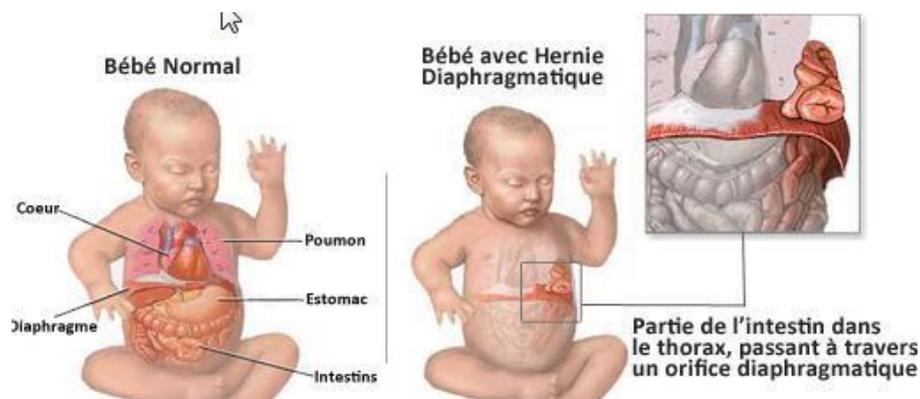


Hernie diaphragmatique congénitale (HDC)

La hernie diaphragmatique congénitale est une **malformation** survenant en moyenne chez un enfant sur 2500 à 3500 naissances vivantes.

Cette anomalie correspond à une **communication anormale entre le thorax et l'abdomen** liée à un orifice plus ou moins large du muscle qui les sépare (diaphragme). Le plus souvent, elle siège à gauche (85% des cas), mais existe également du côté droit, ou est plus rarement encore bilatérale.



Plusieurs gènes ont été identifiés mais les formes familiales sont cependant rares. Elle peut être isolée ou associée à d'autres anomalies morphologiques et/ou chromosomiques. Son diagnostic est régulièrement posé en anténatal permettant une prise en charge pluridisciplinaire anté- per- et post-natale idéale, ainsi que la rencontre des futurs parents avec les différents intervenants.

La gravité de cette pathologie est variable et conditionnée par le retentissement au niveau des poumons dont le développement est insuffisant (**hypoplasie pulmonaire**) du fait de la présence de viscères normalement situés dans l'abdomen (estomac, intestin grêle, colon, rate, et/ou foie) en intra-thoracique. A l'inverse, dans certaines formes mineures, les symptômes n'apparaissent que plusieurs mois après la naissance.

La naissance est idéalement programmée dans une maternité de niveau III en présence des néonatalogues réanimateurs qui s'occupent du bébé de façon intensive dès la naissance pour supporter sa fonction respiratoire défaillante (hypoplasie pulmonaire). Les moyens mis en œuvre pour suppléer cette défaillance sont en constante évolution mais ne permettent pas toujours la survie du bébé.

La cure chirurgicale réalisée au centre néonatal n'est envisagée qu'une fois le bébé suffisamment stable. La voie d'abord (laparotomie ou thoracoscopie) varie d'un enfant à l'autre selon son état clinique, et la taille de l'orifice. Après réintégration des viscères dans l'abdomen, le diaphragme est réparé soit par suture directe, soit à l'aide d'une prothèse ou d'un lambeau musculaire dans les très larges hernies. Le maintien du bébé au respirateur artificiel est fonction de l'hypoplasie pulmonaire. La nutrition d'abord assurée par une perfusion intraveineuse est ensuite progressivement instaurée dans le système digestif du bébé d'abord à l'aide d'une sonde placée dans l'estomac puis seulement plus tard par voie orale.

Le pronostic de cette affection est donc directement en relation avec le retentissement pulmonaire. Un suivi multidisciplinaire est assuré par la suite. Si la plupart des enfants qui auront survécu à la période néonatale vont bien, près d'un tiers d'entre eux connaîtront dans l'enfance et /ou l'adolescence des problèmes respiratoires ou digestifs avec difficultés possibles de développement et de croissance.