



HAL
open science

Hernie diaphragmatique congénitale et oralité alimentaire : état des lieux des connaissances parentales et orthophoniques. Création de deux livrets d'information

Claire Lebouc, Mélanie Querrien

► **To cite this version:**

Claire Lebouc, Mélanie Querrien. Hernie diaphragmatique congénitale et oralité alimentaire : état des lieux des connaissances parentales et orthophoniques. Création de deux livrets d'information. Sciences cognitives. 2016. dumas-02090454

HAL Id: dumas-02090454

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02090454v1>

Submitted on 4 Apr 2019

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



UFR de Médecine – Département d’orthophonie

**HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGÉNITALE
ET ORALITÉ ALIMENTAIRE : ÉTAT DES
LIEUX DES CONNAISSANCES PARENTALES
ET ORTHOPHONIQUES**

Création de deux livrets d’information

Mémoire présenté pour l’obtention du Certificat de Capacité d’Orthophonie

Par

Claire LEBouc, née le 20/09/1992
& Mélanie QUERRIEN, née le 29/12/1992

Sous la direction de :
Christine ANDRES-ROOS, Orthophoniste
19 rue Grammont – 37 000 TOURS

Sous la co-direction de :
Isabelle PONNELLE, Orthophoniste
1 rue Debray – 80 000 AMIENS

Nous tenons tout d'abord à remercier notre maître de mémoire, Mme Christine Andres-ROOS, orthophoniste et formatrice sur les troubles de l'oralité, pour nous avoir guidées dans la réalisation de ce projet et nous avoir apporté son regard professionnel avisé. Nous remercions également notre co-directrice, Mme Isabelle Ponnelle, orthophoniste, pour ses conseils et son écoute tout au long de ce travail. Nous remercions également Mme Vernier-Hauvette et M. Renard pour leurs conseils lors des commissions. Un grand merci à M. Durand-Drouhin pour sa disponibilité et son aide dans l'étude de nos statistiques.

Nous remercions également l'équipe du centre de référence de la hernie diaphragmatique de l'hôpital de la Timone enfant de Marseille et plus particulièrement Mme Sylvie Castelain pour nous avoir accompagnées dans l'élaboration des livrets d'information.

Nous tenons à remercier chaleureusement tous les orthophonistes et parents pour leur temps consacré à notre étude et leurs remarques, indispensables à la conception de ce mémoire. Nous remercions Dr Gaillot Théophile, pédiatre dans le service réanimation pédiatrique du CHU de Rennes, pour son implication dans la recherche de patients nés avec une hernie diaphragmatique.

Nous remercions vivement nos maitres de stage respectives pour leur écoute, leurs conseils et leurs encouragements tout au long de cette année.

À Camille, Chloé, Clarisse, Marion et Marine, les meilleures des amiénoises ! Merci d'avoir été à nos côtés pendant ces études et plus particulièrement cette année pour vos encouragements et les folles semaines de colocation.

Un immense merci à Mélanie, mon super binôme, pour cette aventure à tes côtés et notre belle complémentarité. Cette année n'aurait pu être envisageable sans ta perspicacité et ta bonne humeur sans faille. Merci aux membres de ma famille pour leur confiance, leur soutien et leur réassurance tout au long de ces quatre années d'études. Merci aux Castels d'être à mes côtés depuis des années. Merci mon Flo pour ton optimisme et ta façon de rendre tout plus simple. Merci d'avoir été là pour partager les moments de ces quatre années.

Merci à Claire, ma binôme, ma partenaire. Merci pour le travail accompli avec ta motivation et ton efficacité inébranlables. Merci pour ces moments de partage pour le meilleur et pour le pire au cours de cette aventure. Merci de ton amitié tout simplement. Merci à Cécile, Elsa, Julie et Valériane pour leur présence irremplaçable au fil des années. Merci aux membres de ma famille pour leur confiance et leur soutien. Enfin, merci à Pierre, mon pivot, pour ta présence à chaque moment crucial, des concours au mémoire en passant par les tant redoutés partiels. Je n'y serai sans doute pas arrivée sans toi.

