

Alimentation orale « standard » exclusive  Oui  Non  Inconnu

Régime enrichi ou complément alimentaire  Oui  Non  Inconnu

Nutrition entérale en cours  Oui  Non  Inconnu

Antécédents de nutrition entérale au cours de la 1ère année :

Oui  Non  Inconnu

Traitement de fond à visée respiratoire :  Oui  Non  Inconnu

Détailler nom des molécules :

Dysphagie, blocage alimentaire  Oui  Non  Inconnu

RGO prouvé (endoscopie et/ou pH-métrie)  Oui  Non  Inconnu

**SYNTHESE**

Vivant  Décédé  Perdu de vue

Date du décès .....

Cause du décès :  
.....

Date remplissage : .....

Nom	Signature
-----	-----------

### Annexe 3. Cohorte nichée COMAD 6 : Fiche de recueil à 6 ans

#### FICHE DE RECUEIL DE DONNEES DU DEVENIR A SIX ANS DES ATRESIES DE L'ŒSOPHAGE

...../...../.....		...../...../.....	
.....	Numéro d'inclusion	.....	.....
.....		.....	.....
...../...../.....			

...../...../.....

découvertes après l'âge d'un an

--	--

de l'oesophage



...../...../.....





...../...../.....

Date de l'ablation

...../...../.....

prouvé (pHmétrie, endoscopie,...)











•

♦

...../...../.....





.....



Registre COMAD	Initiales :
N° du centre :	N° d'inclusion :
<i>Cadre réservé au Centre de Référence</i>	

**Reperméabilisation de la fistule oeso-trachéale :**

OUI     NON    Date du diagnostic : ...../...../.....

**Sténose anastomotique\* :**

OUI     NON

Si oui :    Date de la 1<sup>ère</sup> dilatation : ...../...../.....

                  Date de la dernière dilatation : ...../...../.....

                  Nombre total de dilatation : [.....]

\*Rétrécissement de l'anastomose endoscopique ou radiologique conduisant à une dilatation

Mode de dilatation : Ballonnets     OUI     NON     DM

  Bougies de Savary     OUI     NON     DM

  Autre technique     OUI     NON     DM

**• Traitement spécifique de la sténose :**

Application de Mitomycine C :     OUI     NON     DM

Injection de corticoïdes retard au niveau de la sténose :     OUI     NON     DM

Stent :     OUI     NON     DM

Chirurgie de la sténose :     OUI     NON    Date : ...../...../.....

**ETAT NUTRITIONNEL LORS DE LA CONSULTATION**

Poids : [.....] , [.....] Kg

Taille : [.....] cm

Taille du père : [.....] cm

Taille de la mère : [.....] cm

**Alimentation :** Orale exclusive :

OUI     NON

Orale et nutrition entérale :

OUI     NON

Nutrition entérale exclusive :

OUI     NON

# Annexe 4. Carte des centres de compétence CRACMO



## Annexe 5. Questionnaire PedsQL 4.0 : rapport sur le jeune enfant

N° du participant : \_\_\_\_\_  
Date : \_\_\_\_\_

# PedsQL™

## Questionnaire sur la Qualité de Vie en Pédiatrie

Version 4.0 - français

### RAPPORT sur le JEUNE ENFANT (5 à 7 ans)

Instructions destinées à l'enquêteur :

***Je vais te poser des questions sur des choses qui peuvent être un problème pour certains enfants. Je voudrais savoir si ces choses sont un problème pour toi.***

Montrez la feuille de réponses à l'enfant et indiquez les réponses au fur et à mesure.

***Si ce n'est jamais un problème pour toi, tu me montres le visage qui sourit.***

***Si c'est quelquefois un problème pour toi, tu me montres le visage du milieu.***

***Si c'est presque toujours un problème pour toi, tu me montres le visage qui est triste.***

***Je vais lire chaque question. Montre-moi un visage pour me dire si c'est un problème pour toi. Essayons une fois avant pour voir.***

	Jamais	Quelque fois	Presque toujours
Est-ce que c'est dur pour toi de claquer des doigts ?			

