

NOM DU CENTRE : HERNIE DE LA COUPOLE DIAPHRAGMATIQUE

Médecin Coordonnateur du Centre : Pr Olivier BRISSAUD

Équipe :

- Gynécologues obstétriciens
- Chirurgiens pédiatres
- Réanimateurs néonataux
- Pneumopédiatres et gastropédiatres
- Psychologues, Infirmières et Puéricultrices, Assistante sociale, rééducateurs (Masseurs kinésithérapeutes, Psychomotriciens, orthophonistes)



Les pathologies La hernie de coupole diaphragmatique congénitale correspond à une anomalie de fermeture du diaphragme. Elle concerne 1/3500 naissances. Le diaphragme est un muscle central dans la respiration. Il sépare le thorax de l'abdomen. Cette hernie correspond à un défaut (trou) dans le diaphragme provoquant le passage de certains organes de l'abdomen vers le thorax. Ceci provoque une diminution de la taille du poumon du côté de la hernie et des anomalies de son développement. Le plus souvent, le diagnostic est fait pendant la grossesse mais parfois après la naissance. L'examen de référence pour faire ce diagnostic est l'échographie qui est complétée par une IRM. La prise en charge des nouveau-nés qui présentent une HDC est très bien codifiée et organisée avant l'arrivée de l'enfant (rencontre avec les obstétriciens, les chirurgiens et les réanimateurs). L'hospitalisation se fait en réanimation néonatale rapidement après la mise en condition du nouveau-né. La gravité des HDC est variable et souvent précisée au moment des premiers jours de vie. L'intervention chirurgicale vise à rétablir la séparation entre l'abdomen et le thorax et à réintégrer les organes dans l'abdomen. Elle a habituellement lieu dans la première semaine de vie. Le taux de mortalité de cette maladie est de 30% tous types de HDC confondus. En cas de formes très sévères, il est possible de proposer une prise en charge anténatale spécifique avec la mise en place d'un ballonnet dans les voies respiratoires du fœtus (entre 28 et 34 semaines d'aménorrhée).

Activités et Comment prendre RDV :

- ➔ Les rendez-vous sont organisés avec les gynécologues-obstétriciens, les chirurgiens, les néonatalogistes et les réanimateurs lors d'échanges pluridisciplinaires.
- ➔ Le parcours des parents est marqué par deux rendez-vous principaux :
 - Une rencontre avec le chirurgien et le réanimateur
 - Une rencontre avec le gynécologue-obstétricien, le néonatalogiste et le réanimateur néonatal

Ces deux rendez-vous proposés pendant la grossesse permettent de partager avec les familles toutes les informations concernant la maladie et la prise en charge de l'enfant à la naissance ou du fœtus en anténatal.

Mail de contact : secretariat.reaped@chu-bordeaux.fr

Missions du Centre :

- Expertiser la HDC en période anténatale dans le centre de médecine fœtale (centre DDIANE) et définir la stratégie de suivi et de prise en charge en lien avec le CPDPN.
- Participer au diagnostic de fœtus porteur de HDC.
- Organiser et coordonner le parcours et la prise en charge des familles et de l'enfant à naître porteur d'une HDC selon les recommandations de bonnes pratiques en vigueur.
- Permettre aux familles de disposer de toutes les informations nécessaires concernant cette maladie.
- Faciliter les prises de rendez-vous.
- Assurer une prise en charge pluridisciplinaire inscrite dans le Protocole National.
- Participer à l'enseignement, la formation et la recherche pour les maladies rares relevant de sa compétence.
- Renseigner la Banque Nationale de Données Maladies Rares (BNDMR).

Vous pouvez indiquer ici les éventuelles informations supplémentaires à propos du centre (activités en lien avec la recherche etc.)

Adresse et Coordonnées du Centre : Unité de MIR Pédiatrique et Néonatale du CHU de Bordeaux

Adresse physique : 1 place Amélie Raba Léon
33076 Bordeaux Cédex

Numéro de téléphone : 0556795623 (Stéphanie Beauflis)

Adresse e-mail : secretariat.reaped@chu-bordeaux.fr

Pour plus d'informations : CENTRE DE REFERENCE NATIONAL <https://fr.ap-hm.fr/site/hernie-diaphragm>