SOMMAIRE

INTRODUCTION	1
PARTIE THÉORIQUE	
1. La hernie diaphragmatique congénitale	2
1.1 Le diaphragme	2
1.2 Qu'est-ce que la hernie diaphragmatique congénitale ?	3
1.3 Etiologie et incidence	3
1.4 Diagnostic	4
1.5 Signes cliniques, anomalies et complications associées	5
1.6 Prise en charge	6
2. L'oralité.....	7
2.1 Définitions	7
2.2 Développement prénatal de l'oralité	8
2.3 Oralité primaire et secondaire	8
2.4 Compétences nécessaires à l'alimentation per-os.....	11
3. Hernie diaphragmatique et oralité alimentaire.....	12
3.1 Les troubles relevés en lien avec l'alimentation	12
3.2 Prévention et prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire	14
PROBLÉMATIQUE, OBJECTIFS & HYPOTHÈSES	
1. Problématique et objectifs	16
2. Hypothèses	17
PARTIE I : ÉTAT DES LIEUX DES CONNAISSANCES ORTHOPHONIQUES	
1. Population	18
2. Méthodologie.....	18
2.1 Matériel	18
2.2 Procédure	18
2.3 Analyse des données.....	19
3. Résultats du questionnaire adressé aux orthophonistes.....	19
3.1 Profils des orthophonistes.....	19
3.2 Analyse de la nécessité d'un livret d'information.....	20
4. Création du livret d'information.....	24
4.1 Structure du livret	24
4.2 Contenu du livret.....	25
5. Discussion du questionnaire	26
5.1 Rappel des principaux résultats	26
5.2 Interprétation des résultats relatifs aux réponses des orthophonistes interrogés	27
5.3 Critiques et limites du questionnaire	28

PARTIE II : ÉTAT DES LIEUX DES CONNAISSANCES PARENTALES

1. Population	30
2. Méthodologie.....	30
2.1 Matériel	30
2.2 Procédure	30
2.3 Analyse des données.....	31
3. Résultats du questionnaire adressé aux parents	31
3.1 Profils des parents et des enfants.....	31
3.2 Analyse de la nécessité d'un livret d'information.....	33
4. Création du livret d'information.....	38
4.1 Structure du livret.....	38
4.2 Contenu du livret.....	39
5. Discussion du questionnaire à l'attention des parents	40
5.1 Rappel des principaux résultats	40
5.2 Interprétation des résultats relatifs aux réponses des parents interrogés	41
5.3 Critiques et limites du questionnaire	43

DISCUSSION GÉNÉRALE

1. Rappels généraux	44
2. État des lieux des connaissances orthophoniques et création d'un support d'information.....	45
2.1 Questionnaire d'état des lieux.....	45
2.2 Elaboration du matériel, appréciation globale et limites	46
2.3 Perspectives	46
3. État des lieux des connaissances des parents et création d'un support d'information.....	47
3.1 Questionnaire d'état des lieux.....	47
3.2 Elaboration du matériel, appréciation globale et limites	48
3.3 Perspectives	48
4. Perspectives générales.....	49

CONCLUSION	50
-------------------------	----

BIBLIOGRAPHIE

ANNEXES	51
----------------------	----

Introduction

La hernie diaphragmatique est une malformation congénitale survenant au cours de la grossesse et se traduisant par une ouverture dans le diaphragme. Cette anomalie de développement provoque la remontée des viscères situés dans l'abdomen (Wynn, Yu et Chung, 2014). Elle provoque des complications et morbidités respiratoires (Lally et Engle, 2008, Muratore, Kharasch et al., 2001), vasculaires, digestives et alimentaires (Bagolan et Morini, 2007), orthopédiques (Frisk, Jakobson, Unger, Trachsel et O'Brien, 2011), sensorielles (Morini et al., 2008) et neurologiques (Aly et Abdel-Hady, 2012). Depuis dix ans, le taux de survie des enfants nés avec une hernie diaphragmatique a augmenté grâce aux améliorations de la prise en charge anténatale (Leeuwen, Walker, Halliday, Karpelowsky et Fitzgerald, 2014). En conséquence, le suivi à long terme de ces patients et la diminution des comorbidités sont désormais au cœur des recherches (Benjamin et Cotten, 2012).

