



FIMATHO

Filière des maladies rares abdomino-thoraciques

EVALUATION A LONG TERME DE LA FONCTION RESPIRATOIRE ET DE L'IMAGERIE THORACIQUE CHEZ LES ENFANTS SUIVIS POUR HERNIE DE COUPOLE DIAPHRAGMATIQUE

Dr GUIDDIR, Dr SARDAR, Dr HUYNH
Dr MOKHTARI, Dr LESACHE, Dr FOUQUET

JOURNÉE NATIONALE HCD 22/06/2021

CONTEXTE

Chirurgie de la hernie de coupole diaphragmatique

Hypoplasie pulmonaire

Prise en charge néonatale cardio-respiratoire lourde

Peu de données sur le devenir à long terme

➔ Etude pilote avec 16 enfants explorés: Description d'anomalies radiologiques chez $\frac{3}{4}$ des enfants. Difficultés de réalisation des EFR

OBJECTIFS

Évaluation à partir de l'âge de 5 ans:

- De la fonction respiratoire
- De l'imagerie thoracique
- De la fonction cardio-respiratoire
- De l'oralité
- Du développement neuro-psychomoteur
- Des déformations thoraciques

➔ Thématique du Projet

Amélioration de la prise en charge des patients atteints de maladies abdomino-thoraciques rares

DESCRIPTION DU PROJET

- ➔ Organisation d'Hôpitaux de Jour
- **Acquisition d'un temps de secrétariat**



TREMOFLO®

***Consultation pluri-professionnelle:** réanimateur néonatal, chirurgien, pneumo-pédiatre :

- **Développement d'un questionnaire médical systématisé**

Auscultation pulmonaire, recherche de déformation thoracique

***Mesure des constantes:** poids, taille, fréquence respiratoire, mesure de la saturation en O₂, mesure de la tension artérielle

- **Acquisition d'un saturomètre portatif, d'un DYNAMAP®**

***Echographique cardiaque** avec recherche d'hypertension artérielle pulmonaire

***Bilan biologique:** fonctions rénale et hépatique, bilan allergologique

***Score de qualité de vie**

***Score de trouble de l'oralité**

***Imagerie thoracique:** IRM thoracique systématique +/- TDM thoracique si symptômes respiratoires

- **Développement d'un protocole spécifique, séquences dynamiques pour l'IRM thoracique**

***Test de marche de 6min**

***EFR:** spirométrie, pléthysmographie + Résistance par oscillation, TREMOFLO® (résistance et compliance)

- **Acquisition d'un appareil TREMOFLO®**
- **Comparaison des données**

CALENDRIER

Information et
obtention du
consentement
des parents

Program
mation
des HDJ

HDJ des enfants

Analyses
des
données

2 mois

1 mois

18 mois

3 mois

Intervenants

Service de Réanimation néonatale, Dr Mostafa MOKHTARI, Dr Nolwenn LESACHE

Service de Chirurgie pédiatrique, Dr Virginie FOUQUET

Service de Radiologie Pédiatrique, Dr Van HUYNH

Service des Explorations Fonctionnelles Respiratoires, Dr Antoine BEURNIER

Service de Pédiatrie Pneumo-pédiatrie, Dr Elham SARDAR, Dr Elodie MASSON, Dr Audrey SIBERIL, Dr Tama GUIDDIR

Cardio-pédiatre, Orthopédiste, Psychomotricienne, Diététicienne, IDE, Secrétariat

PERSPECTIVES

- Evaluation de la fonction respiratoire, du développement neuro-développemental et orthopédique après l'âge de 5 ans
- Comparaison des données anténatales et du devenir post-natal
- Comparaison des données de la fonction respiratoire et de l'imagerie thoracique
- Comparaison des données de l'imagerie thoracique à distance et de l'imagerie anténatale
- Établissement d'un protocole de suivi des enfants

Merci pour votre attention!
Merci au jury!

tamazoust.guiddir@aphp.fr