

GUIDE - AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Hernie diaphragmatique congénitale

Protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares

Octobre 2012

Ce document est téléchargeable sur www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé

2, avenue du Stade de France - F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX

Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 - Fax : +33 (0)1 55 93 74 00

Ce document a été validé par le Collège de la Haute Autorité de santé en 2012.

© Haute Autorité de santé - 2012

Sommaire

Ab	réviations
Sy	nthèse à destination du médecin traitant
Gu	ride 9
1	Définition de la maladie
2	Objectifs du PNDS
3.1 3.2 3.3 3.4 3.5	Professionnels impliqués Circonstances de découverte et confirmation du diagnostic Évaluation pronostique anténatale
4	Prise en charge obstétricale de la mère
5.1 5.2 5.3 5.4 5.5 dia 5.6 5.7 5.8	Objectifs principaux Professionnels impliqués Réanimation et stabilisation préopératoire Traitement chirurgical de la hernie : fermeture du défect phragmatique Prise en charge postopératoire Éducation thérapeutique et modification du mode de vie
6 6.1 6.2 6.3 6.4 6.5	Professionnels impliqués Suivi spécialisé Suivi par le médecin traitant (généraliste ou pédiatre)

PNDS « Hernie diaphragmatique congénitale »

•	orithme du parcours de soins des enfants ayant				
Annexe 2. Lett	re d'information aux parents				
Annexe 3. Lettre d'information au médecin traitant					
	Méthode d'élaboration du PNDS et stratégie de umentaire				
Annexe 5. L	_iste des participants				
	Coordonnées du centre de référence et de(s)				
Références bibliographiques					

Abréviations

En vue de faciliter la lecture du texte, les abréviations et acronymes utilisés sont explicités ci-dessous (cf. tableau 1).

Tableau 1. Ab	Tableau 1. Abréviations les plus courantes					
Abréviation	Libellé					
AMM	Autorisation de mise sur le marché					
CAMPS	Centre d'action médico-sociale précoce					
CMP	Centre médico-psychologique					
DBP	Dysplasie broncho-pulmonaire					
ECMO	Extra-Corporeal Membrane Oxygenation					
EEG	Électroencéphalogramme					
ETF	Échographie transfontanellaire					
HDC	Hernie diaphragmatique congénitale					
VOHF	Ventilation par oscillation à haute fréquence					
HAS	Haute Autorité de Santé					
HTAP	Hypertension artérielle pulmonaire					
HTAPP	Hypertension artérielle pulmonaire persistante					
LHR	Lung over Head Ratio					
MDPH	Maison départementale des personnes handicapées					
NO	Monoxyde d'azote					
PaO ₂	Pression artérielle en oxygène					
PaCO ₂	Pression artérielle en dioxyde de carbone					
PAP	Pression artérielle pulmonaire					
PEA	Potentiels évoqués auditifs					
RGO	Reflux gastro-œsophagien					
TOGD	Transit œso-gastro-duodénal					

Synthèse à destination du médecin traitant

La hernie diaphragmatique congénitale se caractérise par un défect embryonnaire au niveau d'une coupole diaphragmatique. La fréquence de cette malformation est estimée à 1/3 500 naissances. Le défect diaphragmatique est responsable de l'ascension des viscères abdominaux dans la cavité thoracique. Ils provoquent une hypoplasie pulmonaire bilatérale, une réduction du nombre de vaisseaux pulmonaires avec une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). L'association à des degrés divers de ces anomalies anatomiques et fonctionnelles explique la grande variabilité dans la symptomatologie à la naissance. Le diagnostic est généralement posé en anténatal lors d'une échographie et il permet de dépister les formes graves de la maladie pour proposer une prise en charge adaptée. Le pronostic reste globalement sévère avec un taux de mortalité néonatale de 30 à 60 % selon les études et environ la moitié des enfants auront des séquelles.

Évaluation initiale

Un transfert en maternité de niveau III doit être organisé *in utero* en cas de suspicion anténatale du diagnostic et à la naissance par le SMUR pédiatrique. La prise en charge initiale doit permettre d'assurer une oxygénation tissulaire et une décarboxylation adéquate, tout en limitant les conséquences de l'HTAP persistante. Par ailleurs, il faudra rechercher d'éventuelles malformations associées (cardiopathies, fentes labio-palatines, anomalies du système nerveux central, rénales ou osseuses) et des anomalies chromosomiques.

Prise en charge thérapeutique

La prise en charge chirurgicale ne se fera qu'après une période de stabilisation de l'HTAP persistante. Elle nécessite un environnement d'anesthésie pédiatrique, ainsi qu'un service de réanimation néonatale dans une maternité de niveau III. Le suivi postopératoire consiste en une prévention et une prise en charge de l'HTAP chronique, de la dénutrition, des troubles digestifs (reflux gastro-œsophagien) et des troubles de l'oralité.

<u>L'éducation thérapeutique</u> doit veiller à la bonne participation des parents d'enfants ayant une HDC. Elle doit porter sur :

- la nature de la malformation et les malformations associées potentielles;
- les signes de complications qui doivent conduire à une consultation;
- les traitements prescrits et les effets indésirables possibles ;
- l'alimentation et les troubles de l'oralité :
- les séquelles respiratoires et leur prise en charge ;
- la planification du suivi et le dépistage des complications éventuelles :
- l'existence du centre de référence sur la HDC et d'associations de parents;
- la possibilité d'une prise en charge psychologique et de l'aide des services sociaux.

Traitements

En l'absence de complication, aucun traitement spécifique n'est nécessaire à long terme. En fonction des complications, un traitement du reflux gastro-œsophagien et des complications pulmonaires peut être nécessaire.

Suivi

Un suivi à court, moyen et long terme est indispensable chez les patients aux antécédents de HDC du fait de l'intrication des différentes complications. Il requiert une prise en charge spécialisée et multidisciplinaire jusqu'à l'âge adulte.

Le médecin traitant est indispensable au suivi à domicile et à la coordination de celui-ci (surveillance, soins infirmiers, rééducation). Il fait le relais avec le médecin coordonnateur concernant l'évolution d'un enfant porteur d'une HDC. Néanmoins, tous les enfants porteurs d'une HDC doivent pouvoir bénéficier d'un suivi systématique en milieu hospitalier. Une lettre d'information sur les complications lui est adressée afin de le sensibiliser aux risques potentiels (cf. annexe 3).

Le médecin traitant :

- surveille la croissance (poids, taille, IMC, courbes de croissance) et le développement psychomoteur de l'enfant;
- donne des conseils diététiques ;
- diagnostique et prend en charge les maladies intercurrentes ;
- détecte les complications de la maladie ou des traitements chirurgicaux ou médicaux;

 vérifie et/ou réalise les vaccinations de l'enfant (vaccination antipneumococcique et antigrippale) et des parents (vaccination antigrippale et anticoqueluche).

Informations utiles

- Informations générales Orphanet (http://www.orphanet-france.fr)
- Centre de référence des hernies diaphragmatiques congénitales (http://www.ap-hm.fr/herniediaphrag)
- Association de patients : Association APEHDia (http://www.apehdia.org), Groupe Miam Miam (http://www.groupe-miam-miam.fr).

Guide

1 Définition de la maladie

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) se caractérise par un défect embryonnaire au niveau d'une coupole diaphragmatique. Généralement, la brèche diaphragmatique est gauche (80 %) et postéro-latérale (85 %), il s'agit de la hernie de Bochdalek.

Le défect diaphragmatique est responsable de l'ascension des viscères abdominaux dans la cavité thoracique. Ils provoquent :

- une hypoplasie pulmonaire constante, bilatérale, prédominant du côté de la HDC et d'autant plus importante que la hernie survient tôt dans la gestation;
- une réduction du nombre de vaisseaux pulmonaires, responsable d'une HTAP :
- une possible immaturité pulmonaire avec des anomalies quantitatives et qualitatives du surfactant;
- une hypoplasie du ventricule gauche dans les formes majeures de HDC gauche.

L'association à des degrés divers de ces anomalies anatomiques et fonctionnelles explique la grande variabilité dans la symptomatologie à la naissance.

Le diagnostic est généralement posé en anténatal lors d'une échographie devant la mise en évidence des organes herniés dans le thorax, souvent associés à une déviation du cœur et à un hydramnios. L'IRM fœtale évalue le degré d'hypoplasie pulmonaire. Le diagnostic anténatal permet de dépister les formes graves de la maladie et de proposer une prise en charge adaptée. En effet, le pronostic reste globalement sévère avec un taux de mortalité néonatale de 30 à 60 % selon les études. La mortalité est secondaire à l'hypoplasie pulmonaire et à l'HTAP persistante¹.

Dans un peu plus de la moitié des cas, la HDC est isolée; dans 40 % des cas, il existe des malformations associées (cardiopathies, fentes labio-palatines, anomalies du système nerveux central, rénales ou osseuses), et/ou des anomalies chromosomiques (trisomie 18 ou 13,

¹ Syndrome caractérisé par la persistance de résistance vasculaire pulmonaire élevée, un shunt droite-gauche par le canal artériel ou le foramen ovale et une hypoxémie réfractaire à l'oxygène.

syndrome de Fryns, de Denys-Drash et de Pallister-Killian). Les formes syndromiques ont un pronostic plus sombre et elles peuvent entraîner une interruption médicale de grossesse.

La moitié des enfants vivants auront des complications :

- respiratoires: HTAP chronique, dysplasie broncho-pulmonaire (DBP), susceptibilité aux infections virales;
- digestives : reflux gastro-œsophagien (RGO), troubles de l'oralité ;
- nutritionnelles : dénutrition d'origine multifactorielle (RGO, troubles de l'oralité, insuffisance respiratoire) ;
- neurologiques : hypotonie, déficit moteur, troubles du langage, déficit auditif :
- orthopédiques : scoliose, déformations thoraciques.

Les objectifs de la prise en charge en période néonatale sont de réduire la mortalité immédiate, essentiellement liée à un échec de l'adaptation à la vie extra-utérine, mais aussi de mettre en place, dès la naissance, des mesures de prévention de la morbidité à long terme.

2 Objectifs du PNDS

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'expliciter pour les professionnels de santé la prise en charge optimale actuelle selon mise à jour et le parcours de soins d'un enfant atteint de hernie diaphragmatique congénitale (cf. annexe 1).

Ce PNDS et la liste des actes et prestations (LAP) qui lui est adjointe peuvent servir de référence au médecin traitant (médecin traitant : médecin désigné par le patient auprès de la Caisse d'Assurance maladie) en concertation avec le médecin spécialiste coordonnateur, notamment au moment d'établir le protocole de soins conjointement avec le médecin-conseil et le patient, dans le cas d'une demande d'exonération du ticket modérateur au titre d'une affection hors liste.

Le PNDS a pour but d'harmoniser la prise en charge et le suivi de la maladie afin d'améliorer la qualité de vie des patients et de leur entourage.

Le PNDS ne peut cependant pas envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer

l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles, ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient. Ce protocole reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient atteint de hernie diaphragmatique congénitale et sera mis à jour en fonction de la validation de données nouvelles.

Le PNDS ne concerne que l'enfant et il est axé sur les formes isolées de HDC. Il met l'accent sur la période néonatale durant laquelle le pronostic est en jeu.

Les objectifs spécifiques de ce PNDS varient aux différentes étapes de prise en charge :

- pendant la période prénatale :
 - dépister les fœtus porteurs de HCD,
 - rechercher des anomalies associées qui peuvent grever le pronostic,
 - évaluer le pronostic postnatal en termes de mortalité et de morbidité,
 - organiser les consultations spécialisées anténatales et l'accouchement dans un milieu spécialisé médico-chirurgical adapté (maternité de niveau III avec service de chirurgie pédiatrique),
 - proposer pour certains cas un traitement in utero ;
- à la naissance :
 - confirmer le diagnostic,
 - en cas de diagnostic néonatal, organiser un transfert sécurisé du nouveau-né (SMUR pédiatrique vers un milieu spécialisé médico-chirurgical) :
- en période néonatale :
 - offrir une prise en charge en anesthésie et en réanimation néonatale de qualité,
 - offrir une prise en charge chirurgicale adaptée,
 - rechercher d'éventuelles malformations associées,
 - prendre en charge sur le plan psychologique les enfants et leur famille,
 - dépister et prévenir les troubles de l'oralité,
 - prévenir les complications respiratoires et nutritionnelles à long terme,
 - si nécessaire, proposer des soins palliatifs ;
- après la période néonatale :
 - dépister et prendre en charge les éventuelles complications à long terme, nutritionnelles, respiratoires, digestives, neurologiques, orthopédiques et/ou chirurgicales,
 - organiser le suivi à long terme,

 enregistrer les données médicales dans un registre national.