La morbidité alimentaire demeure un trouble important pendant l'enfance chez les survivants d'une hernie diaphragmatique congénitale (Reiss et al., 2010). Au vu des diverses implications de l'oralité alimentaire dans le développement global de l'enfant (Thibault, 2012), la prise en charge de ces troubles s'avère essentielle. Alors que les informations transmises verbalement aux parents en soins intensifs sont souvent oubliées (Paul, Hendry et Cabrelli, 2004), il n'existe actuellement aucun support d'information, à leur attention, sur l'enjeu de la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire, spécifique à cette pathologie. Parallèlement, cette pathologie est méconnue par les orthophonistes. Aucun support n'existe spécifiquement à leur encontre. Nous avons donc créé deux livrets d'information : l'un à destination des parents et l'autre à l'attention des orthophonistes. À travers ce mémoire, nous souhaitons nous inscrire dans les recommandations de 2012 de la Haute Autorité de Santé (HAS) concernant la prévention des troubles de l'oralité.

Après une revue de la littérature des troubles de l'oralité alimentaire dans le cadre de la hernie diaphragmatique congénitale, une présentation de la problématique, des objectifs et des hypothèses, nous expliquons notre démarche de questionnement et d'élaboration des supports d'information. Puis, les résultats et analyses statistiques sont développés. Enfin, notre sujet d'étude est analysé, pour discuter de son intérêt pour la pratique orthophonique.

Partie théorique

1. LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGÉNITALE

1.1 Le diaphragme

Le diaphragme thoraco-abdominal est le muscle qui sépare les cavités thoraciques des cavités abdominales et qui maintient les différences de pression entre les divers compartiments (Lessa, de Abreu, Bertassoli et Ambrosio, sous presse). Il est innervé par le nerf phrénique. Le développement du diaphragme se déroule entre la quatrième et la douzième semaine de grossesse (Yuan et al., 2003). Il est en forme de dôme, avec une surface convexe dirigée vers l'abdomen et une face concave dirigée vers la cavité thoracique (Lessa et al.). Sa structure est composée de deux hémicoupes, droite et gauche (Dufour, 2015). D'après Hadjiliadis, 2015, il s'agit du muscle inspiratoire le plus volumineux (cf. figures 8, 9 et 10, annexe 1 p51 et 52). Il a également un rôle lors de la déglutition et de l'ingestion, notamment en limitant les reflux gastro-œsophagiens (Lessa et al.). La figure ci-dessous présente les rapports thoraco-abdominaux du diaphragme :

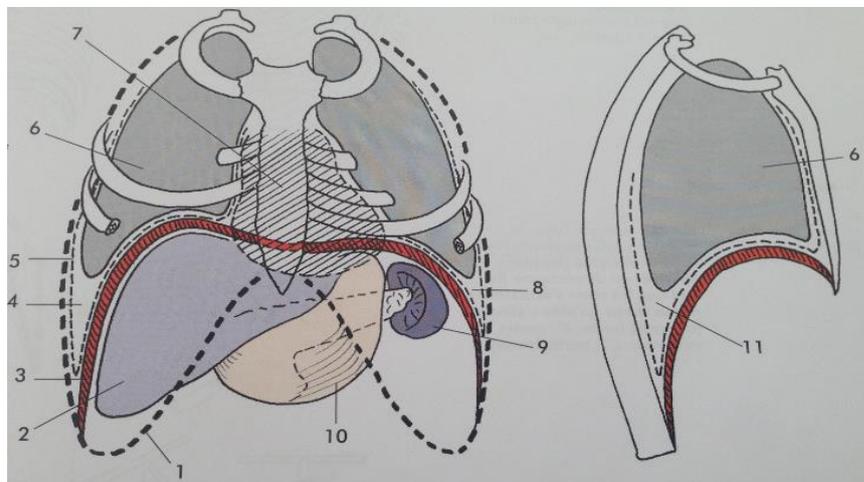
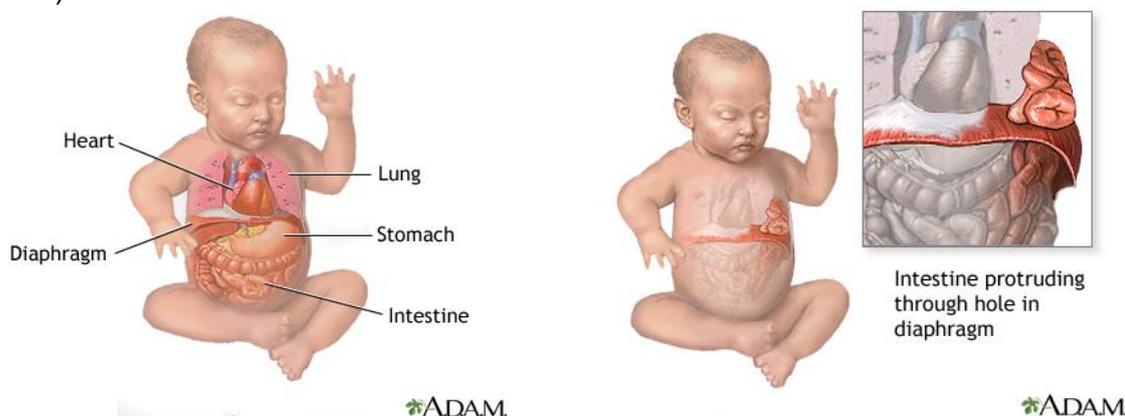


