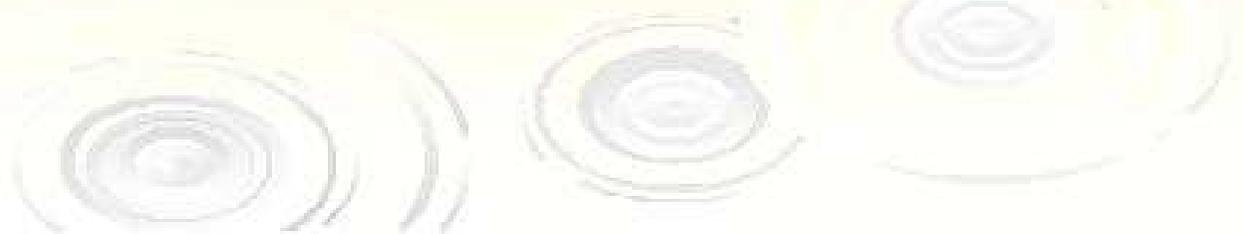


Devenir des patients porteurs  
de hernies diaphragmatiques  
en Franche-Comté :  
de 1993 à 2008



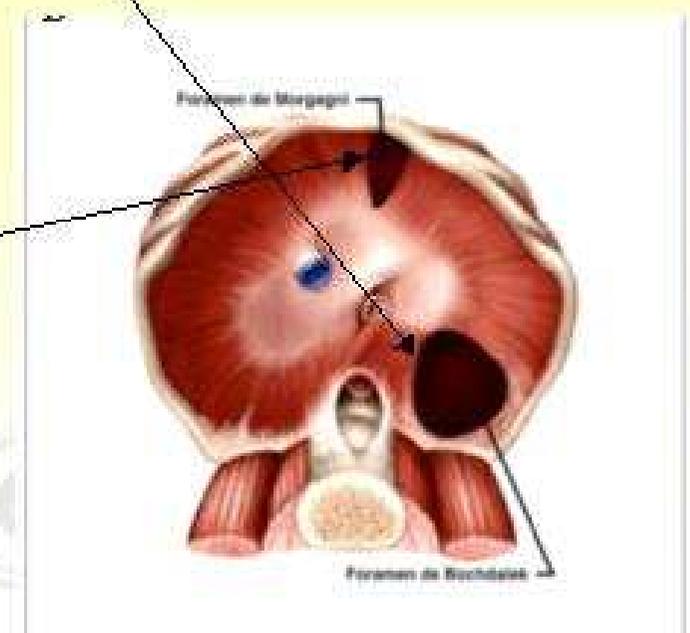
# Introduction

- Pathologies rares : 1/2500 à 1/5000 naissances
- Pathologies graves :
  - Taux de mortalité de 30 à 50 %
  - Taux de morbidité élevé
  - Malformations associées dans 25% des cas
  - Anomalies chromosomiques 20% des cas



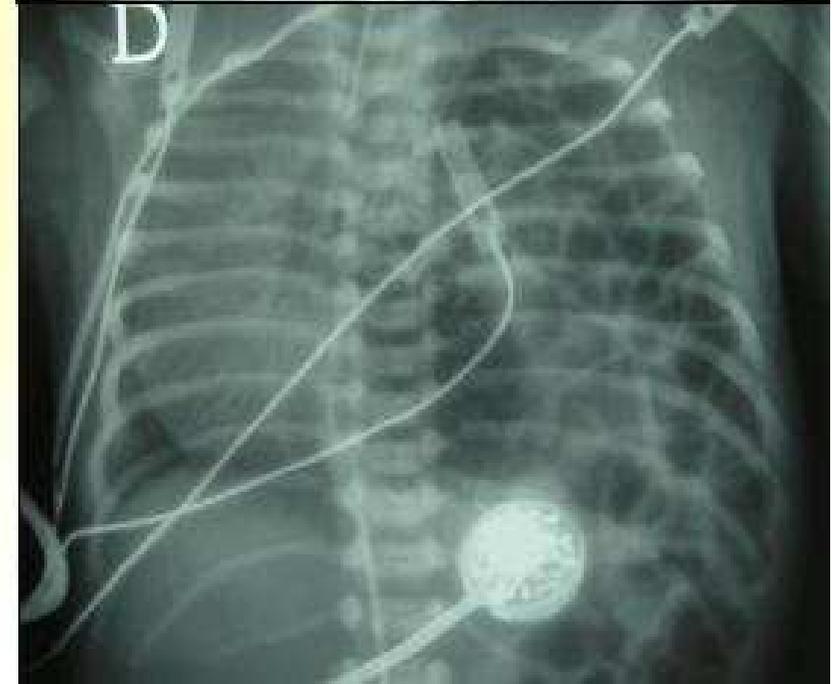
# Physiopathologie

- Défect diaphragmatique par défaut de développement embryonnaire entraînant une ascension des viscères dans le thorax
- Différentes formes :
  - Postéro-latérale: hernie de Bochdalek (80-90%)
    - Gauche 85%
    - Droite 10%
    - Bilatérale 5%
  - Hernie de Morgagni-Larrey
  - Hernie centrale



# Physiopathologie

- Ascension des viscères dans le thorax
- Hyperpression thoracique
- Défaut de développement pulmonaire bilatéral :
  - Réduction du nombre d'alvéoles => hypoplasie pulm
  - Anomalies de vascularisation : Diminution du nombre de vaisseaux et épaissement de la paroi artériolaire
  - => augmentation des résistances pulmonaires
  - => HTAP