Un document plus détaillé ayant servi de base à l'élaboration du PNDS et comportant notamment l'analyse des données bibliographiques identifiées (argumentaire) est disponible sur le site Internet du centre de référence (http://www.ap-hm.fr/herniediaphrag).

3 Diagnostic et évaluation initiale

3.1 Objectifs principaux

- dépister les fœtus porteurs de HCD ;
- rechercher des anomalies associées qui peuvent grever le pronostic;
- évaluer le pronostic postnatal en termes de mortalité et de morbidité;
- organiser les consultations spécialisées anténatales et l'accouchement dans un milieu spécialisé médico-chirurgical adapté :
- proposer pour certains cas un traitement in utero;
- confirmer le diagnostic à la naissance ;
- en cas de diagnostic néonatal, organiser un transfert sécurisé du nouveau-né (SMUR pédiatrique) vers un milieu spécialisé médico-chirurgical;
- dispenser une information adaptée et personnalisée aux parents, notamment s'il s'agit d'un diagnostic néonatal ;
- prendre en charge sur le plan psychologique les enfants et leur famille.

3.2 Professionnels impliqués

La prise en charge du patient atteint de HDC est multidisciplinaire et coordonnée par un médecin hospitalier coordonnateur (habituellement le chirurgien, le néonatologue ou le pédiatre du centre de référence ou du CHU prenant en charge ces enfants). Elle est réalisée par :

- les obstétriciens ;
- les pédiatres de maternité, néonatologues ;
- les pédiatres réanimateurs ;
- les chirurgiens pédiatres ;

- les spécialistes les plus souvent impliqués : radiologues, généticiens, cardiologues pédiatres ;
- les infirmères, les puéricultrices ;
- les orthophonistes ;
- les psychologues (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation).

3.3 Circonstances de découverte et confirmation du diagnostic

En prénatal

Le diagnostic est le plus souvent suspecté avant la naissance en présence de signes échographiques évocateurs (estomac et anses intestinales intrathoraciques, déviation médiastinale, déviation cardiaque et hydramnios).

Le diagnostic, suspecté par l'échographie de dépistage, doit être confirmé par une échographie de référence effectuée par un médecin du centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal (CPDPN).

Une fois le diagnostic confirmé, il faut déterminer le caractère isolé ou non de la malformation.

Doivent être réalisés :

- un caryotype, de préférence sur liquide amniotique (recherche de la tétrasomie 12p impossible sur le sang fœtal);
- une échographie cardiaque fœtale.

À la naissance

Parfois, la HDC peut être diagnostiquée à la naissance devant la triade détresse respiratoire, déviation des bruits du cœur et abdomen plat, voire devant un tableau d'asphyxie aiguë.

La radiographie thoracique et l'abdomen sans préparation confirme le diagnostic en montrant la présence d'images hydro-aériques digestives dans le thorax et un déplacement du médiastin du côté opposé à la hernie.

Dès les premiers jours, il faudra effectuer un bilan à la recherche de malformations associées (cardiopathies, fentes labio-palatines, anomalies du système nerveux central, rénales ou osseuses) avec la réalisation d'une échographie cardiaque, d'une échographie abdomino-rénale, d'une échographie transfontanellaire et de radiographies osseuses.

Par ailleurs, il est souhaitable de réaliser un caryotype s'il n'a pas été fait en anténatal.

S'il existe une anomalie chromosomique, il est souhaitable de proposer une consultation de génétique.

En postnatal

Exceptionnellement, le diagnostic peut être plus tardif pour les formes mineures devant une symptomatologie respiratoire (difficulté respiratoire, asthme), digestive (RGO) ou une radiographie thoracique systématique.

Lorsque le diagnostic de HDC est porté en période anténatale, l'évaluation du pronostic postnatal en termes de mortalité et de morbidité, l'organisation des consultations spécialisées anténatales et l'accouchement sont réalisés dans une maternité de niveau III avec service de chirurgie pédiatrique.

3.4 Évaluation pronostique anténatale

Les informations suivantes doivent être recherchées :

- la mesure du Lung over Head Ratio (LHR) entre 22 et 28 SA pour les HCD gauches, et/ou la mesure du LHR observé/attendu à partir de 22 SA et jusqu'à terme pour les HCD gauches et droites;
- la position du foie : ascension isolée du lobe gauche ou ascension franche du foie ;
- la mesure du volume pulmonaire en IRM entre 26 et 28 SA si possible. Si le diagnostic est fait plus tard, l'IRM sera réalisée au moment du diagnostic. Si une chirurgie in utero est réalisée, il faut idéalement réaliser une IRM avant la pose du ballonnet intratrachéal et deux semaines après sa pose.

3.5 Annonce du diagnostic, information et orientation

Certains couples vont demander une interruption médicale de grossesse pour des fœtus porteurs de HCD isolées. La HCD est une pathologie qui peut, dans certains cas, rentrer dans la définition des pathologies pouvant amener à une interruption de grossesse (pathologie d'une particulière gravité). Dans tous les cas, les demandes doivent être étudiées par les centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal (CPDPN) locaux. Les demandes ne peuvent être

étudiées qu'après entretien avec un chirurgien pédiatre et un réanimateur pédiatre s'occupant des enfants porteurs de HDC. Lors de cet entretien, les facteurs pronostiques, la pathologie et le parcours de soins seront expliquées à la famille (cf. annexe 2).

En cas d'interruption médicale de grossesse, une autopsie fœtale est fortement souhaitable. Elle permet la recherche d'anomalies associées (non vues à l'échographie) qui pourraient donner des informations précises sur le risque de récidive pour une autre grossesse.

Dans tous les cas, il est recommandé que la prise en charge des patientes dont le fœtus est porteur d'une HCD soit faite dans un CPDPN avec une structure appropriée pour l'enfant et une bonne connaissance de cette pathologie (maternité de niveau III). Si le diagnostic est fait en prénatal, le transfert vers les centres compétents (maternité de niveau III avec chirurgie pédiatrique) doit avoir lieu in utero.

Si le diagnostic est fait à la naissance, l'annonce de la maladie doit s'accompagner de l'explication de la pathologie et du parcours de soins par le médecin coordonnateur.

4 Prise en charge obstétricale de la mère

Cure de corticoïdes (Célestène chronodose ® 12mg en IM deux jours de suite)

Elle n'est pas recommandée, sauf s'il existe un risque d'accouchement prématuré.

Chirurgie in utero

La chirurgie *in utero* à utérus ouvert a été réalisée pour les HCD dans les années 1990. Depuis 1997, cette technique a été abandonnée. Depuis quelques années, une nouvelle technique, moins invasive, de traitement *in utero* s'est développée. Elle consiste en une obstruction de la trachée par un ballonnet placé par fœtoscopie et échoguidage. Elle a d'abord été appliquée aux fœtus porteurs de HCD de mauvais pronostic. Un ballonnet était placé, entre 28 et 30 SA, par voie endoscopique dans la trachée fœtale sous les cordes vocales et retiré vers 34 SA. Un essai randomisé international, auquel participent les membres du CR, est actuellement en cours pour les

HCD de forme sévère, mais également de forme au pronostic intermédiaire.

Accouchement

Il n'existe pas d'argument dans la littérature pour privilégier une voie d'accouchement par rapport à une autre. En revanche, la prise en charge immédiate par une équipe entraînée est indispensable. Certains centres vont privilégier la césarienne en raison du caractère programmable de ce mode d'accouchement.

5 Prise en charge thérapeutique de l'enfant

5.1 Préambule

Plusieurs spécialités pharmaceutiques mentionnées dans ce PNDS pour la prise en charge thérapeutique de l'enfant sont utilisées dans une indication ou des conditions d'utilisation non prévues dans l'AMM.

Il est rappelé que :

- la prescription de la spécialité est possible², en l'absence d'alternative médicamenteuse appropriée, si l'indication (ou les conditions d'utilisation) a(ont) fait l'objet d'une recommandation temporaire d'utilisation (RTU) ou si le prescripteur juge indispensable, au regard des données acquises de la science, le recours à cette spécialité pour améliorer ou stabiliser l'état clinique du patient. Dans ce cas :
 - le patient doit être informé du caractère hors AMM de la prescription, « de l'absence d'alternative médicamenteuse appropriée, des risques encourus et des contraintes et bénéfices susceptibles d'être apportés par le médicament », des conditions de prise en charge par l'assurance maladie;
 - la mention "Prescription hors autorisation de mise sur le marché" doit figurer sur l'ordonnance;
 - la prescription doit être motivée dans le dossier médical du patient.

² Article L. 5121-12-1 du code de la santé publique

- le PNDS peut servir de base pour l'élaboration par l'Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé (ANSM) d'une RTU de cette spécialité dans l'indication hors AMM s'il n'existe pas d'alternative médicamenteuse appropriée³;
- la spécialité peut faire l'objet d'une prise en charge ou d'un remboursement par l'assurance maladie dans l'indication hors AMM, à titre dérogatoire et pour une durée limitée, après avis de la HAS, à condition qu'elle ait fait l'objet au préalable d'une RTU et que son utilisation soit indispensable à l'amélioration de l'état de santé du patient ou pour éviter sa dégradation⁴.

5.2 Objectifs principaux

- assurer l'oxygénation tissulaire et la décarboxylation tout en minimisant le baro-volotraumatisme du poumon;
- assurer une fonction circulatoire adéquate en limitant les conséquences de l'HTAPP;
- assurer la stabilisation cardio-respiratoire du patient avant la prise en charge chirurgicale;
- permettre une prise en charge chirurgicale et anesthésique adaptée;
- diagnostiquer et prendre en charge l'HTAP résiduelle ou chronique;
- prévenir et prendre en charge les complications associées, essentiellement les troubles de l'oralité et la dénutrition, le RGO, les complications respiratoires;
- assurer la continuité de la prise en charge entre la réanimation et les services de néonatologie ou de chirurgie;
- dispenser une information adaptée et personnalisée aux parents tout au long de la prise en charge (médecin coordonnateur);

_

³ Article L. 5121-12-1 du code de la santé publique.

L'article L. 162-17-2-1 du code de la sécurité sociale (CSS) prévoit la possibilité d'une prise en charge dérogatoire ou d'un remboursement, à titre dérogatoire et pour une durée limitée, pour toute spécialité pharmaceutique ayant au préalable fait d'objet d'une RTU, pour tout produit ou toute prestation prescrit en dehors du périmètre des biens et services remboursables pour le traitement d'une affection de longue durée remplissant les conditions prévues aux 3° ou 4° de l'article L. 322-3 du CSS ou d'une maladie rare. La spécialité, le produit ou la prestation doit figurer dans un avis ou une recommandation de la HAS, après consultation de l'ANSM pour les produits ou prestations. Les spécialités, produits ou prestations faisant l'objet de l'arrêté ne peuvent être pris en charge qu'en l'absence d'alternative appropriée et si leur utilisation est indispensable à l'amélioration de l'état de santé du patient ou pour éviter sa dégradation.

- assurer un soutien psychologique à la famille ;
- informer sur l'existence d'associations de parents, ainsi que sur les sites Internet et institutionnels.

5.3 Professionnels impliqués

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire et supervisée par un médecin hospitalier coordonnateur (cf. chapitre 3.2). Elle est réalisée par :

- les médecins spécialistes : anesthésistes en pédiatrie, pédiatres réanimateurs, néonatologues, chirurgiens pédiatres, pneumologues pédiatres, cardiopédiatres, gastro-entérologues pédiatres, neurologues pédiatres, ORL pédiatres, radiopédiatres, tout autre spécialiste dont l'avis est nécessaire en fonction du tableau clinique;
- les infirmier(ère)s, puéricultrices ;
- les masseurs-kinésithérapeutes (kinésithérapie respiratoire et motrice);
- les diététicien(ne)s et orthophonistes pour prévenir et traiter les troubles de l'oralité ;
- les psychologues: après le contact avec la famille en période initiale, un suivi psychologique est souhaitable dans la majorité des cas et notamment en cas de formes compliquées. Le psychologue et la famille peuvent décider de l'interruption de ce suivi si celui-ci n'est plus utile;
- les assistants sociaux.