Figure 1 : Vues frontale (à gauche) et sagittale (à droite) du diaphragme
(Dufour, 2007)

- | | |
|----------------------------|-----------------------------|
| 1. Pourtour thoracique | 7. Projection du cœur |
| 2. Foie | 8. Cul-de-sac latéro gauche |
| 3. Diaphragme | 9. Rate |
| 4. Cul-de-sac latéro droit | 10. Estomac |
| 5. Plèvre | 11. Cul-de-sac |
| 6. Poumon droit | |

1.2 Qu'est-ce que la hernie diaphragmatique congénitale ?

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est une anomalie de développement survenant au cours de la grossesse (cf. figure 11, annexe 1 p52). Cette malformation se traduit par une ouverture dans le diaphragme au niveau d'une coupole diaphragmatique (Wynn et al., 2014). Environ 80 à 90 % des HDC se développent sur le côté gauche et moins de 5% des patients sont atteints d'une HDC bilatérale (Dott, Wong et Rasmussen, 2003, cités par Pober, Russell et Ackerman, 2006). La conséquence de cette malformation est l'ascension des viscères à travers la brèche diaphragmatique. Ces viscères, comme l'estomac, les intestins, le foie ou la rate, occupent une partie du thorax et empêchent alors le développement d'au moins un des poumons (Greer, 2013). Cela cause une hypoplasie pulmonaire (Muratore, Kharasch et al., 2001). Une compression et/ou une déviation du cœur sont également possibles. La sévérité de la malformation est évaluée sur la base de la taille du défaut diaphragmatique et de la sévérité de l'hypertension pulmonaire (Pober et al.).



Figures 2 et 3 : L'anatomie intestinale d'un enfant tout venant et l'anatomie d'un enfant avec une hernie diaphragmatique (Lee, 2013)

1.3 Etiologie et incidence

L'étiologie de la HDC n'est pas identifiée. Toutefois, elle est considérée comme susceptible d'être multifactorielle. Les recherches en cours se concentrent sur les liens entre l'acide rétinoïque, un dérivé de la vitamine A, et l'expression d'un gène lié à la HDC lors de la gestation (Greer, 2013 ; Merrell et

Kardon, 2013). L'étude de Zhu et al. (sous presse) expose une cause génétique faisant intervenir une expression modifiée du miARN-33 (court acide ribonucléique). D'autre part, entre 33 à 50% des nouveau-nés avec une HDC, présentent d'autres malformations congénitales (cf. annexe 2 p53) touchant notamment le cœur, les reins et les systèmes intestinaux (Aly, Bianco-Batlles, Mohammed et Hammad, 2010 ; Colvin et al., 2005 ; Kinsella, Ivy et Abdam, 2005 ; Skari, Bjornland, Haugen, Egeland et Emblem, 2000). Près de 20% des patients avec une hernie diaphragmatique congénitale sont également atteints d'une anomalie chromosomique. La HDC peut également être un signe clinique d'un syndrome génétique, comme le syndrome de Frins (Tsao et Lally, 2008).