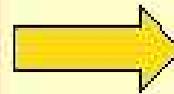
# De la physiopathologie à la pratique

- Pathologie chirurgicale

- Chirurgie néonatale urgente



- Espérance d'une récupération ad integrum



- Pathologie pulmonaire complexe

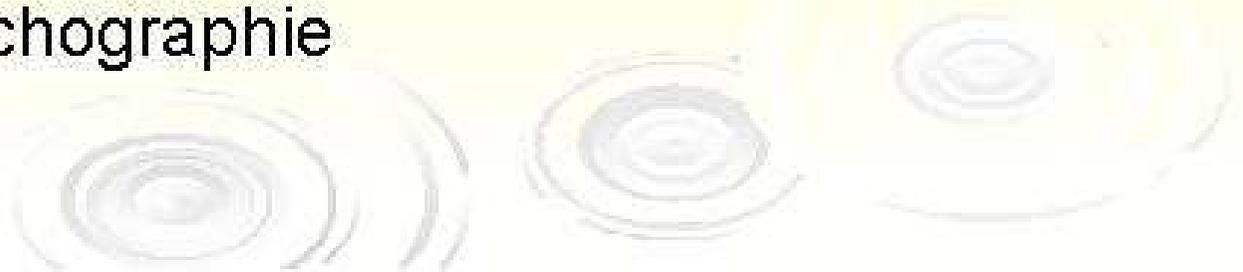
- Stabilisation cardio-respiratoire pré-chirurgie



- Complications post-opératoires fréquentes

# Prise en charge des HDC

- **Pas de ventilation au masque**
- Intubation et pose d'une SNG en salle de naissance
- Surfactant si besoin
- Stabilisation pré-opératoire :
  - Ventilation peu agressive avec hypercapnie permissive afin de limiter le barotraumatisme, le plus souvent en oscillation haute fréquence
  - Utilisation de vasodilatateurs artériels en cas d'HTAP confirmée à l'échographie



# Objectifs

- Décrire la cohorte des enfants pris en charge au CHU de 1993 à 2008 pour une HDC
- Etudier l'évolution à 2 et 5 ans
- Comparer l'évolution des pratiques sur la période

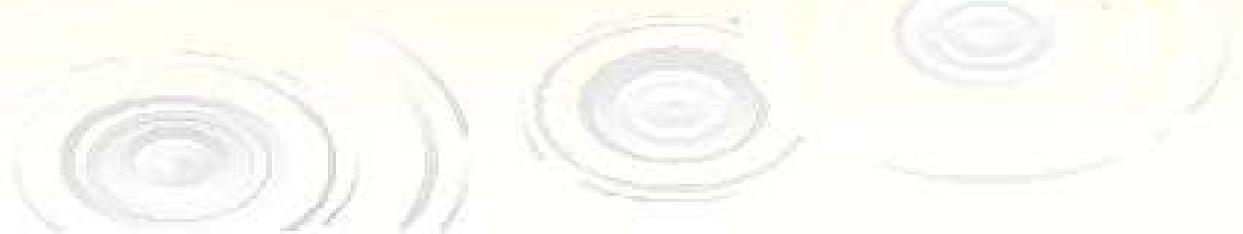


# Matériel et méthode

- Etude rétrospective descriptive
- Critères d'inclusion : tous les nouveaux-nés porteurs d'une HDC hospitalisés dans les service de réanimation infantile et néonatalogie de janvier 1993 à décembre 2008
- Critères d'exclusion : 2 patients présentant d'une éventration diaphragmatique