5.4 Réanimation et stabilisation préopératoire

Premiers gestes à faire à la naissance

- intuber (sonde de 3,5 mm pour un enfant à terme ou sonde de 3 mm à ballonnet) et ventiler en O₂ pur. La ventilation au masque est contre-indiquée parce qu'elle provoque une distension gazeuse, gastrique et intestinale, qui aggrave la compression pulmonaire. Dès que la sonde endotrachéale est en place, l'enfant sera ventilé par un ventilateur préréglé à un niveau de pression positive maximale compris entre 18 et 24 cm d'eau, une pression de fin d'expiration de 2 à 5 cm d'eau et une fréquence ventilatoire de 40 à 60 cycles par minute;
- mettre en place une sonde gastrique pour décomprimer l'estomac :
- surveiller les paramètres vitaux : fréquence cardiaque, saturation pré- ET postductale (deux capteurs : main droite ET pied),

- capteur transcutané de PaCO₂, pression artérielle, volume courant ;
- mettre en place une voie veineuse périphérique pour sédater et analgésier l'enfant;
- la curarisation systématique n'est pas recommandée ;
- la ventilation mécanique sera rapidement adaptée pour maintenir une valeur de SpO₂ préductale comprise entre 85 et 95 % et une valeur de PaCO₂ entre 45 et 55 mmHg.

Place de la ventilation par oscillation à haute fréquence

L'utilisation de la ventilation haute fréquence par oscillation (HFOV) est considérée comme un moyen de réduire le baro-volotraumatisme. Elle est indiquée dans les situations d'hypercapnie persistante ($PaCO_2 > 60 \text{ mmHg}$) et/ou d'hypoxémie (SpO_2 préductale < 85 %). Il n'existe pas de consensus actuellement sur le mode de ventilation (conventionnel ou HFOV) à privilégier en première intention. Une étude en cours d'inclusion devrait répondre à cette question.

Place du surfactant exogène

L'intérêt du surfactant exogène dans la HDC est très controversé, mais il n'existe pas d'argument pour recommander l'instillation systématique de surfactant aux enfants.

Prise en charge de l'HTAP persistante

L'HTAP persistante est responsable d'une hypoxémie secondaire à un shunt droite-gauche par le canal artériel et le foramen ovale. L'impact de cette hypoxémie sur l'oxygénation tissulaire est probablement modeste tant que la SpO_2 des territoires préductaux (oxygénation cérébrale) est supérieure à 80 % et tant que la fonction cardiaque est adéquate et sous réserve que la concentration en hémoglobine soit normale.

La priorité de la prise en charge n'est pas de normaliser la SpO₂ postductale, mais d'optimiser l'état circulatoire de ces enfants. Une surveillance clinique rigoureuse et échocardiographique régulière sont nécessaires afin de déterminer le mécanisme de l'HTAP persistante ou de l'insuffisance circulatoire (shunt par le foramen ovale et le canal artériel, insuffisance tricuspide, estimation des pressions pulmonaires, fonction ventriculaire droite, etc.). Le traitement sera adapté en fonction du mécanisme de l'HTAP ou de l'insuffisance circulatoire. C'est dire la nécessité de pouvoir obtenir une évaluation hémodynamique non invasive 24h/24 par un médecin expérimenté pendant toute la période postnatale d'instabilité circulatoire.

- Il convient de limiter les facteurs aggravants (stress, douleur, surdistension pulmonaire) de l'HTAP persistante, notament en assurant une analgésie adéquate. Les techniques d'hyperventilation ne sont pas recommandées.
- Place de l'alprostadil (Prostine®) (hors AMM): lorsque des signes d'insuffisance circulatoire sont associés à une diminution du calibre du canal artériel et à une hypertension artérielle suprasystémique, une perfusion continue de prostaglandine E1 est recommandée. La prise en charge doit s'approcher de celle d'une hypoplasie fonctionnelle du coeur gauche.
- Place du monoxyde d'azote inhalé (hors AMM)⁵: l'inhalation de monoxyde d'azote n'est pas recommandée en première intention chez l'enfant porteur d'une HDC. Son utilisation ne devrait être réservée qu'aux situations d'HTAP persistante sévère après échec de la ventilation conventionnelle et correction des troubles hémodynamiques.
- Place de l'oxygénation extracorporelle (ECMO) : il s'agit d'une technique qui vise à assurer une oxygénation et une décarboxylation adéquate et à limiter le baro-volotraumatisme du poumon. Dans l'HTAP, et particulièrement au cours des HDC, l'ECMO veino-artérielle permet de limiter la précharge du ventricule droit et la défaillance cardiague droite. L'ECMO est indiquée lorsque l'hypoxémie persiste malgré une prise en charge médicale optimale. Les critères d'un branchement sous ECMO habituellement utilisé pour les enfants porteurs d'une HDC sont les suivants : SpO₂ préductale < 80 % alors que la pression inspiratoire est > 28 cmH2O (ou pression moyenne > 15 cmH2O en HFOV) et signes d'insuffisance circulatoire. Par ailleurs, les enfants doivent avoir un âge gestationnel > 34 semaines et un poids de naissance > 2 kg. Pour certaines équipes, une hypercapnie persistante malgré une ventilation optimale témoigne d'une hypoplasie pulmonaire sévère et contre-indique l'ECMO.

5.5 Traitement chirurgical de la hernie : fermeture du défect diaphragmatique

 La décision quant au moment optimum pour la chirurgie doit être débattue au sein de l'équipe multidisciplinaire et tenir compte de l'état de stabilité de l'enfant. Il est souhaitable d'opérer l'enfant au

⁵ Dans le résumé des caractéristiques du produit des spécialités à base de monoxyde d'azote, il apparaît que l'efficacité du NOi n'a pas été établie dans les essais cliniques chez des enfants atteints de HDC.

cours des 48 premières heures, si son état clinique le permet, afin de ne pas retarder le début de l'alimentation orale. L'apparition de signes de souffrance des anses herniées en intrathoracique peut précipiter l'heure de la chirurgie, afin d'éviter les complications générales et septiques liées à la perforation d'un viscère en intrathoracique.

- La fermeture du défect diaphragmatique se fait essentiellement par laparotomie, mais elle est possible par laparoscopie ou thoracoscopie. Elle consiste en une suture du diaphragme, parfois un implant prothétique peut s'avérer nécessaire ou un rabat d'une partie du muscle latissimus dorsi. Dans de rares cas, il faut recourir à une technique de réintégration progressive de l'anse intestinale en intra-abdominal, en utilisant un sac en Silastic®.
- Il est actuellement recommandé de ne plus drainer le thorax des enfants après une cure de HDC.
- La fermeture du défect diaphragmatique peut être associée dans le même temps opératoire à un geste antireflux ou à la correction d'un trouble de la rotation de l'anse intestinale.

5.6 Prise en charge postopératoire

Après la fermeture chirurgicale du défect, les enfants sont toujours hospitalisés en réanimation. La suite de la prise en charge va consister en :

- un sevrage de la ventilation invasive, avec un relai éventuel par de la ventilation non invasive, puis une oxygénothérapie nasale si besoin;
- une évaluation de l'HTAP par échocardiographie et l'instauration d'un traitement anti-HTAP si besoin :
- une reprise précoce de l'alimentation (24-48 h) par sonde gastrique et dès que possible par voie orale;
- une optimisation de l'alimentation parentérale tant que celle-ci s'avère nécessaire :
- un traitement antiacide par inhibiteur de la pompe à protons ;
- une surveillance des complications postopératoires potentielles (épanchement pleural persistant, chylothorax, syndrome occlusif, récidive).

Par la suite, la prise en charge va se poursuivre en service de néonatologie ou chirurgie pédiatrique avec les mêmes axes thérapeutiques. Les principales séquelles observées sont respiratoires, digestives et nutritionnelles. Leur prévention nécessite une intervention précoce, dès la naissance car la HDC s'accompagne d'une morbidité élevée qui concerne environ la moitié des enfants vivants, voire d'une mortalité tardive.

5.6.1 Prévention et prise en charge des complications respiratoires

Prévention de l'HTAP chronique

- limiter le baro-volotraumatisme de la ventilation artificielle et le stress oxydant dès les premières minutes de vie et pendant la période périopératoire;
- dépister systématiquement l'HTAP par échocardiographie, pour mettre en route un traitement précoce;
- prévenir les infections respiratoires nosocomiales, bactériennes ou virales, par isolement du patient, vaccination antigrippale et anticoqueluche des parents et des soignants, organisation d'un mode de garde adapté;
- traiter le RGO.

Traitement prolongé de l'HTAP résiduelle ou chronique

L'HTAP prolongée est associée à une surmortalité. Un bénéfice d'un traitement actif de l'HTAP a été rapporté.

En l'absence d'étude clinique comparative, il n'est pas possible de recommander une classe particulière de médicament de l'HTAP chronique ou résiduelle. Le choix du traitement va dépendre de l'expérience des équipes et de l'état clinique de l'enfant.

Basés sur des cas rapportés et l'avis des experts ayant participé à l'élaboration du PNDS, les médicaments suivants pourront être utilisés dans l'ordre suivant ⁶ :

inhibiteur de la phosphodiestérase-5 : sildénafil (Revatio®) à la posologie de 0,5 à 1 mg/kg, deux à trois fois par jour par voie orale (hors AMM avant 1 an)⁷;

_

⁶ Note de l'AFSSAPS (janvier 2012) : Traitement de l'HTAP : aucun des médicaments cités n'a cette indication à ce jour ; aucun argument n'est disponible pour cautionner les propositions hors-AMM citées dans le présent document.

⁷ Lettre de l'AFSSAPS aux prescripteurs diffusée le 17 novembre 2011 : dans une étude clinique menée chez des patients âgés de 1 à 17 ans traités par REVATIO® pour une HTAP à des doses comprises entre 10 et 80 mg trois fois par jour, un taux de mortalité plus élevé a été observé dans les groupes de patients recevant des doses élevées de sildénafil comparativement aux groupes de patients recevant des doses plus faibles. Par conséquent, il est rappelé aux prescripteurs de REVATIO® de ne pas prescrire des doses supérieures à celles recommandées dans le résumé des caractéristiques du produit (RCP). Pour rappel, la dose recommandée dans le

- analogues de la prostacycline: Flolan®, Remodulin sous cutané® (à la posologie de 10 à 40 ng/kg/min, pas d'AMM chez l'enfant) ou Ventavis® inhalé (pas d'AMM chez l'enfant);
- inhibiteur de l'endothéline-1 : bosentan (Tracleer®) à la posologie de 2 à 4 mg/kg, deux fois par jour (hors AMM avant 2 ans).

Pendant la période d'hospitalisation en réanimation, le monoxyde d'azote inhalé (5 à 20 ppm) peut être envisagé (hors AMM). Dans une étude rétrospective de faible effectif (n = 47), le NOi en canule nasale a permis le sevrage de la ventilation mécanique chez 10 enfants en situation d'HTAP résiduelle ou chronique.

Prévention et traitement des complications respiratoires

- oxygénothérapie en continue : selon besoin ;
- bronchodilatateurs, corticoïdes inhalés, corticoïdes oraux : selon besoin ;
- antibiothérapie : lors des surinfections pulmonaires ;
- vaccinations antigrippales : AMM > 6 mois ;
- vaccination antipneumococciques à 13 valences : tous les enfants.

5.6.2 Prévention et prise en charge des complications digestives

Traitement du reflux gastro-œsophagien et prévention de l'œsophagite

- traitement postural;
- épaississement des apports alimentaires ;
- médicaments antisécrétoires gastriques : inhibiteurs de la pompe à protons (oméprazole et ésoméprazole) en utilisation hors-AMM avant l'âge d'un an⁸;
- traitement chirurgical du reflux gastro-œsophagien si échec du traitement médical.

Soulagement des symptômes de type nausées et vomissements par la dompéridone⁹. Il est recommandé d'être particulièrement

RCP est de 10 mg trois fois par jour en cas de poids corporel \leq 20 kg et de 20 mg trois fois par jour en cas de poids corporel > 20 kg.

⁸ Note de l'AFSSAPS (janvier 2012) : l'oméprazole et l'ésoméprazole sont indiqués dans le traitement symptomatique du reflux gastro-œsophagien chez l'enfant de plus de 1 an et pesant plus de 10 kg. L'utilisation chez l'enfant de moins de 1 an et de moins de 10 kg n'est pas autorisée du fait du peu de données disponibles et du fait que les formes et dosages disponibles ne sont pas adaptés à cette population.

prudent chez les enfants ayant une pathologie cardiaque associée car le risque d'allongement de l'intervalle QTc et d'arythmies ventriculaires sont des risques cardiaques connus avec la dompéridone.

5.6.3 Prévention et prise en charge des complications nutritionnelles

Prévention de la dénutrition

- optimiser les apports caloriques et nutritionnels, tous les jours, dès le premier jour de vie : ajout précoce de protéines 2g/kg à J0 et 3g/kg à la fin de la première semaine, lipides débutés à J1, glucose adapté en fonction de la tolérance et pouvant atteindre 20-22 g/kg/j en quelques jours ;
- discuter la mise en place d'une gastrostomie pour une nutrition entérale précoce s'il existe des troubles sévères de l'oralité;
- discuter la mise en place d'une nutrition parentérale si dénutrition persistante malgré une alimentation entérale.