La HDC concerne environ 1 naissance sur 2 500 naissances vivantes (Garne et al., 2002) et représente 8% de l'ensemble des malformations congénitales majeures. Une amélioration du taux de survie au cours des dix dernières années a été constatée (Pennaforde et al., 2013). Les études de Colvin, Bower, Dickinson et Sokol (2005) ; de Gallot et al. (2006) montrent effectivement un taux de mortalité pouvant atteindre 50% lors d'une HDC isolée alors que l'étude de Leeuwen et al., 2014, relève 82% de survie. Divers facteurs ont réduit le taux de mortalité des patients HDC : un diagnostic précoce et une évaluation prénatale plus précise permettant un pronostic postnatal plus juste, l'accouchement en centres appropriés (des maternités de type III, maternités avec un service de réanimation néonatale) (Garne et al. ; Pennaforde et al.), l'amélioration des soins postnataux et la prévention des diverses complications, pulmonaires notamment (de Buys Roessingh et Dinh-Xuan, 2009). En effet, l'hypoplasie pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire sont les deux facteurs principaux déterminants de la mortalité néonatale (Bouchghoul et al., 2015). La présence d'une anomalie chromosomique ou génétique, ainsi qu'une malformation cardiovasculaire, malformation la plus fréquemment associée à la HDC, sont également prédictives d'un mauvais pronostic (Cohen et al., 2002).

1.4 Diagnostic

Selon Garne et al. (2002), entre 40% et 60% des nourrissons nés avec une HDC sont diagnostiqués en période anténatale. La HDC gauche est

généralement détectée lors de l'échographie du deuxième trimestre. Le premier signe d'appel est la présence du liquide de l'intestin dans le thorax (de Buys Roessingh et Dinh-Xuan, 2009). Un emplacement anormal de l'intestin, placé à côté du cœur, et de l'estomac est également un signe d'appel. Le dépistage est plus précoce lorsque la malformation diaphragmatique est associée à d'autres malformations. Selon Harting et Lally (2014), l'échocardiographie et l'imagerie à résonance magnétique (IRM) fœtale permettent de confirmer le diagnostic. Un diagnostic précoce permet de dépister les formes sévères de HDC et d'évaluer le degré d'hypoplasie pulmonaire. Afin de déterminer le caractère isolé ou non de la malformation, un caryotype est également réalisé (HAS, 2012). En période postnatale, trois signes cliniques permettent d'asseoir le diagnostic, lorsqu'il n'a pas été posé avant : la détresse respiratoire, la déviation des bruits du cœur et un abdomen plat voire un tableau d'asphyxie aiguë (Doherty et MacKinnon, 2006).

1.5 Signes cliniques, anomalies et complications associées

Les nouveau-nés atteints de HDC peuvent présenter une diversité de signes cliniques : détresse des voies respiratoires, cyanose, bruits respiratoires réduits, déplacement de l'impulsion cardiaque, abdomen scaphoïde, présence de l'intestin dans la poitrine (Doherty et MacKinnon, 2006). 61% des sujets de l'étude de Friedman et al., 2008, à un an de vie, et 63% à trois ans de vie, ont présenté au moins une complication (cf. annexe 3 p54). Environ 5% des nourrissons nés avec une HDC présentent des infections thoraciques et des épanchements pleuraux lors du premier jour de vie (Doherty et MacKinnon). Près de 50% des enfants atteints d'une HDC ont une capacité cardiorespiratoire compromise à long terme, en lien avec des infections des voies respiratoires répétitives et régulières ainsi que la persistance d'hypertension artérielle pulmonaire (Bagolan et Morini, 2007 ; Lally et Engle, 2008 ; Trachsel, Selvadurai, Bohn, Langer et Coates, 2005). Les patients nés avec une HDC présentent également des complications digestives et nutritionnelles. De plus, selon Aly et Abdel-Hady (2012), entre 23 à 46% des enfants HDC décrivent des complications neurologiques : hypotonie, déficit

moteur, difficultés scolaires, un trouble spécifique de l'apprentissage et/ou un déficit de l'attention associé ou non à une hyperactivité, ou encore une déficience intellectuelle. D'importants troubles orthopédiques sont également relevés (Frisk et al., 2011) ainsi qu'une déficience auditive (Morini et al., 2008).