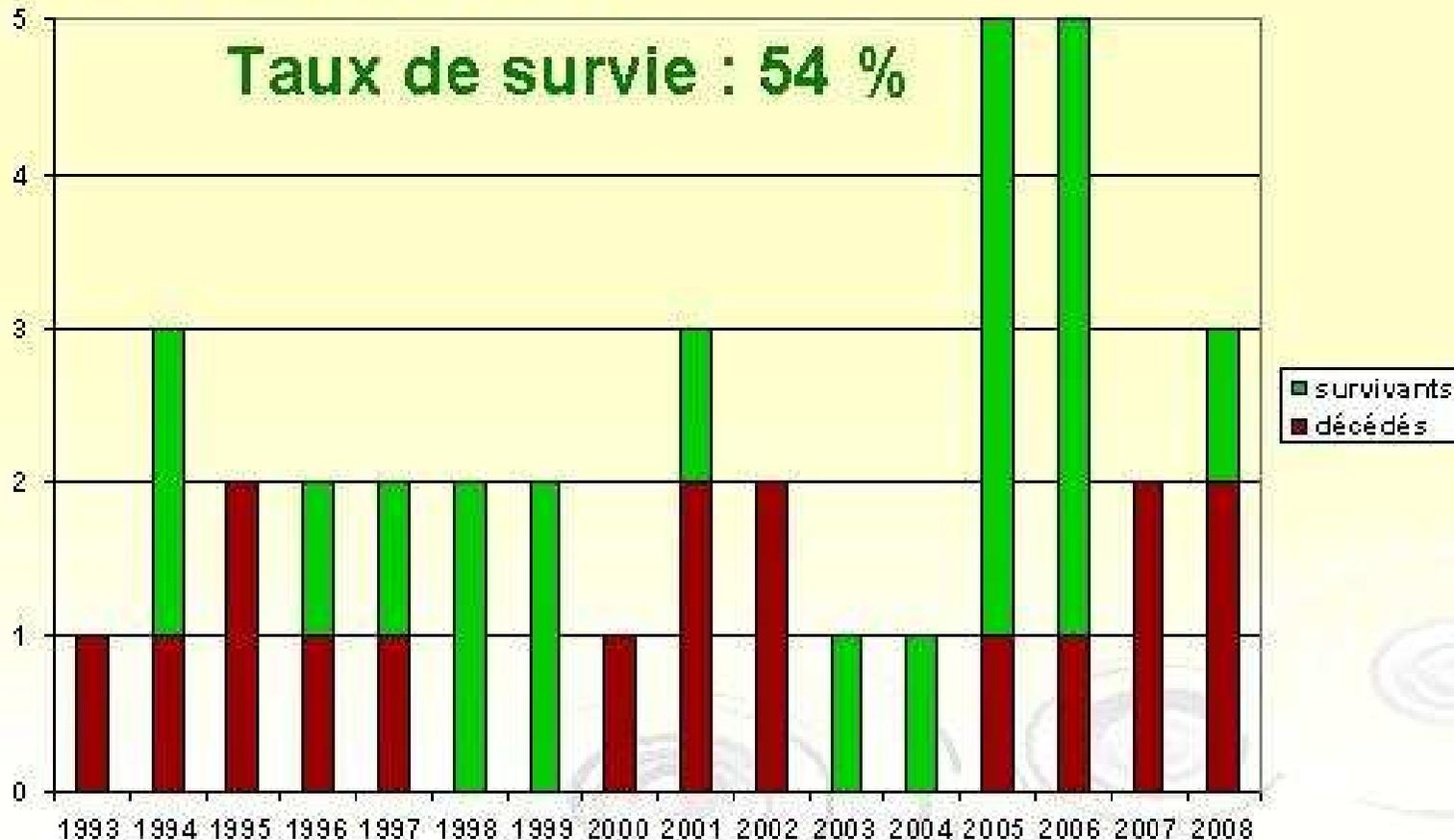
# Méthodologie

- Données recueillies :
  - Suivi anténatal
  - Prise en charge néonatale
  - Suivi à 2 ans
  - Suivi à 5 ans



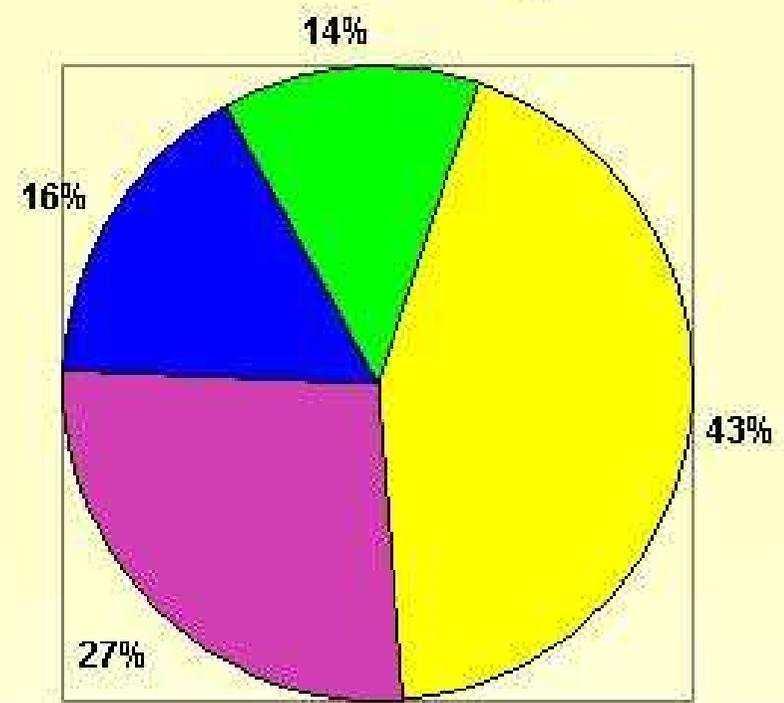
# Résultats

- 37 patients
- 84 % hernies G / 16% hernies D
- Sex ratio : 1,46



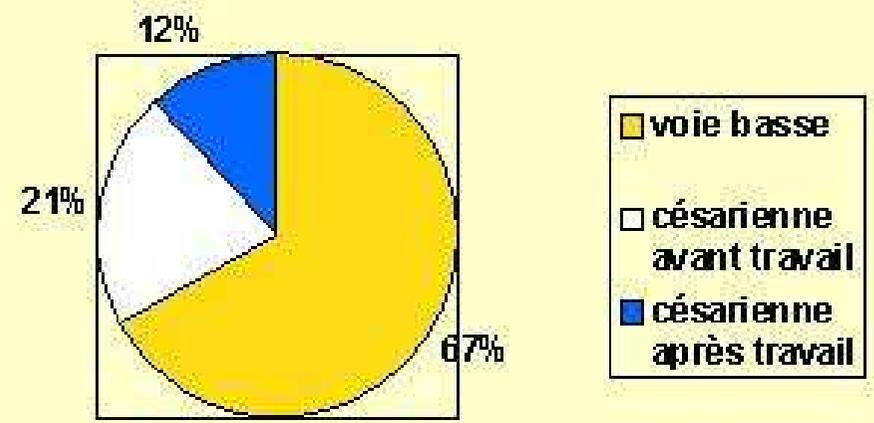
# Résultats : période périnatale

➤ Terme du diagnostic :



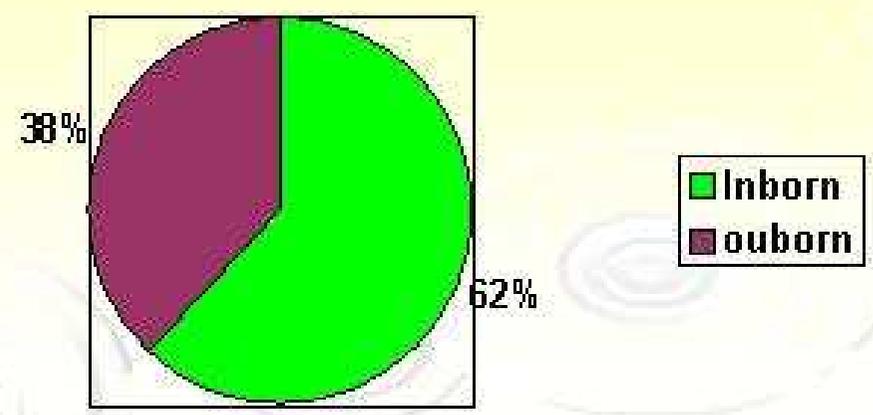
■ <24 SA ■ 24-32 SA ■ >32 SA ■ après la naissance