Prévention et prise en charge des troubles de l'oralité

- prévention du reflux gastro-œsophagien ;
- aspiration gastrique limitée à la période préopératoire et immédiatement postopératoire;
- lors des aspirations naso-pharyngées, il s'agira de s'attacher à ne pas stimuler le réflexe nauséeux (aspiration latérale);
- l'alimentation orale sera proposée après l'intervention chirurgicale dès la reprise du transit et on essaiera de limiter la période de l'alimentation gastrique par sonde;
- une stimulation de l'oralité, selon un protocole validé, sera mise en place dès que l'état respiratoire de l'enfant le permettra ;
- l'allaitement est recommandé jusqu'à six mois au moins ;
- si l'allaitement n'est pas choisi, l'alimentation sera proposée au biberon avec une tétine courte de type physiologique (succion-déglutition), à défaut à la tasse (lapement) ou à la paille (aspiration).

Autres traitements

⁹ Note de l'AFSSAPS (janvier 2012) : risque d'allongement de l'intervalle QT et d'arythmie ventriculaire (cf. http://www.afssaps.fr/lnfos-de-securite/Lettres-aux-professionnels-de-sante/Medicaments-a-base-de-domperidone-et-securite-d-emploi-cardiovasculaire-Lettre-aux-professionnels-de-sante/(language)/fre-FR)

 hydrolysat de caséine : prévention ou traitement de l'intolérance aux protéines du lait de vache, plus fréquent chez les enfants ayant subi une chirurgie abdominale.

5.6.4 Autres complications

- traitement orthopédique d'une scoliose ou d'une déformation thoracique;
- appareillage auditif.

5.7 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie

L'éducation thérapeutique se prépare de façon coordonnée dès la période néonatale avec l'ensemble des professionnels concernés, incluant le médecin coordonnateur qui aura été identifié, les spécialistes d'organes, le pédiatre ou le médecin généraliste, la PMI, le CAMSP, l'assistante sociale, le psychologue et l'orthophoniste. Dans les situations de pathologies chroniques lourdes (HTAP sévère nécessitant un traitement parentéral, oxygénothérapie à domicile, trachéotomie, alimentation parentérale ou entérale à domicile, l'éducation thérapeutique fera intervenir l'hospitalisation à domicile.

L'éducation thérapeutique portera en particulier sur les points suivants :

- information sur la maladie et ses complications potentielles ;
- prévention des infections respiratoires : vaccination antigrippale et anticoqueluche des parents et de l'entourage (fratrie, assistante maternelle), vaccinations de l'enfant notamment antipneumococcique et antigrippale, organisation d'un mode de garde adapté en évitant la crèche (proposer un congé parental), éviction des environnements à risque (transport en commun, contact rapproché avec d'autres enfants surtout d'âge différent), mesures de prévention adaptées en cas d'infections virales familiales :
- les parents seront avertis des risques du tabagisme passif, surtout en cas d'insuffisance respiratoire chronique et/ou d'hypertension pulmonaire;
- éviction des allergènes dans les familles à risque allergique (acariens, moisissures);

- traitement précoce d'une hypertension artérielle pulmonaire résiduelle ou chronique. Ces traitements nécessitent habituellement une surveillance spécifique :
 - la survenue de pâleur, sueurs, crise d'angoisse, difficultés à respirer, lèvres bleutées doit amener à consulter en urgence,
 - en cas de prescription de Remodulin® sous-cutanée, les parents doivent apprendre à utiliser le matériel servant à l'administration du traitement (pompe, cathéter, tubulure) et à surveiller la tolérance du traitement (points de ponctions);
- promotion de l'allaitement maternel. Il convient d'informer les parents des bénéfices d'un allaitement dès la période anténatale. L'allaitement se met en place dès la naissance et nécessite un accompagnement prolongé;
- prise en charge nutritionnelle avec un épaississement du lait (ajout de gélopectose ou de gumilk, lait antirégurgitation) et une optimisation des apports alimentaires (si besoin enrichissement du lait avec dextrine maltose, éoprotine, liprocil ou liquigen):
- surveillance de la courbe staturo-pondérale ;
- prévention des troubles de l'oralité. Les parents seront formés à la stimulation douce de l'oralité;
- surveillance des troubles de l'alimentation : régurgitations, vomissements, aversion alimentaire ;
- surveillance des signes de récidive ou de complications chirurgicales (troubles respiratoires ou digestifs);
- information et orientation vers la PMI, le CAMSP selon les situations;
- information des parents concernant les possibilités de projets d'accueil individualisés (PAI) scolaires.

5.8 Recours aux associations de parents

L'association pour éliminer la hernie diaphragmatique (APEHDia), les associations des troubles de l'oralité (groupe Miam-Miam), ainsi que le site Internet du centre de référence sont à la disposition des parents qui recherchent des informations complémentaires et qui souhaitent être associés aux choix qui les concernent. Ils permettent une meilleure connaissance du système de santé, de l'offre et des parcours de soins spécifiques à la HDC. Ils permettent d'établir une communication directe avec des personnes confrontées aux mêmes réalités, de partager des expériences à travers des forums, un espace documentaire et des groupes d'usagers. Ils favorisent la prévention et les actions de promotion de la santé.

Les coordonnées de ces associations et sites sont fournies aux parents dans le document d'information. Ils figurent en annexe 6 de ce document

6 Suivi des enfants

6.1 Objectifs principaux

- mettre en place une surveillance multidisciplinaire du patient ;
- surveiller l'efficacité, la tolérance et l'observance des traitements;
- dépister les complications de la maladie, les prendre en charge et les suivre;
- dispenser une information adaptée et personnalisée aux parents tout au long de la prise en charge (médecin coordonnateur);
- évaluer le retentissement psychologique, familial et scolaire et proposer un accompagnement psychologique;
- poursuivre la prise en charge jusqu'à l'âge adulte et organiser le relais avec la médecine adulte;
- optimiser la prise en charge de proximité (hôpital, médecin traitant, rééducation, orthophonie, aide psychologique, PMI, CMP, CAMSP, MDPH;
- informer sur l'existence d'associations de parents, ainsi que sur les sites Internet et institutionnels.

6.2 Professionnels impliqués

Le suivi est multidisciplinaire et organisé par le médecin coordonnateur en lien avec les différents intervenants hospitaliers et libéraux afin d'assurer une continuité des soins :

- les médecins spécialistes : chirurgiens pédiatres, pneumologues pédiatres, cardiopédiatres, gastro-entérologues pédiatres, neurologues pédiatres, ORL pédiatres, chirurgiens orthopédistes, radiopédiatres, tout autre spécialiste dont l'avis est nécessaire en fonction du tableau clinique;
- le médecin traitant (généraliste ou pédiatre), indispensable au suivi à domicile et pour faire le relais avec le médecin coordonnateur concernant l'évolution d'un enfant porteur d'une HDC :
- les infirmier(ère)s, puéricultrices ;

- les masseurs-kinésithérapeutes (kinésithérapie respiratoire et motrice);
- les diététicien(ne)s et orthophonistes pour prévenir et traiter les troubles de l'oralité ;
- le médecin de PMI, le médecin et l'infirmière scolaires afin de faciliter et encadrer une intégration ou éviter des interdictions ou exclusion des enfants suivis pour une HDC;
- les services de soins à domicile en cas de nutrition artificielle ou oxygénation;
- le CAMSP, le CMP, la MDPH si besoin ;
- les psychologues ;
- les assistants sociaux.

6.3 Suivi spécialisé

Près de la moitié des enfants porteurs d'une HDC survivants vont présenter des séguelles. Elles sont nombreuses et concernent essentiellement la sphère respiratoire et digestive (cf. tableau 2). Ces complications sont immédiates ou retardées. Elles requièrent une prise en charge et un suivi spécialisé multidisciplinaire organisés par le médecin coordonnateur afin de les dépister et les traiter. L'organisation du suivi doit se préparer avant d'hospitalisation lors d'une réunion multidisciplinaire et en lien avec les intervenants de ville (médecin traitant. orthophoniste. masseur-kinésithérapeute, psychologue, etc.) et les structures institutionnelles (PMI et CAMSP).

Tableau 2 - Complications à moyen et long terme

Types de complications	Symptômes	Fréquence
Respiratoires	Dysplasie broncho-pulmonaire HTAP persistante Asthme Pneumopathie	22 à 52 % Pas de données 15 % à 5 ans 7 à 33 %
Digestives	Reflux gastro-œsophagien Œsophagite	45 à 90 % 50 % des adultes
Nutritionnelles	Troubles de l'oralité Gastrostomie Retard de croissance	25 % 33 % à 1 an et 7% à 2 ans 50 % à 1 an
Chirurgicales	Occlusion sur bride Récidive hernie	20 % 8 à 50 %

Neurologiques	Asymétrie motrice Hypotonie Trouble langage et comportement	12 %
Orthopédiques	Déformation thoracique	21 à 48 %
o marapatana	Scoliose	5 à 27 %
Auditives	Surdité	Pas de données

Le calendrier de suivi hospitalier proposé dans ce PNDS est inspiré des données de la littérature portant sur le suivi à long terme de patients porteurs de HDC et de la pratique quotidienne. Son utilisation doit tenir compte des ressources humaines disponibles dans chaque équipe et des organisations déjà mises en place dans chaque centre. Il s'agit d'une proposition visant à harmoniser le suivi à très long terme. À l'heure actuelle, le suivi est recommandé durant toute l'enfance et probablement à l'âge adulte avec une passation à une autre équipe. Cependant, nous n'avons pas de recul sur une prise en charge à si long terme.

Consultations systématiques avant la sortie

- prise en charge multidisciplinaire organisée par le médecin coordonnateur avec : chirurgien, cardiologue, pneumologue, neurologue, gastro-entérologue, ORL, diététicienne, orthophoniste et psychologue;
- organisation du suivi par le médecin coordonnateur avec le médecin traitant, les prestataires de service, le masseur-kinésithérapeute, l'orthophoniste, la psychologue, la PMI et réalisation d'une réunion avec tous les intervenants avant la sortie.

Consultations 1, 3, 6 et 9 mois après la sortie

- examen clinique systématique par le médecin coordonnateur comprenant l'évaluation cardio-pulmonaire (ausculation, pouls, SpO₂, FR, diamètre thoracique, etc.), l'évaluation nutritionnelle avec la surveillance de la croissance staturo-pondérale, l'évaluation neurodéveloppementale, le dépistage auditif et visuel;
- prise en charge multidisciplinaire en fonction des anomalies dépistées: cardiologue, pneumologue, neurologue, gastro-entérologue, ORL, orthophoniste et diététicienne;
- soutien psychologique selon la demande familiale.

Consultations à 12 et 18 mois

Même suivi qu'à 1, 3, 6 et 9 mois après la sortie avec consultation d'orthopédie si déformation thoracique ou scoliose.

Consultations 2, 3½ et 5 ans

Même suivi qu'à 12 et 18 mois avec tests neuropsychologiques à 2 et 5 ans.

Consultations annuelles jusqu'à la passation vers les médecins « d'adultes »

Même suivi qu'à 12 et 18 mois après la sortie.

Dans tous les cas, un compte-rendu de chacune des consultations ou hôpitaux de jour de ce suivi spécialisé est communiqué au médecin traitant.

Les examens suivants sont réalisés de manière systématique :

- bilan global avant la sortie d'hospitalisation avec :
 - évaluation cardio-pulmonaire : gaz du sang, oxymétrie nocturne, échographie cardiaque, radiographie thoracique, +/- scanner thoracique et fibroscopie trachéo-bronchique ;
 - évaluation neuro-sensorielle : échographie transfontanellaire, électroencéphalogramme, potentiels évoqués auditifs +/- fond d'œil, TDM ou IRM cérébrale ;
 - recherche de reflux gastro-œsophagien : pHmétrie +/-TOGD ;
 - recherche de troubles de l'oralité : bilan orthophonique, +/fibroscopie ORL et radiocinéma de déglutition ;
- radiographies thoraciques régulières à 1, 3, 6 et 9 mois après la sortie, 12 et 18 mois, puis annuelle;
- explorations fonctionnelles respiratoires à 5 ans ;
- test d'effort à 7 ans.

Ces examens ou d'autres examens (endoscopie digestive, scintigraphie pulmonaire, etc.) peuvent être réalisés au cas par cas, à tout moment du suivi, selon l'évolution du patient et les éventuels symptômes.

Par exemple:

- si HTAP dépistée préalablement : gaz du sang, radiographie thoracique, SpO₂ et échographie cardiaque ;
- si aggravation et/ou apparition de symptômes cliniques digestifs et/ou respiratoires: gaz du sang, radiographie thoracique-ASP, SpO₂, échographie cardiaque.