Demandez à l'enfant de claquer des doigts afin de voir s'il/elle a répondu correctement à la question. Répétez la question si l'enfant montre une réponse qui est différente de ce qu'il/elle fait.

**Pense à comment tu vas ces dernières semaines. Ecoute bien chaque phrase et dis-moi si c'est un problème pour toi.**

Après avoir lu l'énoncé, montrez la feuille de réponses. Si l'enfant hésite ou semble ne pas savoir comment répondre, lisez les choix de réponses tout en montrant les visages.

<b>LA CAPACITE PHYSIQUE (problèmes avec...)</b>	<b>Jamais</b>	<b>Quelque-fois</b>	<b>Presque toujours</b>
1. Est-ce que pour toi c'est dur de marcher ?	0	2	4
2. Est-ce que pour toi c'est dur de courir ?	0	2	4
3. Est-ce que pour toi c'est dur de faire du sport ou de l'exercice ?	0	2	4
4. Est-ce que pour toi c'est dur de soulever un objet lourd ?	0	2	4
5. Est-ce que pour toi c'est dur de prendre un bain ou une douche ?	0	2	4
6. Est-ce que pour toi c'est dur d'aider dans la maison (comme ramasser tes jouets) ?	0	2	4
7. Est-ce que tu as mal quelque part ? ( <i>Où ? _____</i> )	0	2	4
8. Est-ce qu'il t'arrive d'être trop fatigué(e) pour jouer ?	0	2	4

**Souviens-toi, tu dois me dire si ces choses ont été un problème pour toi ces dernières semaines.**

<b>L'ETAT EMOTIONNEL (problèmes avec...)</b>	<b>Jamais</b>	<b>Quelque-fois</b>	<b>Presque toujours</b>
1. Est-ce que tu as peur ?	0	2	4
2. Est-ce que tu es triste ?	0	2	4
3. Est-ce que tu es en colère ou énervé(e) ?	0	2	4
4. Est-ce que tu as du mal à dormir ?	0	2	4
5. Est-ce que tu t'inquiètes de ce qui va t'arriver ?	0	2	4

<b>LES RELATIONS AVEC LES AUTRES (problèmes avec...)</b>	<b>Jamais</b>	<b>Quelque-fois</b>	<b>Presque toujours</b>
1. Est-ce que tu as du mal à t'entendre avec les autres enfants ?	0	2	4
2. Est-ce que les autres enfants disent qu'ils ne veulent pas jouer avec toi ?	0	2	4
3. Est-ce que les autres enfants se moquent de toi ?	0	2	4
4. Est-ce que les autres enfants peuvent faire des choses que tu ne peux pas faire ?	0	2	4
5. Est-ce que c'est dur pour toi de suivre les autres enfants quand tu joues avec eux ?	0	2	4

<b>L'ECOLE (problèmes avec...)</b>	<b>Jamais</b>	<b>Quelque-fois</b>	<b>Presque toujours</b>
1. Est-ce que tu as du mal à écouter en classe ?	0	2	4
2. Est-ce que tu oublies des choses ?	0	2	4
3. Est-ce que tu as du mal à faire tous tes devoirs à l'école ?	0	2	4
4. Est-ce que tu manques l'école parce que tu ne te sens pas bien ?	0	2	4
5. Est-ce que tu manques l'école parce que tu dois aller chez le docteur ou à l'hôpital ?	0	2	4

## Est-ce que c'est un problème pour toi ?

Jamais



Quelquefois



Presque toujours



# Annexe 6. Questionnaire PedsQL 4.0 : rapport parents pour les jeunes enfants (5 à 7 ans)

N° du participant : \_\_\_\_\_

Date : \_\_\_\_\_

## **PedsQL™** Questionnaire sur la Qualité de Vie en Pédiatrie

Version 4.0 – français

### **RAPPORT PARENTS** pour les **JEUNES ENFANTS (5 à 7 ans)**

#### **INSTRUCTIONS**

Sur la page suivante, vous trouverez une liste de choses qui peuvent représenter un problème pour **votre enfant**. Veuillez indiquer si ces choses ont été **un problème** pour **votre enfant** au cours du **MOIS DERNIER** en entourant :

- 0** si ce n'est **jamais** un problème
- 1** si ce n'est **presque jamais** un problème
- 2** si c'est **parfois** un problème
- 3** si c'est **souvent** un problème
- 4** si c'est **presque toujours** un problème

Il n'y a pas de réponses justes ou fausses.