➤ Mode d'accouchement :



■ voie basse  
□ césarienne avant travail  
■ césarienne après travail

➤ Inborn/Outborn

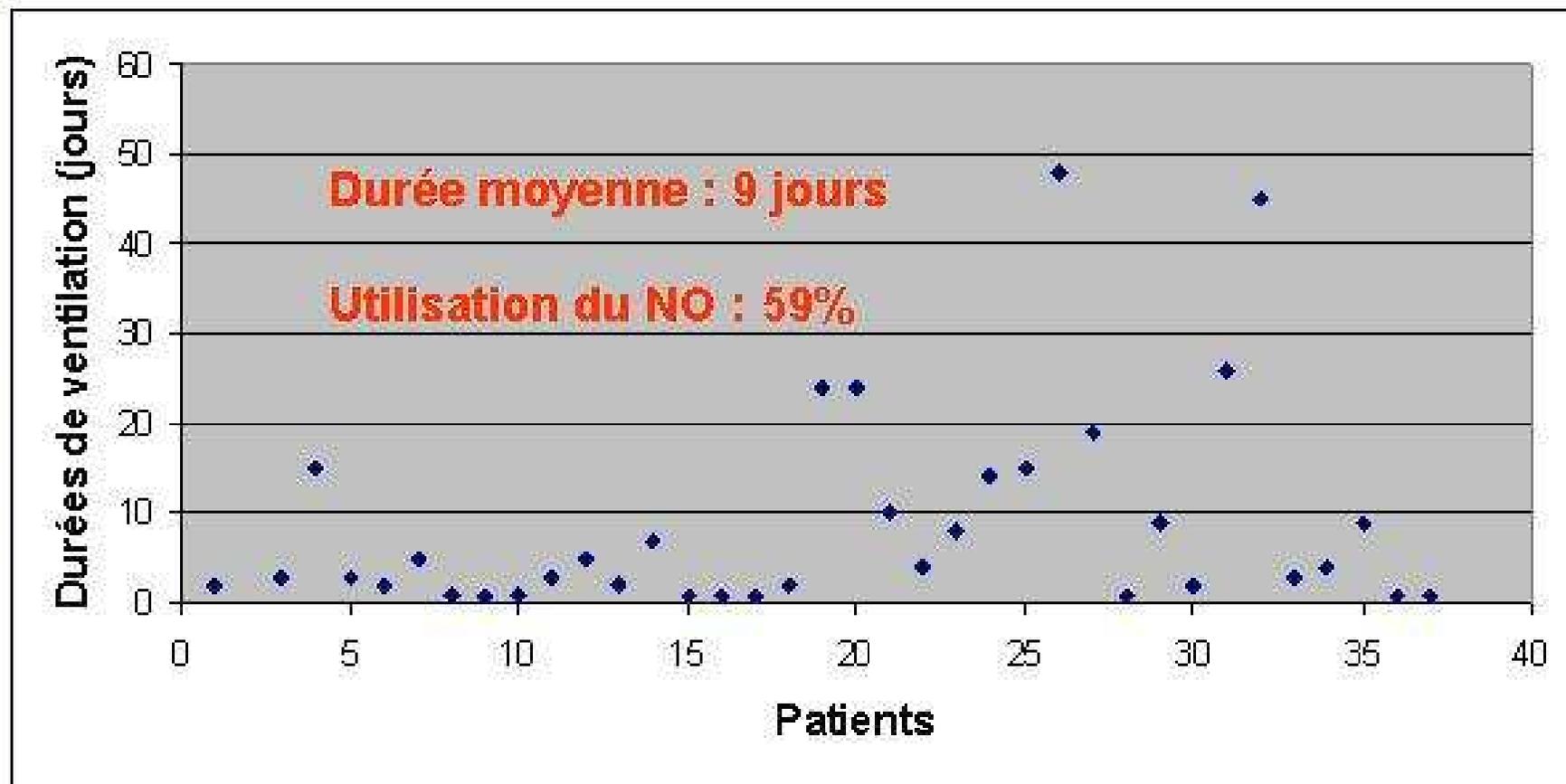


■ Inborn  
■ outborn