1.6 Prise en charge

Il n'existe actuellement aucun consensus internationalement appliqué concernant la prise en charge pré, péri et postnatale des patients porteurs de HDC. Dans le but de fournir un protocole, divers groupes de travail (Bagolan et Morini, 2007 [cf. annexe 4 p57] ; Congenital Diaphragmatic Hernia EURO Consortium d'après Reiss et al., 2010) ont publié des protocoles de gestion standardisée des patients. La prise en charge est effectuée par une équipe multidisciplinaire qui comprend : néonatalogue, obstétricien, réanimateur, chirurgien, radiologue, généticien, cardiologue, pneumologue, infirmière puéricultrice, orthophoniste et psychologue (HAS, 2012 ; Reiss et al.). Elle commence dès le dépistage, notamment par une éducation thérapeutique qui inclut la famille entière du patient (Doherty et MacKinnon, 2006). Le tableau ci-dessous présente les principaux axes de la prise en charge.

PERIODES	OBJECTIFS	MOYENS
Prénatale	<ol style="list-style-type: none"> 1. Recherche de comorbidités 2. Pronostic 3. Organisation de l'accouchement et de la prise en charge néonatale 	Mise en place d'une équipe pluridisciplinaire, organisation des diverses consultations avec les spécialistes et organisation de la naissance dans une maternité de type III (maternité avec un service de réanimation néonatale)
Néonatale	<ol style="list-style-type: none"> 1. Permettre la ventilation, minimiser l'hypertension pulmonaire, maintenir le débit cardiaque, éviter les traumatismes iatrogènes 2. Fermer le diaphragme en redonnant aux organes une place naturelle 	Prise en charge en service de réanimation, mise en place d'une ventilation artificielle et d'une alimentation artificielle puis traitement chirurgical
Postnatale à court terme et à moyen terme	<ol style="list-style-type: none"> 1. Permettre une ventilation et une alimentation autonomes 2. Prévenir les diverses complications possibles 	Poursuite de la prise en charge en service néonatal avec sevrage de la ventilation et l'alimentation artificielles, puis dépistages et prises en charge par des spécialistes

Tableau 1 : Synthèse de la prise en charge des enfants nés avec une HDC, (d'après Doherty et MacKinnon, 2006 ; HAS, 2012 ; Leuween et al., 2014 ; Thain et Thain, n.d.)

Muratore, Utter, Jaksi, Lund et Wilson (2001) constatent qu'environ deux tiers des sujets survivants de leur étude mènent une vie « normale » sans trouble majeur. Toutefois, le tiers restant nécessite un suivi régulier pour les troubles, entre autres, de l'alimentation et de la nutrition. Les recherches actuelles s'orientent désormais vers l'amélioration de la qualité de vie des patients nés avec une HDC et la réduction des comorbidités (Benjamin et Cotten, 2012), notamment celles en lien avec l'alimentation et les troubles de l'oralité (cf. les recommandations de la HAS concernant la prise en charge des patients nés avec une HDC, annexe 5 p58 et 59).

2. L'ORALITÉ

2.1 Définitions

2.1.1 L'oralité

L'oralité est un concept psychanalytique qui concerne « tout comportement ou activité orale » (Abadie, 2008). Elle comprend l'alimentation, la ventilation, l'olfaction, la gustation, la communication et le langage. L'oralité dépend d'événements psychologiques, biologiques et fonctionnels. Il existe deux oralités : l'oralité alimentaire et l'oralité verbale (Abadie). L'oralité alimentaire comprend tous les éléments liés à l'acte de manger. Deux stades de l'oralité alimentaire existent. Le premier est la succion, c'est le stade primaire et réflexe. Le stade secondaire est relatif à l'apparition de l'utilisation de la cuillère et de la mastication, c'est le stade automatico-volontaire. L'oralité verbale, quant à elle, intéresse tous les éléments en lien avec le langage et la communication (Thibault, 2004).