Aucun examen biologique n'est prescrit de manière systématique.

À chaque consultation, il faut réévaluer le bénéfice des traitements en fonction de l'examen clinique et des bilans complémentaires. La plupart du temps, ils pourront être arrêtés au cours de la première année (inhibiteurs de la pompe à protons, traitements anti-HTAP, corticoïdes, etc.).

À tout moment, l'enfant peut être hospitalisé en cas de complications nécessitant une prise en charge chirurgicale, de la réanimation ou des soins ne pouvant être dispensés qu'à l'hôpital, d'où l'importance du lien entre la médecine hospitalière et de ville.

6.4 Suivi par le médecin traitant (généraliste ou pédiatre)

Le médecin traitant est indispensable au suivi à domicile et à la coordination de celui-ci (surveillance, soins infirmiers, rééducation). Il fait le relais avec le médecin coordonnateur concernant l'évolution d'un enfant porteur d'une HDC. Néanmoins, tous les enfants porteurs d'une HDC doivent pouvoir bénéficier d'un suivi systématique en milieu hospitalier. Une lettre d'information sur les complications lui est adressée afin de le sensibiliser aux risques potentiels (cf. annexe 3).

Le médecin traitant :

- surveille la croissance (poids, taille, IMC, courbes de croissance) et le développement psychomoteur de l'enfant ;
- donne des conseils diététiques ;
- diagnostique et prend en charge les maladies intercurrentes ;
- détecte les complications de la maladie ou des traitements chirurgicaux ou médicaux;
- vérifie et/ou réalise les vaccinations de l'enfant (vaccination antipneumococcique et antigrippale) et des parents (vaccination antigrippale et anticoqueluche).

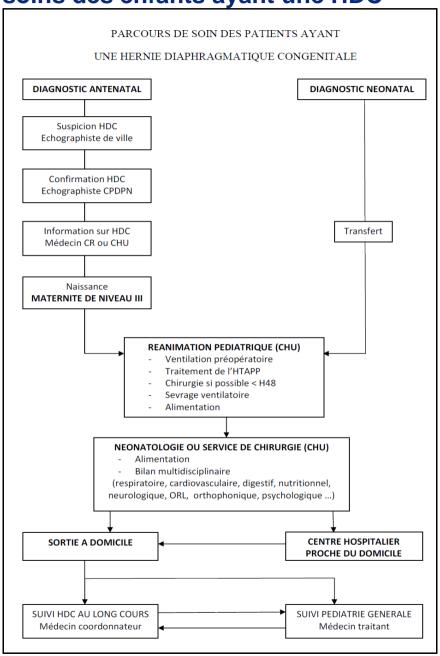
6.5 Accompagnement et suivi psychologique

La prise en charge psychologique de la famille est actuellement insuffisante. Elle doit être proposée aux familles dès la période anténatale et être poursuivie jusqu'à l'adolescence. La continuité de l'information et de l'accompagnement devrait pouvoir être assurée pour éviter les ruptures lors du passage de la vie fœtale à la période

néonatale, puis à l'enfance du fait de la multiplicité des intervenants spécialisés.

Le psychologue et la famille peuvent décider de l'interruption de ce suivi si celui-ci n'est plus utile.

Annexe 1. Algorithme du parcours de soins des enfants ayant une HDC



HAS / Service des bonnes pratiques professionnelles / octobre 2012

CHU: centre hospitalier universitaire.

CPDPN : centres pluridisciplinaires de diagnostic prénatal.

CR : centre de référence.

HDC: hernie diaphragmatique congénitale.

Annexe 2. Lettre d'information aux parents



LA HERNIE DE COUPOLE DIAPHRAGMATIQUE

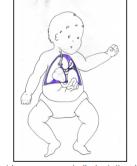
Lettre d'information aux parents concernant la prise en charge

La hernie de coupole diaphragmatique est une maladie rare : 1 cas sur 3500 (soit environ 350 bébés par an). Elle est due à l'absence de formation complète du diaphragme (muscle situé entre le thorax et l'abdomen) pendant la grossesse. Il en résulte donc une communication anormale avec ascension des organes de l'abdomen dans le thorax en fonction de l'importance de l'ouverture ou « defect » diaphragmatique. Le développement du poumon peut donc être compromis par les organes intestinaux.

Cette anomalie est le plus souvent située à gauche et touche le plus souvent les garçons. Le diagnostic avant la naissance est souvent possible, et ce d'autant plus que le « trou » est important. Le diagnostic peut être également fait à la naissance ou bien plus tard dans

l'enfance pour les formes les plus petites

La hernie de coupole diaphragmatique est le plus souvent isolée, c'est à dire qu'elle ne s'associe pas à d'autres malformations. Dans ce cas l'origine de cette malformation n'est pas connue pour le moment. Moins souvent, elle peut s'associer à d'autres anomalies et s'intégrer dans un syndrome polymalformatif pour lequel une anomalie génétique peut être retrouvée.



Le taux de mortalité dépend des paramètres mesurés pendant la grossesse, de l'adaptation à la naissance, de la forme de la hernie vue à l'opération et de la période post-opératoire.

La hernie de coupole diaphragmatique peut également s'associer à d'autres problèmes, principalement pulmonaires ou digestifs. Ceci justifie un suivi rigoureux de votre enfant audelà de l'hospitalisation en néonatologie.

Il existe trois centres de références de la hernie de coupole diaphragmatique en France : Lille, Paris et Marseille.



En pratique...

Si le diagnostic a lieu avant la naissance

Lors du diagnostic anténatal, différents examens seront réalisés afin d'évaluer la sévérité de la pathologie (taille du trou, quels sont les organes ascensionnés, volume du poumon non refoulé donc « sain »). En pratique, il s'agit d'échographies et d'IRM.

Une échographie du cœur de votre bébé sera réalisée. Une amniocentèse (étude des chromosomes de l'enfant dans le liquide amniotique) sera également réalisée afin de rechercher d'éventuels problèmes génétiques pouvant expliquer cette malformation.

Vous rencontrerez l'équipe d'obstétrique et de pédiatrie en maternité à plusieurs reprises afin de répondre à toutes vos questions. On vous proposera également de visiter le service d'accueil de votre futur enfant et de rencontrer l'équipe de néonatologie qui le prendra en charge à sa naissance.

Lors de la naissance

L'accouchement se fait normalement, par voie basse habituellement, et au terme théorique de la grossesse. L'association à une prématurité est possible mais très rare.

Le pédiatre sera présent dans la salle d'accueil du nouveau-né, située à côté de la salle d'accouchement. Le papa pourra être présent s'il le souhaite. Votre enfant sera immédiatement transféré dans l'unité de réanimation néonatale, située juste à côté du bloc obstétrical. Dans la plupart des cas, on lui mettra un tuyau dans le nez (sonde d'intubation) et une machine l'aidera à respirer.

Après la naissance dans le service de néonatologie

Avant l'opération: l'objectif sera d'obtenir des conditions de stabilité le plus rapidement possible afin d'opérer votre enfant dans de bonnes conditions. Ceci peut prendre un ou plusieurs jours et être plus ou moins facile, certains enfants nécessitant une technique de circulation extracorporelle. Systématiquement, on posera une perfusion à votre enfant pour



l'alimenter par les veines (par le nombril habituellement au départ) et on réalisera des échographies cardiaques. Vous rencontrerez l'équipe dès que possible pour vous expliquer plus précisément la prise en charge. Son inconfort sera évalué et tous les moyens seront mis en œuvre pour que votre enfant soit le plus confortable possible.

Notre équipe de psychologues et d'assistantes sociales vous rencontreront également et pourront vous apporter leur soutien, si vous le souhaitez.

L'opération : elle consiste à réintégrer des organes dans le ventre et à fermer le « trou » du diaphragme, sous anesthésie générale. Ceci se fait par l'équipe de chirurgie pédiatrique.

Après l'opération: la période suivant l'opération sera plus ou moins longue (de quelques jours à quelques mois) selon l'aptitude de votre enfant à respirer sans aide et à s'alimenter normalement. Le tuyau dans le nez sera enlevé dès que les conditions le permettront. L'alimentation par la bouche sera débutée le plus rapidement possible afin de minimiser le risque de troubles de l'oralité. L'orthophoniste du centre de référence sera à votre disposition pour vous expliquer la prise en charge de l'alimentation de votre enfant. D'autres examens seront réalisés afin d'éliminer d'autres malformations éventuelles. De même, un prélèvement sanguin sera éventuellement réalisé (avec votre accord) pour étudier les gènes de votre enfant. L'allaitement maternel est très important dans ce contexte car il permet de réduire certaines manifestations respiratoires et digestives dans l'enfance, c'est pourquoi on vous incitera à tirer votre lait le plus rapidement possible (les puéricultrices de réanimation et de maternité répondront à toutes vos questions concernant l'allaitement). De même la présence des parents auprès de leur bébé est essentielle car elle permet de le réconforter et de l'apaiser.

Lorsque votre enfant n'aura plus besoin d'oxygène et que l'alimentation sera bien tolérée, il sera transféré dans une autre unité que la réanimation (service de), ou éventuellement dans un centre hospitalier plus proche de chez vous. Cette dernière partie du séjour vous permettra de préparer la sortie et de participer plus encore aux soins portés à votre enfant. Lorsque la sortie de votre enfant sera envisagée, une réunion sera organisée afin de mettre en œuvre l'ensemble des moyens et aides nécessaires (relais de soins à domicile si besoin).



Après la sortie

Votre enfant sera régulièrement suivi par des consultations systématiques pendant toute son enfance. Ces consultations se feront au CHU de, rapprochées au début (tous les 3 mois), puis espacées ensuite, jusqu'à 16 ans. Lors des consultations seront réalisées une radiographie des poumons, un examen clinique avec le médecin référent, une évaluation de l'oralité par l'orthophoniste et un entretien avec la psychologue. D'autres examens pourront être programmés selon les complications que pourraient présenter votre enfant. De plus, un relai à domicile avec la PMI pourra être proposé afin d'aider les parents dans les soins de leur enfant.

Nous espérons que ce document vous aura aidé à mieux comprendre la pathologie de votre enfant et sa prise en charge. Nous restons à votre entière disposition pour répondre à vos questions, aussi souvent que nécessaire.

L'ensemble du personnel du centre de référence pour la Hernie de Coupole Diaphragmatique

Annexe 3. Lettre d'information au médecin traitant



CENTRE DE REFERENCE DES HERNIES

DIAPHRAGMATIOUES

Professeur Pascal de LAGAUSIE Professeur Alexandra BENACHI Professeur Laurent STORME

Cher confrère,

Vous suivez un enfant porteur d'une hernie diaphragmatique congénitale (HDC). Un certain nombre de ces enfants vont présenter des séquelles. Elles requièrent une prise en charge et un suivi spécialisé que j'organise en fonction des complications dépistées.

Il est souhaitable d'être particulièrement attentif aux principales complications décrites. Elles sont :

- respiratoires avec la dysplasie bronchopulmonaire, l'hypertension artérielle pulmonaire persistante, les pneumopathies et l'asthme;
- digestives avec le reflux gastro-oesophagien ;
- nutritionnels avec un retard de croissance staturo-pondérale et des troubles de l'oralité ;
- chirurgicales avec l'occlusion sur brides et la récidive de la hernie ;
- neurologiques comme des troubles du tonus, des troubles du langage et du comportement ;
- orthopédiques à type de scoliose et de déformation thoracique ;
- auditives

Pour toute complication, n'hésiter pas à me contacter.

Je me permets de vous rappeler la conduite à tenir spécifique à ces enfants en cas de complication.

En cas de détresse respiratoire aiguë

- · Maintenir en proclive.
- · Mesurer la saturation en oxygène si possible.
- Assurer un traitement symptomatique (désencombrement des voies aériennes supérieures et oxygénothérapie).
- Organiser un transfert en unité spécialisée, aux urgences pédiatriques ou en réanimation pédiatrique (appel du 15 en prévenant le médecin régulateur de la pathologie en cause), selon la gravité de la détresse respiratoire.
- Evoquer la possibilité :
 - d'une récidive de la hernie,
 - d'une poussée d'HTAP.
 - d'une décompensation de l'insuffisance respiratoire chronique,
 - d'une virose ou d'une pneumopathie infectieuse ou d'inhalation devant un tableau fébrile et des anomalies de l'auscultation,
 - d'une crise d'asthme devant une dyspnée sifflante expiratoire.

En cas de syndrome occlusif

- Mettre à jeûn,
- Organiser un transfert en unité spécialisée, aux urgences pédiatriques ou en service de chirurgie en prévenant le médecin de la pathologie en cause.
- Evoquer la possibilité :
 - d'une occlusion sur bride,
 - d'une récidive de la hernie.