# Résultats : période néonatale

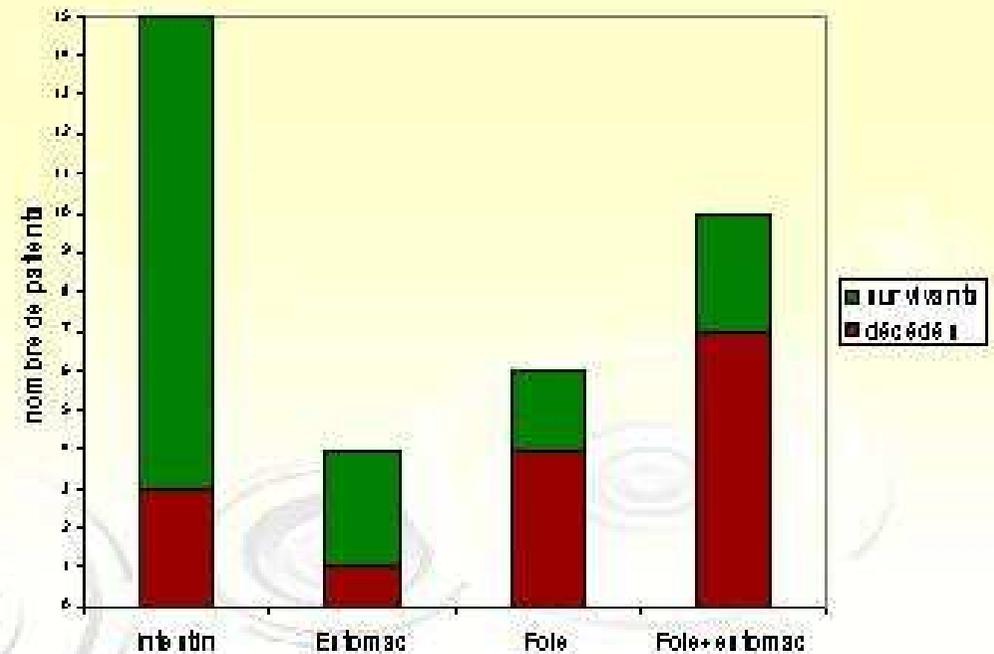
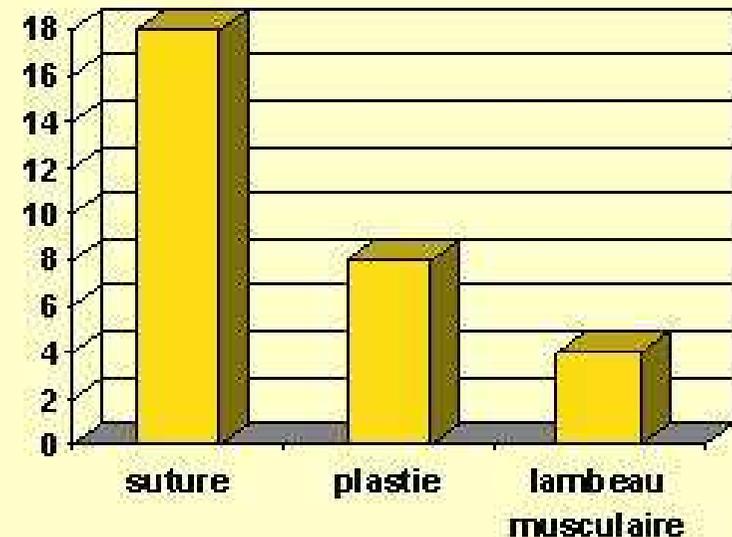
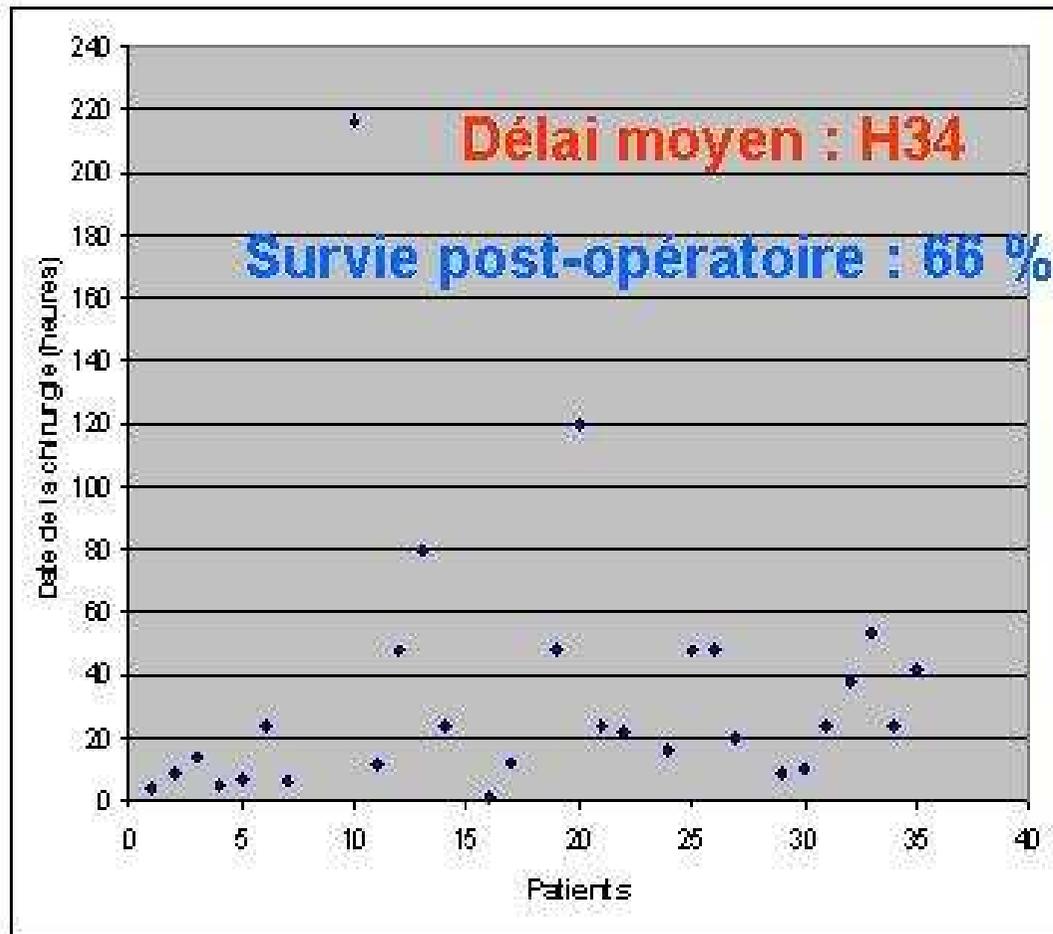
## ➤ Ventilation :