Si vous ne comprenez pas une question, n'hésitez pas à demander.

Au cours du **MOIS DERNIER**, les choses suivantes ont-elles représenté un **problème** pour votre enfant ?

<b>LA CAPACITE PHYSIQUE (problèmes avec...)</b>	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. Marcher plus loin qu'un pâté de maisons (100 m)	0	1	2	3	4
2. Courir	0	1	2	3	4
3. Faire du sport ou de l'exercice	0	1	2	3	4
4. Soulever un objet lourd	0	1	2	3	4
5. Prendre un bain ou une douche tout(e) seul(e)	0	1	2	3	4
6. Aider dans la maison, comme ramasser ses jouets	0	1	2	3	4
7. Ressentir des douleurs	0	1	2	3	4
8. Manquer d'énergie	0	1	2	3	4

<b>L'ETAT EMOTIONNEL (problèmes avec...)</b>	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. Avoir peur	0	1	2	3	4
2. Se sentir triste ou déprimé(e)	0	1	2	3	4
3. Etre en colère ou énervé(e)	0	1	2	3	4
4. Avoir du mal à dormir	0	1	2	3	4
5. S'inquiéter de ce qui va lui arriver	0	1	2	3	4

<b>LES RELATIONS AVEC LES AUTRES (problèmes avec...)</b>	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. S'entendre avec les autres enfants	0	1	2	3	4
2. Les autres enfants ne veulent pas être son ami	0	1	2	3	4
3. Les autres enfants se moquent de lui/d'elle	0	1	2	3	4
4. N'est pas capable de faire des choses que d'autres enfants de son âge peuvent faire	0	1	2	3	4
5. Suivre le rythme des autres enfants quand il/elle joue avec eux	0	1	2	3	4

<b>L'ECOLE (problèmes avec...)</b>	Jamais	Presque jamais	Parfois	Souvent	Presque toujours
1. Etre attentif(-ive) en classe	0	1	2	3	4
2. Oublier des choses	0	1	2	3	4
3. Réussir à faire toutes les activités à l'école	0	1	2	3	4
4. Manquer l'école parce qu'il/elle ne se sent pas bien	0	1	2	3	4
5. Manquer l'école parce qu'on l'emmène chez le médecin ou à l'hôpital	0	1	2	3	4

## Annexe 7. Facteurs prédictifs d'une altération de la qualité de vie à l'âge de 6 ans selon les parents.

	Score total ≥80 N = 101	Score total <80 N = 129	p-value
Sexe Masculin, n (%)	59 (58,4)	79 (61,7)	0,61
Prématurité, n (%)	35 (35,7)	53 (42,4)	0,31
PAG, n (%)	7 (7,4)	18 (14,9)	0,092
AO type I selon LADD, n (%)	6 (6)	8 (6,5)	0,88
VACTERL, n (%)	17 (16,8)	18 (14)	0,55
Existence d'une malformation associée, n (%)	37 (37,4)	42 (32,8)	0,47
Existence d'une malformation cardiaque associée, n (%)	26 (26,3)	28 (21,9)	0,44
Anastomose standard, n (%)	88 (91,7)	105 (86,8)	0,25
Anastomose retardée, n (%)	2 (2,1)	4 (3,2)	NA : effectif < 8
Anastomose sous tension, n (%)	24 (24,5)	42 (33,3)	0,15
Durée de la première hospitalisation, médiane (Q1 ; Q3)	23 (15 ; 69)	28 (15 ; 55)	0,80
Sténose anastomotique à 1 an, n (%)	18 (20,9)	22 (21,4)	0,94
Réparation fistulaire à 1 an, n (%)	0 (0)	4 (4,5)	NA : effectif < 8
Prise d'un traitement de fond respiratoire à 1 an, n (%)	21 (32,3)	23 (29,9)	0,75
Dysphagie à 1 an, n (%)	11 (14,9)	12 (13,8)	0,85
RGO à 1 an, n (%)	9 (13,6)	16 (22,9)	0,17
GPE à 1 an, n (%)	13 (16,9)	20 (21,7)	0,43
Chirurgie anti-reflux à 1 an, n (%)	8 (9,3)	12 (11,7)	0,60
Dénutrition à 1 an, n (%)	9 (16,4)	12 (16,2)	0,98
Retard statural à 1 an, n (%)	9 (16,4)	18 (25)	0,24