En cas de malaise

- Assurer un traitement symptomatique (désencombrement des voies aériennes supérieures et oxygénothérapie).
- Organiser un transfert en unité spécialisée, aux urgences pédiatriques ou en réanimation pédiatrique (appel du 15 en prévenant le médecin régulateur de la pathologie en cause), selon la gravité.
- Evoquer la possibilité :
- d'une poussée d'HTAP,
- d'une hypertonie vagale sur un reflux gastro-œsophagien.

En cas d'extraction accidentelle du bouton ou de la sonde de gastrostomie

- Le premier changement de bouton/sonde doit s'effectuer à l'hôpital, l'enfant doit être adressé avec le bouton de secours qu'on lui aura prescrit.
- Repositionner une sonde ou un bouton en urgence dans les 6 heures car il existe un risque de fermeture spontanée rapide de l'orifice de gastrostomie.
- · Utiliser le même diamètre et la même longueur de bouton que le précédent
- Respecter les consignes (volume de remplissage du ballonnet) du matériel utilisé.
- Contrôler le bon positionnement de la sonde ou du bouton après remplacement.

S'assurer que la mobilisation est indolore (rotation et mobilité antéro-postérieure). Injecter et aspirer un peu d'eau ou de produit hydrosoluble et faire un contrôle radiologique au moindre doute. Prescrire une nouvelle sonde ou bouton.
Respecter les contre-indications médicamenteuses
Pour toute information concernant l'enfant, consulter : Médecin coordonnateur : Dr Hôpital Adresse Tel
En cas d'hospitalisation adresser l'enfant à : Hôpital Adresse Tel Urgences pédiatriques : Tel Réanimation pédiatrique :
Je reste à votre entière disposition pour tout renseignement complémentaire et vous prie de croire, cher Confrère, à l'expression de mes sentiments les meilleurs.
Dr

Annexe 4. Méthode d'élaboration du PNDS et stratégie de recherche documentaire

1 Méthode d'élaboration du PNDS

La méthode utilisée pour l'élaboration de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) repose, d'une part, sur l'analyse et la synthèse critiques de la littérature médicale disponible, et, d'autre part, sur l'avis d'un groupe multidisciplinaire de professionnels concernés par le thème du PNDS.

Rédaction du PNDS

Un groupe de travail multidisciplinaire et multiprofessionnel est constitué par le centre de référence. Il est composé de professionnels de santé impliqués dans la prise en charge de la maladie (professionnels appartenant aux centres de référence et de professionnels) compétences. autres et de représentants d'associations de patients. Après analyse et synthèse de la littérature médicale et scientifique pertinente, le groupe de travail rédige une première version du PNDS qui est soumise à un groupe de lecture. Le groupe de lecture est constitué par le centre de référence selon les mêmes critères que le groupe de travail. Il est consulté par courrier et donne un avis sur le fond et la forme du document, en particulier sur la lisibilité et l'applicabilité du PNDS. Les commentaires du groupe de lecture sont ensuite analysés et discutés par le groupe de travail qui rédige la version finale du PNDS.

Validation par les instances de la HAS

La version finale du PNDS (accompagné de l'argumentaire scientifique) est validée par le Collège de la HAS qui autorise sa diffusion

Gestion des conflits d'intérêts

Tous les membres du groupe de travail ont rempli une déclaration d'intérêt.

2 Stratégie de recherche documentaire

Recherche documentaire

La recherche de références bibliographiques a été faite à partir des bases de données bibliographiques automatisées *PubMed* et *Cochrane* de 1990 à 2011.

Les mots-clés utilisés étaient :

- congenital diaphragmatic hernia, pulmonary hypoplasy, pulmonary hypertension;
- genetic syndrome, prenatal diagnosis, prenatal prediction;
- ultrasonography, magnetic resonance imaging;
- FETO, PLUG;
- permissive hypercapnea, barotrauma, high-frequency oscillatory ventilation;
- protocolized approach, postnatal management, preoperative stabilization:
- nitric oxide, surfactant, ECMO;
- dopamine, noradrenaline;
- pulmonary vasodilatator, sildenafil, endothelin receptor,
- surgery, delayed repair, surgical management, thoracoscopy, late repair,
- prosthetic patch, latissimus dorsi;
- gastroesophagial reflux, chylothorax, chest tube;
- outcome, survival rate, long terme outcome, long terme follow-up;
- nutritional morbidity, pulmonary morbidity, neurodeveloppement, quality of life.

Critères de sélection des articles

Tous les types de publications (séries de cas, études de cohortes, études retrospectives, études randomisées, méta-analyses) ont été sélectionnés.

Résultats

- nombre de références obtenues : PubMed : 2 900 et Cochrane : 7 :
- nombre d'articles analysés : 400 ;
- nombre d'articles cités dans la bibliographie finale : 90.

Annexe 5. Liste des participants

Ce travail a été coordonné par le Dr Emmanuelle COUCHOT, Centre de référence des hernies diaphragmatiques congénitales (Hôpital Timone - Enfants – 265, rue Saint-Pierre - 13385 Marseille CEDEX 5), sous la direction du Pr Pascal de LAGAUSIE, en liaison avec le Dr Valérie LINDECKER-COURNIL, Service des bonnes pratiques professionnelles, à la Haute Autorité de Santé.

Ont participé à l'élaboration du PNDS :

Groupe de travail

Pr de LAGAUSIE Pascal, Chirurgien, Marseille Pr STORME Laurent, Réanimateur pédiatre, Lille Pr BENACHI Alexandra, Gynécologue-obstétricien, Clamart Dr COUCHOT Emmanuelle, Pédiatre, Marseille Dr PENNAFORTE Thomas, Réanimateur pédiatre, Lille

Groupes de lecture

Le projet de PNDS élaboré par le groupe de travail a été relu et discuté lors de trois réunions nationales sur le thème hernie de coupole qui se sont tenues les 12 janvier 2009, 18 janvier 2010 et 24 janvier 2011 et qui réunissaient des gynécologues-obstétriciens (n = 25), des chirurgiens (n = 26), des réanimateurs (n = 38), des pédiatres (n = 4).

Il a été également relu par des médecins spécialistes, des professionnels paramédicaux, un pédiatre de ville, un médecin généraliste et un représentant de l'association de patients.

Liste des participants aux réunions nationales

Dr BÈGUE Laëtitia, Gynécologue-obstétricien, Montpellier

Dr BIQUARD Florence, Gynécologue-obstétricien, Angers

Pr BRETELLE Florence, Gynécologue-obstétricien, Marseille

Dr DELABAERA Amélie, Gynécologue-obstétricien, Clermont-Ferrand

Dr DENIS Christelle, Gynécologue-obstétricien, Tours

Dr DIGUET Alain, Gynécologue-obstétricien, Rouen

Pr FAVRE Romain, Gynécologue-obstétricien, Strasbourg

Pr GALLOT Denis, Gynécologue-obstétricien, Clermont-Ferrand

Pr GAUCHERAND Pascal, Gynécologue-obstétricien, Bron

Dr GONDRY Jean, Gynécologue-obstétricien, Amiens

Dr GUIGUE Virginie, Gynécologue-obstétricien, Besançon

Dr LEBOUAR Gwenaëlle, Gynécologue-obstétricien, Rennes

Dr MARECHAUD Martine, Gynécologue-obstétricien, Poitiers

Pr OURY Jean-François, Gynécologue-obstétricien, Paris

Dr ROSENBLATT Jonathan, Gynécologue-obstétricien, Paris

Dr ROUSSEAU Thierry, Gynécologue-obstétricien, Dijon

Dr SAADA Julien, Gynécologue-obstétricien, Clamart

Dr SÉNAT Marie-Victoire, Gynécologue-obstétricien, Le

Kremlin-Bicêtre

Dr THIEBAUGEORGES Olivier, Gynécologue-obstétricien, Nancy

Dr THONG-VANH Catherine, Gynécologue-obstétricien, Grenoble

Dr VAAST Pascal, Gynécologue-obstétricien, Lille

Dr VANDENBOSSCHE François, Gynécologue-obstétricien,

Bordeaux

Dr VARLET Marie-Noëlle, Gynécologue-obstétricien, Saint-Étienne

Dr VILLE Yves, Gynécologue-obstétricien, Rouen

Dr WEINGERTNER Anne-Sophie, Gynécologue-obstétricien, Schiltigheim

Dr AKKOUCHE Djellal, Chirurgien, Créteil

Dr AUBER Frédéric, Chirurgien, Paris

Dr AUBRY Estelle, Chirurgien, Lille

Dr AZZIS Olivier, Chirurgien, Rennes

Pr BECMEUR François, Chirurgien, Strasbourg

Dr BRÉAUD Jean, Chirurgien, Nice

Dr CARRICABURU Élisabeth, Chirurgien, Paris

Dr ELBAZ Frédéric, Chirurgien, Rouen

Dr FORGUES Dominique, Chirurgien, Montpellier

Dr FOUQUET Virginie, Chirurgien, Le Kremlin-Bicêtre

Dr GERMOUTY Isabelle, Chirurgien, Brest

Dr GOMES Cindy, Chirurgien, Strasbourg

Dr HAMEURY Frédéric, Chirurgien, Bron

Dr JACQUIER Catherine, Chirurgien, Grenoble

Dr LARDY Hubert, Chirurgien, Tours

Pr LEVARD Guillaume, Chirurgien, Poitiers

Dr LEZEAU Harry, Chirurgien, Créteil

Dr LOPEZ Manuel, Chirurgien, Saint-Étienne

Dr MARGARYAN Marc, Chirurgien, Vandoeuvre-lès-Nancy

Pr MARTELLI Hélène, Chirurgien, Le Kremlin-Bicêtre

Dr PETIT Thierry, Chirurgien, Caen

Dr PIOLAT Christian, Chirurgien, Grenoble

Pr PODEVIN Guillaume, Chirurgien, Angers

Dr RICARD Jannick, Chirurgien, Amiens

Pr ROUSSEAU Véronique, Chirurgien, Paris

Pr SFEIR Rony, Chirurgien, Lille

Dr BERTHOMIEUX Lionel, Réanimateur pédiatre, Saint-Étienne

Pr BÉTRÉMIEUX Pierre, Réanimateur pédiatre, Rennes

Dr BLANC Sébastien, Réanimateur pédiatre, Lyon

Dr BLANC Thierry, Réanimateur pédiatre, Rouen

Dr BOITHIAS Claire, Réanimateur Ppédiatre, Le Kremlin-Bicêtre

Dr BOSSET Claire, Réanimateur pédiatre, Besançon

Dr BRISSAUD Olivier, Réanimateur pédiatre, Bordeaux

Dr BROSSET Philippe, Réanimateur pédiatre, Limoges

Dr CASAGRANDE-MAGNE Florence, Réanimateur pédiatre, Nice

Dr de SAINT-BLANQUAT Laure, Réanimateur pédiatre, Paris

Dr DECOBERT Fabrice, Réanimateur pédiatre, Créteil

Dr DESANDES Roxane, Réanimateur pédiatre, Nancy

Dr DESRUMAUX Amélie, Réanimateur pédiatre, Grenoble

Dr DUGELAY Frédéric, Réanimateur pédiatre, Le Kremlin-Bicêtre

Dr GAILLOT Théophile, Réanimateur pPédiatre, Rennes

Dr GARENNE Armelle, Réanimateur pédiatre, Brest

Pr HUBERT Philippe, Réanimateur pédiatre, Paris

Dr HUSSEINI Khaled, Réanimateur pédiatre, Poitiers

Dr JEUDY Catherine, Réanimateur pédiatre, Angers

Dr JUGIE Myriam, Réanimateur pédiatre, Paris

Dr KUHN Pierre, Réanimateur pédiatre, Strasbourg

Dr LEBLANC Magalie, Réanimateur pédiatre, Angers

Dr MARCOUX Marie-Odile, Réanimateur pédiatre, Toulouse

Dr MERCHAOUI Zied, Réanimateur pédiatre Le Kremlin-Bicêtre

Dr MICHEL Fabrice, Réanimateur pédiatre, Marseille Pr MITANCHEZ Delphine, Réanimateur pédiatre, Paris