- Surfactant utilisé dans 32 % des cas



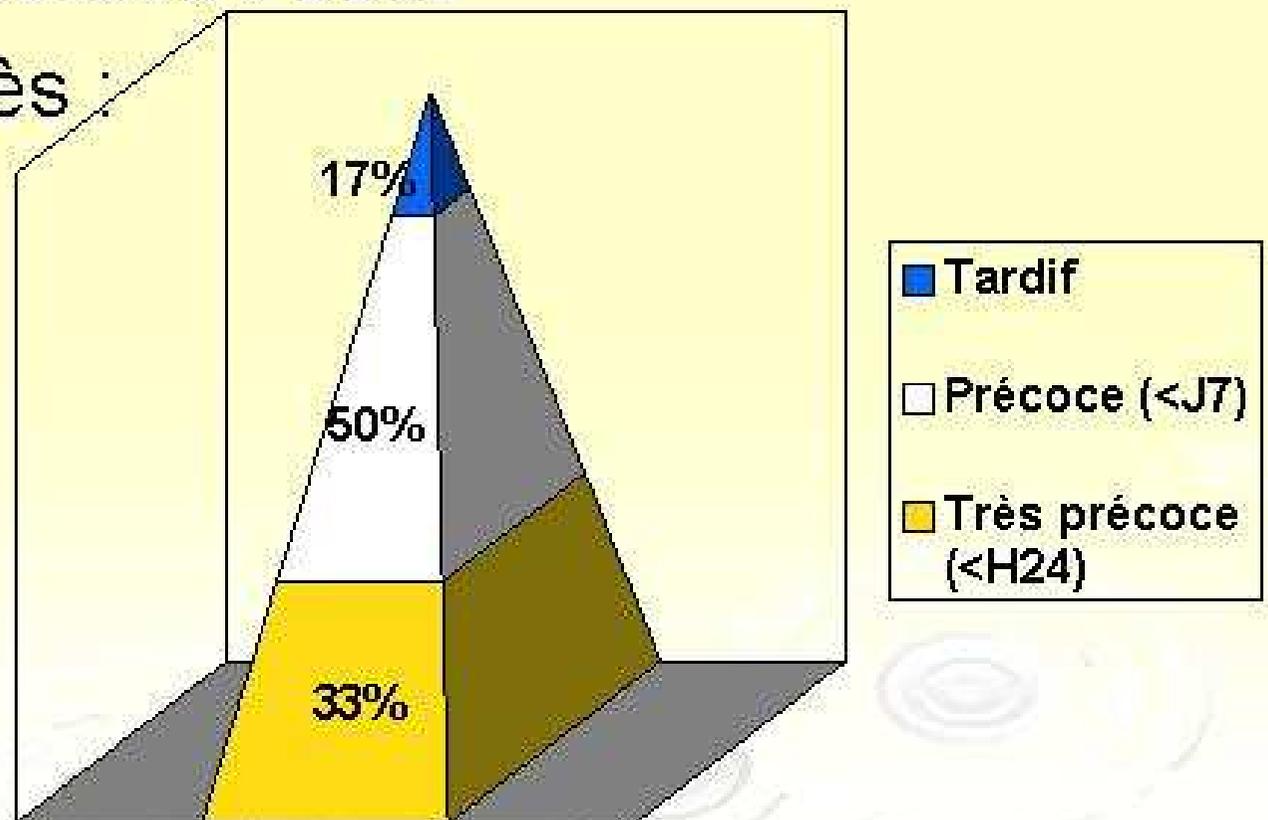
# Résultats : période néonatale

## ➤ Chirurgie :



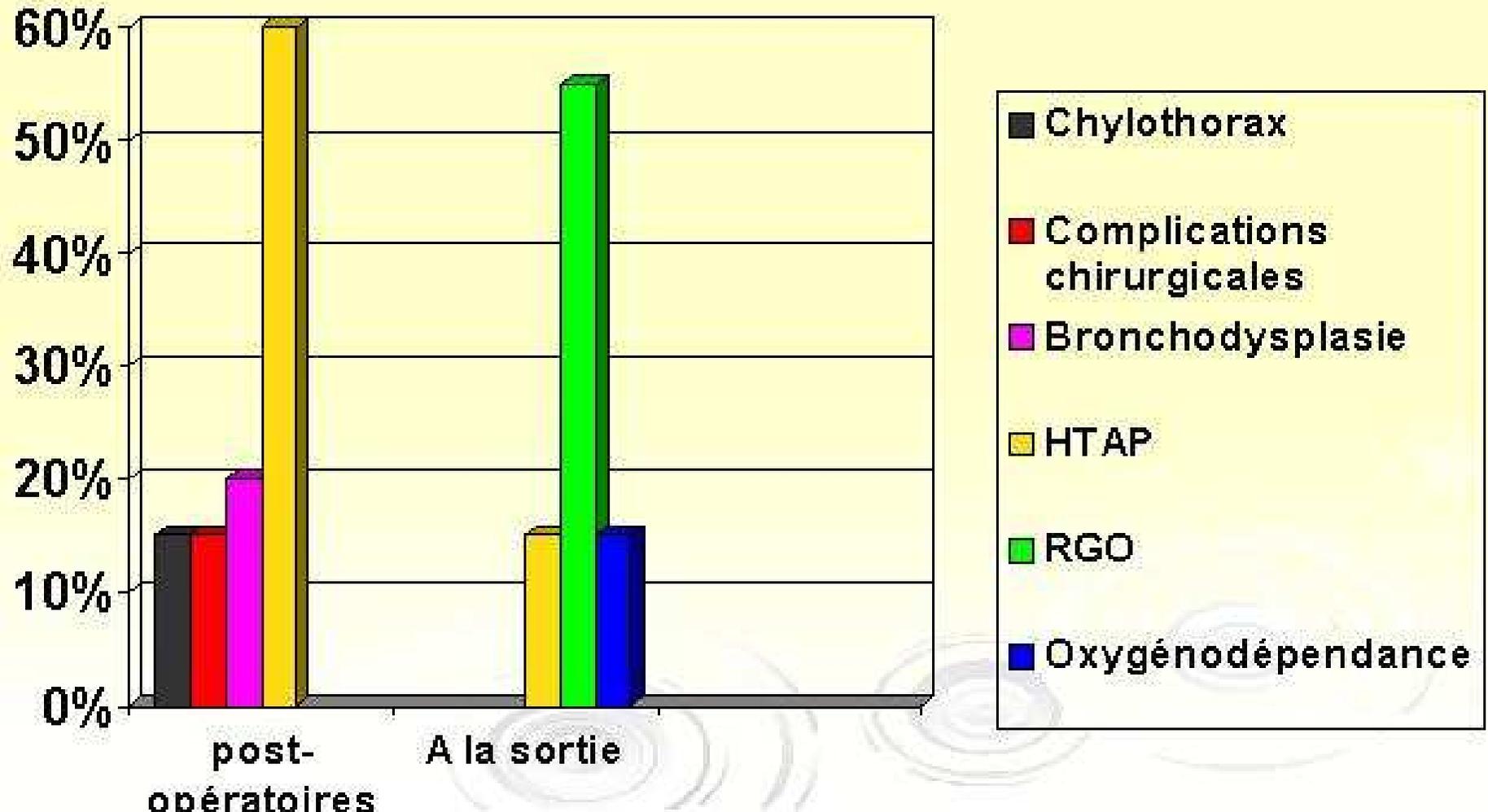
# Résultats : période néonatale

- Décès : 46 % des cas