**PAG** : Petit poids pour l'Age Gestationnel, **AO** : Atrésie de l'Œsophage, **VACTERL** (anomalies vertébrales, anorectales, cardiaques, atrésie de l'œsophage, fistule œso-trachéale, anomalies rénales et des membres), **RGO** : Reflux Gastroœsophagien, **GPE** : Gastrostomie per endoscopique

**AUTEURE : Nom :** BITOUMBOU

**Prénom :** Eugénie

**Date de soutenance :** 11 octobre 2024

**Titre de la thèse :** Qualité de vie à l'âge de 6 ans des enfants opérés à la naissance d'une atrésie de l'œsophage

**Thèse - Médecine - Lille 2024**

**Cadre de classement :** Pédiatrie – atrésie de l'œsophage

**DES :** Pédiatrie

**Mots-clés :** atrésie de l'œsophage – qualité de vie – morbidité digestive et respiratoire - coping

### **Résumé :**

**Contexte** – L'impact de l'atrésie de l'œsophage (AO) sur la qualité de vie des patients d'âge pédiatrique est assez mal connue à l'heure actuelle. L'objectif principal de cette étude était de décrire la qualité de vie à l'âge de 6 ans des enfants suivis pour une AO, selon les enfants et leurs parents. Les objectifs secondaires étaient d'étudier la concordance des réponses parents/enfants, de déterminer si les enfants avec une atrésie de type I avaient qualité de vie moins bonne que les autres, et d'identifier les facteurs prédictifs et associés à une qualité de vie altérée.

**Méthodes** – À partir des données d'une cohorte d'enfants nés entre 2010 et 2012 nichée au sein du registre national de l'AO, nous avons mené une étude de cohorte prospective, épidémiologique, en population. La qualité de vie était évaluée à partir de l'échelle générique PedsQL 4.0.

**Résultats** – Deux cent trente patients étaient inclus. La qualité de vie globale médiane à 6 ans pour les enfants porteurs d'une AO était de 80/100 (69,7-89,2), et le score total parental médian était de 78,4/100 (65,0-88,3), avec une concordance modérée mais significative (coefficient de concordance interclasse 0,47,  $p < 0,05$ ). La qualité de vie chez les enfants opérés à la naissance d'une AO de type I n'était pas différente de celle des autres types d'AO ( $p = 0,52$  (enfants),  $p = 0,75$  (parents)). La prise d'un traitement de fond respiratoire à 1 an était le seul facteur significativement associé à une altération de la qualité de vie ( $p = 0,045$ ). À 6 ans, des symptômes respiratoires et la survenue d'au moins une exacerbation respiratoire dans l'année précédente étaient significativement associés à une altération de la qualité de vie pour les enfants (respectivement  $p = 0,007$  et  $p = 0,017$ ) ; l'évaluation parentale retrouvait ces deux facteurs ainsi que la présence d'anomalies orthopédiques (respectivement  $p = 0,001$  ;  $p = 0,009$  et  $p = 0,026$ ).

**Conclusion** – Notre étude montre que la qualité de vie à 6 ans dans l'AO est bonne, soulignant l'efficacité des mécanismes adaptatifs tels que le coping à une condition médicale chronique depuis la naissance.

### **Composition du Jury :**

**Président : Monsieur le Professeur Frédéric GOTTRAND**

**Asseseurs :**

**Madame le Docteur Stéphanie LEJEUNE**

**Monsieur le Docteur Rony SFEIR**

**Directrice de thèse : Madame le Docteur Madeleine AUMAR**