Dr MOKHTARI Mostafa, Réanimateur pédiatre, Le Kremlin-Bicêtre

Dr NOLENT Paul, Réanimateur pédiatre, Bordeaux

Dr PIDOUX Odile, Réanimateur pédiatre, Montpellier

Dr POGNON Laurence, Réanimateur pédiatre, Lille

Dr RAYET Isabelle, Réanimateur pédiatre, Saint-Étienne

Dr RINGUIER Bénédicte, Réanimateur pédiatre, Angers

Pr ROZÉ Jean-Christophe, Réanimateur pédiatre, Nantes

Dr SAIZOU Carole, Réanimateur pédiatre, Paris

Dr SALVI Nadège, Réanimateur pédiatre, Paris

Dr SAULNIER Jean-Pascal, Réanimateur pédiatre, Poitiers

Dr TOURNEUX Pierre, Réanimateur pédiatre, Amiens

Dr WROBLEWSKI Isabelle, Réanimateur pédiatre, Grenoble

Pr CASPER Charlotte, Pédiatre, Toulouse

Dr COSTE Karen, Pédiatre, Clermont-Ferrand

Dr DATIN-DORRIÈRE Valérie, Pédiatre, Caen Dr SUC Anne-Laure, Pédiatre, Tours

Liste des relecteurs

Dr OUDYI Maryam, Pneumologue pédiatre, Marseille

Dr KAMMACHE Issam, Cardiologue, Marseille

Dr DENEUX Isabelle, Gastro-entérologue, Marseille

Dr RIBE Claude. Pédiatre libéral. Marseille

Dr VADON Jacques, Médecin généraliste, Châteauneuf-de-Gadagne

Mme BEUZE Roxane, Puéricultrice, Lille

Mme BIANCO-LANGLOIS Valérie, Puéricultrice, Marseille

Mme VASCO Claire, Infirmière, Marseille

Mme CASTELAIN Sylvie, Orthophoniste, Marseille

Mme DIOUTA Léa, Orthophoniste, Lille

M. GAMBINI Dominique, Masseur-kinésithérapeute, Marseille

Mme KHALIFA Stéphanie, Psychologue, Marseille

M. CROS Jérôme, association APEHDia, Labège

Annexe 6. Coordonnées du centre de référence et de(s) l'association(s) de patients

Site de Marseille

Coordonnateur : Pr de LAGAUSIE Pascal

Service de Chirurgie pédiatrique

Hôpital Timone - Enfants - 264, rue Saint-Pierre - 13385 Marseille

CEDEX 05

Tél.: 04 91 38 84 71 ou 93 88

Fax: 04 91 38 47 14

Mail: refhernies@ap-hm.fr

Site Internet: http://www.ap-hm.fr/herniediaphrag

Site de Clamart

Coordonnateur : Pr BENACHI Alexandra Service de Gynécologie-obstétrique

Hôpital Antoine Béclère – 157, rue de la Porte de Trivaux –

92141 Clamart

Tél.: 01 45 37 47 70 ou 44 02

Fax: 01 46 30 94 93

Site de Lille

Coordonnateur : Pr STORME Laurent Clinique de Médecine néonatale

Hôpital Jeanne de Flandre - 1, rue Eugène Avinée - Lille CEDEX

59037

Tél.: 03 20 44 61 99 Fax: 03 20 44 62 36

Association APEHDia

Chez M. et Mme CROS

4, chemin de la Fontaine du Laurier – 31670 Labège

Tél.: 09 53 34 85 48

Mail: parents@apehdia.org ou contact@apehdia.org

Site Internet : http://www.apehdia.org

Groupe Miam Miam

Mail: contact@groupe-miam-miam.fr

Site Internet : http://www.groupe-miam-miam.fr

Références bibliographiques

- 1. Slavotinek AM. Fryns syndrome: a review of the phenotype and diagnostic auidelines. Am. J. Med. Α 2004 Genet. Fév;124A(4):427-433.
- Enns GM, Cox VA, Goldstein 2. RB. Gibbs DL. Harrison MR. Golabi M. Congenital diaphragmatic defects associated syndromes. malformations. and anomalies: chromosome retrospective study of 60 patients and literature review. Am. J. Med. Genet 1998 Sep;79(3):215-225.
- Nasr A, Langer JC. Influence of location of delivery on outcome in neonates with congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 2011 Mai;46(5):814-816.
- JC. Benachi Α, Jani Nicolaides KH, Allegaert K, Gratacós E, Mazkereth R, Matis J, Tibboel D, Van Heijst A, Storme L, Rousseau V, Greenough A, Deprest JA. Prenatal prediction morbidity neonatal in survivors with congenital diaphragmatic hernia: multicenter study. Ultrasound Gynecol Obstet 2009 Jan;33(1):64-69.
- Knox E, Lissauer D, Khan K, Kilby M. Prenatal detection of pulmonary hypoplasia in fetuses with congenital

- diaphragmatic hernia: a systematic review and metaanalysis of diagnostic studies. J. Matern. Fetal. Neonatal. Med 2010 Jul;23(7):579-588.
- Jani J, Cannie M, Sonigo P, Robert Y. Moreno O. Benachi A, Vaast P, Gratacos E, Nicolaides KH. Deprest J. Value of prenatal magnetic resonance imaging in the prediction of postnatal outcome in fetuses with diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol 2008 Nov;32(6):793-799.
- Lally KP, Bagolan P, Hosie S, Lally PA, Stewart M, Cotten CM, Van Meurs KP, Alexander G. Corticosteroids for fetuses with congenital diaphragmatic hernia: can we show benefit? J. Pediatr. Surg 2006 Avr;41(4):668-674; discussion 668-674.
- Harrison MR, Adzick NS, Bullard KM, Farrell JA, Howell LJ, Rosen MA, Sola Α. Goldberg JD, Filly RA. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero VII: a prospective trial. J. Pediatr. Surg 1997 Nov;32(11):1637-1642.
- 9. Jani JC. Nicolaides KH. Gratacós E, Valencia CM. Martinez Ε, Gucciardo L, Cruz R, Deprest Severe diaphragmatic hernia treated by fetal

- endoscopic tracheal occlusion. Ultrasound Obstet Gynecol 2009 Sep;34(3):304-310.
- 10. Peralta CFA, Sbragia Bennini JR. de Fátima Assunção Braga A, Sampaio Rousselet M, Machado Rosa IR. Barini R. Fetoscopic endotracheal occlusion for severe isolated diaphragmatic hernia: initial experience from a single clinic in Brazil, Fetal, Diagn. Ther 2011;29(1):71-77.
- Ruano R, da Silva MM, Campos JADB, Papanna R, Moise K, Tannuri U, Zugaib M. Fetal pulmonary response after fetoscopic tracheal occlusion for severe isolated congenital diaphragmatic hernia. Obstet Gynecol 2012 Jan;119(1):93-101.
- 12. Ruano R, Yoshisaki CT, da Silva MM. Ceccon MEJ. Grasi MS, Tannuri U, Zugaib M. A randomized controlled trial of endoscopic fetal tracheal occlusion versus postnatal management of severe isolated congenital diaphragmatic hernia. Ultrasound Obstet Gynecol 2012 Jan;39(1):20-27.
- 13. Safavi A, Lin Y, Skarsgard ED. Perinatal management of congenital diaphragmatic hernia: when and how should babies be delivered? Results from the Canadian Pediatric Surgery Network. J. Pediatr.

- Surg 2010 Déc;45(12):2334-2339.
- 14. van den Hout L, Schaible T, Cohen-Overbeek TE, Hop W, Siemer J, van de Ven K, Wessel L, Tibboel D, Reiss I. Actual outcome in infants with diaphragmatic congenital hernia: role of the standardized postnatal Fetal. treatment protocol. Diagn. Ther 2011;29(1):55-63.
- 15. Baird R, Eeson G, Safavi A, Puligandla P, Laberge J, Skarsgard ED. Institutional practice and outcome variation in the management of congenital diaphragmatic hernia and gastroschisis in Canada: a report from the Canadian Pediatric Surgery Network. J. Pediatr. Surg 2011 Mai;46(5):801-807.
- Tracy ET, Mears SE, Smith PB, Danko ME, Diesen DL, Fisher KA, Hoehner JC, Goldberg RN, Cotten CM, Rice HE. Protocolized approach to the management of congenital diaphragmatic hernia: benefits of reducing variability in care. J. Pediatr. Surg 2010 Jun;45(6):1343-1348.
- 17. Bétrémieux P, Gaillot T, de la Pintière A, Beuchée A, Pasquier L, Habonimana E, Le Bouar G, Branger B, Milon J, Frémond B, Wodey E, Odent S, Poulain P, Pladys P. Congenital diaphragmatic

- hernia: prenatal diagnosis permits immediate intensive care with high survival rate in isolated cases. A population-based study. Prenat. Diagn 2004 Jul;24(7):487-493.
- Bucher BT, Guth RM, Saito JM, Najaf T, Warner BW. Impact of hospital volume on in-hospital mortality of infants undergoing repair of congenital diaphragmatic hernia. Ann. Surg 2010 Oct;252(4):635-642.
- Reiss I, Schaible T, van den Hout L, Capolupo I, Allegaert K, van Heijst A, Gorett Silva M, Greenough A, Tibboel D. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: the CDH EURO Consortium consensus. Neonatology 2010;98(4):354-364.
- Cools F, Offringa M. Neuromuscular paralysis for newborn infants receiving mechanical ventilation. Cochrane Database Syst Rev 2005;(2):CD002773.
- 21. Sakurai Y, Azarow K, Cutz E, Messineo A, Pearl R, Bohn D. Pulmonary barotrauma in congenital diaphragmatic hernia: a clinicopathological correlation. J. Pediatr. Surg 1999 Déc;34(12):1813-1817.
- 22. Downard CD, Jaksic T, Garza JJ, Dzakovic A, Nemes L, Jennings RW, Wilson JM.

- Analysis of an improved survival rate for congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 2003 Mai;38(5):729-732.
- 23. Boloker J. Bateman DA. Wuna J. Stolar CJH. Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/spontaneous respiration/elective repair. J. Pediatr. Sura 2002 Mar;37(3):357-366.
- 24. Bohn D. Congenital diaphragmatic hernia. Am. J. Respir. Crit. Care Med 2002 Oct;166(7):911-915.
- 25. Desfrere L, Jarreau PH. Dommergues M, Brunhes A, Hubert P, Nihoul-Fekete C, Mussat P, Moriette G. Impact of delayed repair and elective high-frequency oscillatory ventilation on survival antenatally diagnosed diaphragmatic congenital hernia: first application of these strategies in the more "severe" subgroup antenatally diagnosed newborns. Intensive Care Med 2000 Jul;26(7):934-941.
- 26. Bütter A, Bratu I, Flageole H, Laberge J, Kovacs L, Faucher D, Piedoboeuf B. Fetal tracheal occlusion in lambs with congenital diaphragmatic hernia: role of exogenous surfactant at birth. Pediatr. Res 2005 Oct;58(4):689-694.

- 27. Boucherat O, Benachi A, Chailley-Heu B, Franco-Montoya M, Elie C, Martinovic J, Bourbon JR. Surfactant maturation is not delayed in human fetuses with diaphragmatic hernia. PLoS Med 2007 Jul;4(7):e237.
- 28. Janssen DJMT, Tibboel D, Carnielli VP, van Emmen E, Luijendijk IHT, Darcos Wattimena JL, Zimmermann LJI. Surfactant phosphatidylcholine pool size in human neonates with congenital diaphragmatic hernia requiring ECMO. J. Pediatr 2003 Mar;142(3):247-252.
- 29. Van Meurs K. Is surfactant therapy beneficial in the treatment of the term newborn infant with congenital diaphragmatic hernia? J. Pediatr 2004 Sep;145(3):312-316.
- 30. Lally KP, Lally PA, Langham MR, Hirschl R, Moya FR, Tibboel D, Van Meurs K. Surfactant does not improve survival rate in preterm infants with congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Sura 2004 Jun;39(6):829-833.
- 31. Colby CE, Lally KP, Hintz SR, Lally PA, Tibboel D, Moya FR, VanMeurs KP. Surfactant replacement therapy on ECMO does not improve outcome in neonates with

- congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 2004 Nov;39(11):1632-1637.
- 32. Mohseni-Bod H, Bohn D. Pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. Semin. Pediatr. Surg 2007 Mai;16(2):126-133.
- 33. Evans N. Gournay ٧. Cabanas F. Kluckow M. Leone Τ, Groves Α, McNamara P, Mertens Point-of-care ultrasound the neonatal intensive care unit: international perspectives. Semin Fetal Neonatal Med 2011 Fév;16(1):61-68.
- 34. Houfflin Debarge V, Sicot B, Jaillard S, Gueorgiva I, Delelis A, Deruelle P, Ducloy AS, Storme L. The mechanisms of pain-induced pulmonary vasoconstriction: an experimental study in fetal lambs. Anesth. Analg 2007 Avr;104(4):799-806.
- 35. Houfflin-Debarge V, Delelis A, Jaillard S, Larrue B, Deruelle P, Ducloy A, puech F, Storme L. Effects of nociceptive stimuli on the pulmonary circulation in the ovine fetus. Am J Physiol Regul Integr Comp Physiol 2005;(288):R547-53.
- 36. Finer NN, Barrington KJ. Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term. Cochrane Database Syst Rev