- Mortalité pré-opératoire : 20 %
- Survie post-opératoire : 66%
- Moment du décès :



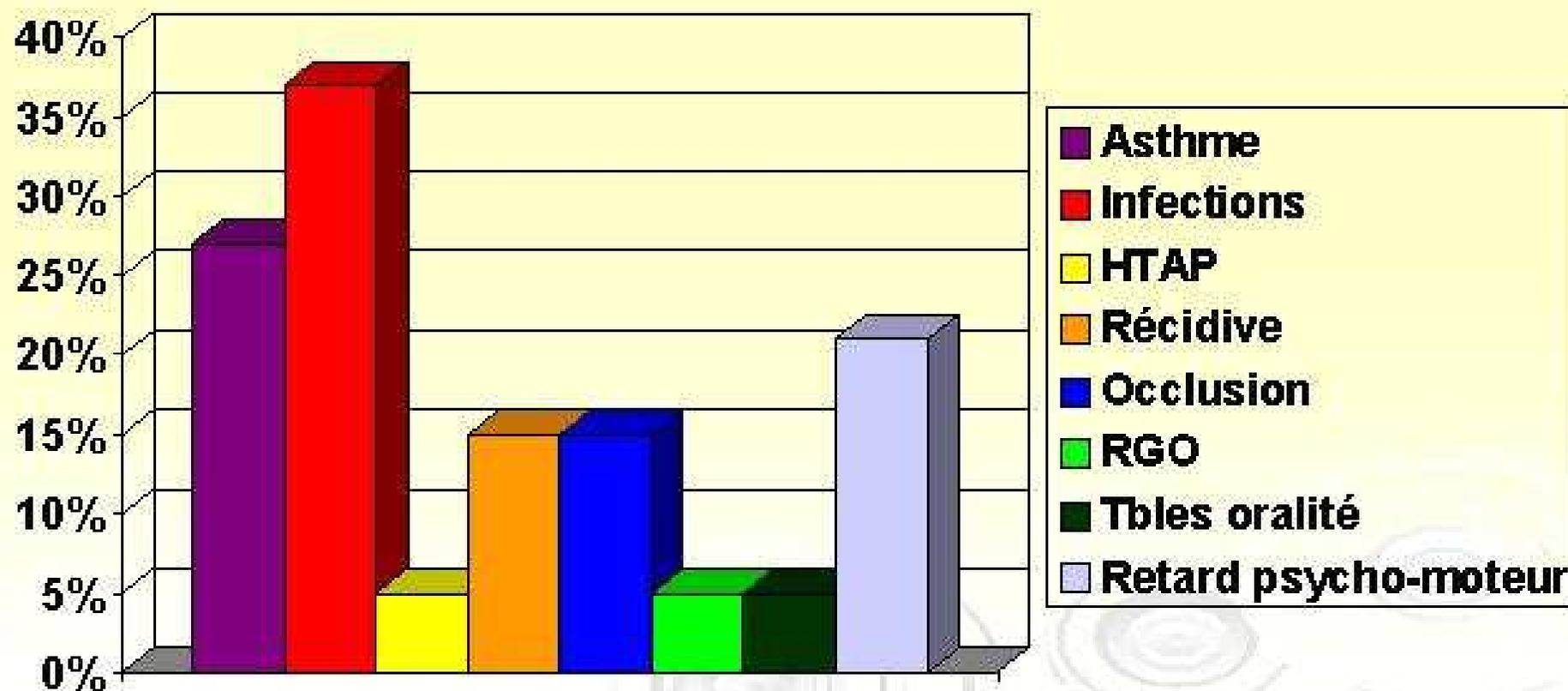
# Résultats : période néonatale

## ➤ Complications



# Résultats : à 2 ans

- 19 enfant avaient un recul > 2 ans
- Complications :



