

HCD : hernies coupoles diaphragmatiques

Le champ de compétence du centre de référence sont les hernies de coupole diaphragmatique :

- Hernie de coupole diaphragmatique congénitale
- Hernie de coupole diaphragmatique congénitale postéro-latérale de Bochdalek
- Hernie de coupole diaphragmatique congénitale rétro-xiphoidienne antérieure
- Événtrations diaphragmatiques

La hernie diaphragmatique congénitale

La hernie de coupole diaphragmatique (HCD) se définit comme l'absence de développement de tout ou partie de la coupole diaphragmatique, avec l'ascension des viscères abdominaux dans le thorax entraînant la compression des poumons.

Cette malformation rare concerne environ 1/3500 – 5000 naissances.

L'étiologie exacte de cette maladie reste inconnue. D'autres malformations peuvent s'y associer (notamment cardiaques, génito-urinaires, rachidiennes ou gastro-intestinales). La hernie diaphragmatique peut être isolée ou associée aux syndromes (Syndrome de Fryns, de Dennys-Drasht) ou à certaines anomalies génétiques.

Actuellement en France, le diagnostic est fait avant la naissance dans 80% (diagnostic prénatal), dans 20% des cas environ le diagnostic est fait après la naissance. Plus le diagnostic de la hernie diaphragmatique est précoce, plus le pronostic de la maladie est sévère. Les formes post-natales ont le meilleur pronostic de survie. Pour les formes prénatales, divers paramètres pronostics sont utilisés comme le LHR (Lung To Head Ratio), l'ascension ou non du foie dans le thorax, la mesure des volumes pulmonaires en IRM fœtale.



[Ce film vous explique ce qu'est une hernie diaphragmatique](#)



Pour la Région Réunion- Mayotte,

Centre de compétence service de chirurgie pédiatrique CHU Nord

Coordinateur : Dr MICHEL