- 2006;(4):CD000399.
- 37. The Neonatal Inhaled Nitric Oxide Study Group. Inhaled nitric oxide and hypoxic respiratory failure in infants with congenital diaphragmatic hernia. Pediatrics 1997:99:838-45.
- 38. Clark Huckaby RH. JL. MW. Kueser TJ. Walker Southgate WM, Perez JA, Rov BJ. Keszler M. Low-dose nitric oxide therapy persistent pulmonary hypertension: 1-year follow-Perinatol 2003 up. J Jun;23(4):300-303.
- 39. Okuyama H, Kubota A, Oue T, Kuroda S, Ikegami R, Kamiyama M, Kitayama Y, Yagi M. Inhaled nitric oxide with early surgery improves the outcome of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 2002 Aoû;37(8):1188-1190.
- Henneberg SW, Jepsen S, Andersen PK, Pedersen SA. Inhalation of nitric oxide as a treatment of pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 1995 Jun;30(6):853-855.
- 41. Kinsella JP, Parker TA, Ivy DD, Abman SH. Noninvasive delivery of inhaled nitric oxide therapy for late pulmonary hypertension in newborn infants with congenital

- diaphragmatic hernia. J. Pediatr 2003 Avr;142(4):397-401.
- 42. Inamura N, Kubota Α. Nakaiima Τ, Kayatani Okuyama Η, Oue Τ, Kawahara H. A proposal of new therapeutic strategy for antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia, J. Pediatr. Surg 2005 Aoû;40(8):1315-1319.
- 43. Buss M, Williams G, Dilley A, Jones O. Prevention of heart failure in the management of congenital diaphragmatic hernia by maintaining ductal patency. A case report. J. Pediatr. Surg 2006 Avr;41(4):e9-11.
- 44. De Luca D, Daniele DL, Zecca E, Vento G, De Carolis MP, Pia DCM, Romagnoli C, Constantino R. Transient effect of epoprostenol and sildenafil combined with iNO for pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia. Paediatr Anaesth 2006 Mai;16(5):597-598.
- 45. Stathopoulos L, Nicaise C, Michel F, Thomachot L, Merrot T, Lagier P, Martin C. Terlipressin as rescue therapy for refractory pulmonary hypertension in a neonate with a congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. 2011 Surg Fév;46(2):e19-21.
- 46. Jaillard SM, Pierrat V, Dubois

- A, Truffert P, Lequien P, Wurtz AJ, Storme L. Outcome at 2 years of infants with congenital diaphragmatic hernia: a population-based study. Ann. Thorac. Surg 2003 Jan;75(1):250-256.
- 47. Sola JE. Bronson SN. Cheung MC, Ordonez B, Neville HL. Koniaris LG. Survival disparities in newborns with congenital diaphragmatic hernia: national perspective. J. Pediatr. Surg 2010 Jun;45(6):1336-1342.
- 48. Miguet D, Claris O, Lapillonne A, Bakr A, Chappuis JP, Salle BL. Preoperative stabilization using high-frequency oscillatory ventilation in the management of congenital diaphragmatic hernia. Crit. Care Med 1994 Sep;22(9 Suppl):S77-82.
- 49. Moyer V, Moya F, Tibboel R, Losty P, Nagaya M, Lally KP. Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. Cochrane Database Syst Rev 2002;(3):CD001695.
- 50. Lansdale N, Alam S, Losty PD, Jesudason EC. Neonatal endosurgical congenital diaphragmatic hernia repair: a systematic review and meta-analysis. Ann. Surg 2010 Jul;252(1):20-26.
- 51. Harting MT, Lally KP.

- Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia. Semin. Pediatr. Surg 2007 Mai;16(2):109-114.
- 52. Connors RH, Tracy T, Bailey PV, Kountzman B, Weber TR. Congenital diaphragmatic hernia repair on ECMO. J. Pediatr. Surg 1990 Oct;25(10):1043-1046; discussion 1046-1047.
- 53. Gonzalez R, Bryner BS, Teitelbaum DH, Hirschl RB, Drongowski RA, Mychaliska GB. Chylothorax after congenital diaphragmatic hernia repair. J. Pediatr. Surg 2009 Jun;44(6):1181-1185; discussion 1185.
- 54. Wung JT, Sahni R, Moffitt ST, Lipsitz E, Stolar CJ. Congenital diaphragmatic hernia: survival treated with very delayed surgery, spontaneous respiration, and no chest tube. J. Pediatr. Surg 1995 Mar;30(3):406-409.
- 55. Migliazza L, Bellan C, Alberti D, Auriemma A, Burgio G, Locatelli G. Colombo A. Retrospective study of 111 cases of congenital diaphragmatic hernia treated with early high-frequency ventilation oscillatory and presurgical stabilization. J. Pediatr. Surg 2007 Sep;42(9):1526-1532.
- 56. Becmeur F, Reinberg O,

- Dimitriu C, Moog R, Philippe P. Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in children. Semin. Pediatr. Surg 2007 Nov;16(4):238-244.
- 57. Laaksonen E, Silvasti S, Hakala T. Right-sided Bochdalek hernia in an adult: a case report. J Med Case Reports 2009;3:9291.
- Szavay PO, Drews K, Fuchs J. Thoracoscopic repair of a right-sided congenital diaphragmatic hernia. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech 2005 Sep;15(5):305-307.
- Moss RL, Chen CM, Harrison MR. Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia: a long-term follow-up study. J. Pediatr. Surg 2001 Jan;36(1):152-154.
- 60. Muratore CS, Kharasch V, Lund DP, Sheils C, Friedman S, Brown C, Utter S, Jaksic T, Wilson Pulmonary JM. morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in multidisciplinary clinic. J. Pediatr. Sura 2001 Jan;36(1):133-140.
- 61. Simpson JS, Gossage JD. Use of abdominal wall muscle flap in repair of large congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 1971 Fév;6(1):42-44.

- 62. Nasr A, Struijs M, Ein SH, Langer JC, Chiu PPL. Outcomes after muscle flap vs prosthetic patch repair for large congenital diaphragmatic hernias. J. Pediatr. Surg 2010 Jan;45(1):151-154.
- 63. Sydorak RM, Hoffman W, Lee H, Yingling CD, Longaker M, Chang J, Smith B, Harrison MR, Albanese CT. Reversed latissimus dorsi muscle flap for repair of recurrent congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 2003 Mar;38(3):296-300; discussion 296-300.
- 64. Stolar CJ, Levy JP, Dillon PW, Reyes C, Belamarich P, Berdon WE. Anatomic and functional abnormalities of the esophagus in infants surviving congenital diaphragmatic hernia. Am. J. Surg 1990 Fév;159(2):204-207.
- 65. Kieffer J, Sapin E, Berg A, Beaudoin S, Bargy Helardot PG. Gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. J. Surg Pediatr. 1995 Sep;30(9):1330-1333.
- 66. Fasching G, Huber A, Uray E, Sorantin E, Lindbichler F, Mayr J. Gastroesophageal reflux and diaphragmatic motility after repair of congenital diaphragmatic

- hernia. Eur J Pediatr Surg 2000 Déc;10(6):360-364.
- 67. Libretti L, Ciriaco P, Carretta A, Melloni G, Puglisi A, Casiraghi M, Zannini P. Endobronchial migration of prosthetic patch after congenital diaphragmatic hernia repair. J. Pediatr. Surg 2006 Jan;41(1):e65-67.
- 68. Dillon PW, Cilley RE, Mauger D, Zachary C, Meier A. The relationship of pulmonary artery pressure and survival in congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 2004 Mar;39(3):307-312; discussion 307-312.
- 69. Mourani PM, Sontag MK, Younoszai A, Ivy DD, Abman Clinical SH. utility echocardiography for the diagnosis and management pulmonary vascular disease in young children with chronic lung disease. 2008 **Pediatrics** Fév;121(2):317-325.
- Iocono JA, Cilley RE, Mauger DT, Krummel TM, Dillon PW. Postnatal pulmonary hypertension after repair of congenital diaphragmatic hernia: predicting risk and outcome. J. Pediatr. Surg 1999 Fév;34(2):349-353.
- Kinsella JP, Ivy DD, Abman SH. Pulmonary vasodilator therapy in congenital diaphragmatic hernia: acute, late, and chronic pulmonary

- hypertension. Semin. Perinatol 2005 Avr;29(2):123-128.
- 72. Keller RL, Moore P, Teitel D, Hawgood S, McQuitty J, Fineman JR. Abnormal vascular tone in infants and children with lung hypoplasia: Findings from cardiac catheterization the and response to chronic therapy. Pediatr Crit Care Med 2006 Nov:7(6):589-594.
- 73. Noori S, Friedlich P, Wong P, Garingo Seri Α, Cardiovascular effects of sildenafil in neonates and infants with congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypertension. Neonatology 2007;91(2):92-100.
- 74. Filan PM, McDougall PN, Shekerdemian LS. Combination pharmacotherapy for severe neonatal pulmonary hypertension. J Paediatr Child Health 2006 Avr;42(4):219-220.
- 75. Keller RL, Hamrick SEG, Kitterman JA, Fineman JR, Hawgood S. Treatment of rebound and chronic pulmonary hypertension with oral sildenafil in an infant with congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Crit Care Med 2004 Mar;5(2):184-187.
- 76. Goissen C, Ghyselen L, Tourneux P, Krim G, Storme

- L, Bou P, Maingourd Y. Persistent pulmonary hypertension of the newborn with transposition of the great arteries: successful treatment with bosentan. Eur. J. Pediatr 2008 Avr:167(4):437-440.
- 77. Muratore CS, Utter S, Jaksic T, Lund DP, Wilson JM. Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 2001 Aoû;36(8):1171-1176.
- 78. Reynolds RM, Bass KD. Thureen PJ. Achieving positive protein balance in the immediate postoperative period in neonates undergoing abdominal surgery. J. Pediatr 2008 Jan;152(1):63-67.
- 79. Roehr CC, Proquitté H, Jung A, Ackert U, Bamberg C, Degenhardt P, Hammer H, Wauer RR, Schmalisch G. Impaired somatic growth and delayed lung development in infants with congenital diaphragmatic hernia-evidence from a 10-year, sinale center prospective follow-up study. J. Pediatr. Surg 2009 Jul;44(7):1309-1314.
- Michaud L, Gottrand F, Dubar G, Turck D, Farriaux JP. [Cow's milk proteins intolerance disclosed by ulcero-necrotizing enterocolitis in a full-term infant]. Arch. Fr. Pediatr 1993

- Oct;50(8):693-695.
- 81. Vanamo K, Rintala R, Sovijärvi A, Jääskeläinen J, Turpeinen M, Lindahl Louhimo Ι. Long-term pulmonary sequelae in survivors of congenital diaphragmatic defects. J. Pediatr. Sura 1996 Aoû:31(8):1096-1099: discussion 1099-1100.
- 82. Vanamo K, Rintala RJ, Lindahl H, Louhimo I. Longterm gastrointestinal morbidity in patients with congenital diaphragmatic defects. J. Pediatr. Surg 1996 Avr;31(4):551-554.
- 83. Koivusalo Al, Pakarinen MP, Lindahl HG. Rintala RJ. The incidence cumulative significant gastroesophageal reflux patients in with congenital diaphragmatic hernia-a systematic clinical, pH-metric, and endoscopic follow-up study. J. Pediatr. Surg 2008 Fév;43(2):279-282.
- 84. Koot VC, Bergmeijer JH, Bos AP, Molenaar JC. Incidence and management of gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. J. Pediatr. Surg 1993 Jan;28(1):48-52.
- 85. Van Meurs KP, Robbins ST, Reed VL, Karr SS, Wagner AE, Glass P, Anderson KD, Short BL. Congenital

- diaphragmatic hernia: longterm outcome in neonates treated with extracorporeal membrane oxygenation. J. Pediatr 1993 Jun;122(6):893-899.
- West SD, Wilson JM. Follow up of infants with congenital diaphragmatic hernia. Semin. Perinatol 2005 Avr;29(2):129-133.
- 87. Nobuhara KK, Lund DP, Mitchell J, Kharasch V,

- Wilson JM. Long-term outlook for survivors of congenital diaphragmatic hernia. Clin Perinatol 1996 Déc;23(4):873-887.
- 88. Davenport M, Rivlin Ε, D'Souza SW, Bianchi Α. Delayed surgery for diaphragmatic congenital neurodevelopmental hernia: outcome in later childhood. Arch. Child 1992 Dis. Nov:67(11):1353-1356.