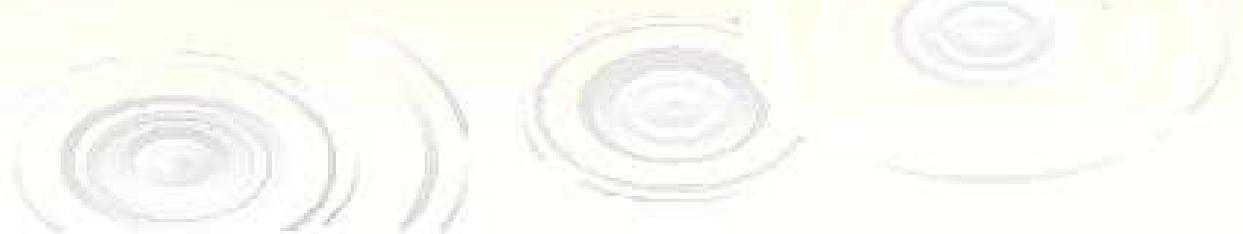
# Résultats : à 2 ans

- Croissance staturo-pondérale :

|        | Moyenne | Z-score             |
|--------|---------|---------------------|
| Poids  | 11,7    | 46 <sup>ème</sup> p |
| Taille | 87,4    | 0,5 DS              |
| IMC    | 15,4    | 36 <sup>ème</sup> p |

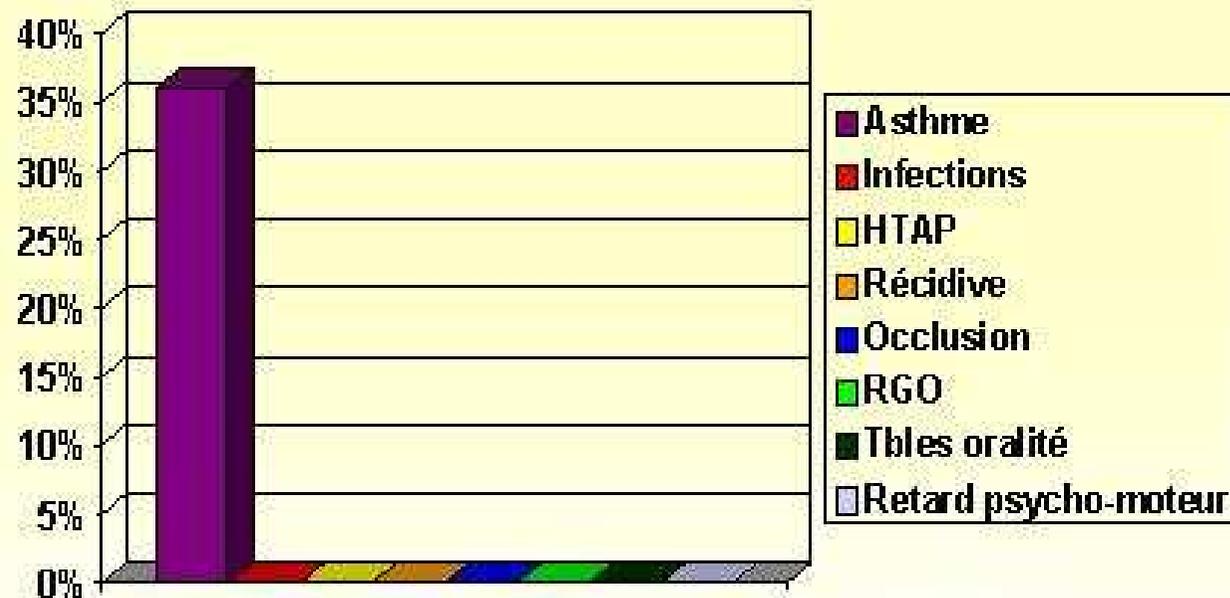
**28% ont un poids < 25<sup>ème</sup> percentile**

**35 % ont un IMC < 10<sup>ème</sup> percentile**



# Résultats : à 5 ans

- 11 enfant avaient un recul >5 ans, 2 perdus de vue
- 1/3 suivi par un pédiatre, 2/3 suivi par un généraliste
- Complications :



|        | Moyenne | Z-score             |
|--------|---------|---------------------|
| Poids  | 19,2    | 70 <sup>ème</sup> p |
| Taille | 111     | 1 DS                |
| IMC    | 15,4    | 40 <sup>ème</sup> p |



**Pas d'évaluation staturopondérale dans 50% des cas**

# Discussion

- Taux de mortalité comparable à ceux de la littérature
- Taux de mortalité stable sur la période
- Morbidité élevée à long terme surtout au niveau respiratoire et digestif
- Peu d'évaluation neuro-psychologique et sensorielle



# Propositions pour le suivi

## Avant la sortie de l'hôpital :

- **prévention systématique du VRS** (à poursuivre jusqu'à 2 ans)
- **RP** systématique
- **évaluation cardiaque** : échographie cardiaque avant la sortie
- **Audition** : **Oto-émissions acoustiques**
- **surveillance du RGO** : Ph-métrie systématique ?
- **ETF** systématique complétée par une imagerie cérébrale en cas d'anomalie
- **Développement psychomoteur** : évaluation standardisée à la sortie de l'hôpital



# Propositions pour le suivi

## Suivi ultérieur :

- **consultations pédiatriques** avec prise des mensurations régulièrement jusqu'à 2 ans puis 1 fois/an.
- **RP** annuellement en cas de présence d'un patch synthétique.
- **EFR** vers l'âge de 5-6 ans puis tous les 3 ans.
- **Evaluation cardiaque** : surveillance régulière en cas d'anomalies initiales.
- **Audition** : contrôle régulier.
- **RGO** : Ph-métrie en cas de symptômes +/- FOGD
- **surveillance de la statique vertébrale et des déformations thoraciques** lors de l'examen clinique annuel, complété d'une radiographie du rachis si nécessaire.
- **Développement psychomoteur** : évaluation à 3, 6, 9, 12 mois puis annuellement