2.1.2 Déglutition

D'après Desport, Jésus, Fayemendy, de Rouvray et Salle (2011) ; Matsuo et Palmer (2008), la déglutition permet le passage du bol alimentaire de la bouche jusqu'à l'estomac, tout en évitant le passage d'aliments dans les voies aériennes (cf. annexe 6 p60). Elle comprend trois phases. Lorsque les aliments sont en bouche, la phase est dite orale. Puis, les aliments sont propulsés grâce à la langue, vers le pharynx, c'est la phase pharyngée. Durant cette phase, les sphincters laryngés (cordes vocales, bandes ventriculaires) sont contractés et

la respiration est inhibée, ce qui évite la pénétration d'aliments dans les voies respiratoires. Enfin, le bol alimentaire pénètre dans l'œsophage et arrive au cardia grâce à des ondes péristaltiques, c'est la phase œsophagienne (Desport, Jésus, Fayemendy, de Rouvray et Salle ; Matsuo et Palmer).

2.2 Développement prénatal de l'oralité

La mise en place de la face et de la cavité buccale primitive (stomadeum) s'effectue entre la quatrième et la dixième semaine de vie intra-utérine (Abadie, 2004). Selon da Costa, van den Engel-Hoek et Bos (2008), les développements des voies aériennes et des organes de déglutition diffèrent à partir de 26 jours de vie fœtale. La respiration apparaît lors de la 10^{ème} semaine de vie intra-utérine. La déglutition est mise en place entre la 12^{ème} et la 13^{ème} semaine. La succion est fonctionnelle entre les 15^{ème} et 24^{ème} semaines de vie intra-utérine, selon les études (Abadie, 2004 ; da Costa et al., 2008 ; Lau, 2007 ; Miller, Sonies et Macedonia, 2003). Celle-ci se définit par un mouvement postéro-antérieur de la langue (da Costa et al., 2008). La coordination de la succion et de la déglutition apparaît entre la 33^{ème} et la 36^{ème} semaine gestationnelle (Miller et Kiatchosakun, 2004), permettant au nouveau-né d'avoir une coordination efficace avec sa respiration dès la naissance (Lau, 2007 ; Thibault, 2012). Le toucher, l'olfaction et la gustation sont fonctionnels dès le deuxième trimestre de vie intra-utérine (Thibault, 2012).

2.3 Oralité primaire et secondaire

Les deux stades de l'oralité sont les stades primaire et secondaire ou respectivement, les stades de la succion-déglutition et de la mastication-déglutition automatico-volontaire.

Alberts et Pickler (2012) soutiennent l'hypothèse de l'existence d'au moins deux générateurs rythmiques, l'un dévolu à la succion et l'autre à la mastication-déglutition (cf. illustration figure 15 annexe 7 p61).

2.3.1 L'oralité primaire : La succion-déglutition du nouveau-né

2.3.1.1 Coordination de la succion-déglutition

L'oralité primaire débute dès l'apparition de la succion et de la déglutition lors de la gestation (Abadie, 2004). D'après da Costa et al., 2008, 2010, la maturation normale de la succion et de la déglutition, pendant les premiers mois de vie, correspond à l'accroissement des taux de succion et de déglutition en termes de fréquence et de volume ingéré. À la naissance, la coordination succion-déglutition se traduit par une capacité à organiser et synchroniser les fonctions oro-motrices avec la respiration. Elle est possible grâce à l'organisation neuro-comportementale, la maturité organique, physiologique et cérébrale, la stabilité des états comportementaux et de l'activité cardiorespiratoire (Gewolb et Vice, 2006). Le modèle séquentiel de la coordination de la succion-déglutition avec la respiration correspond à environ 10 succions avec seulement de brèves pauses permettant le repos musculaire (da Costa et al., 2010). La respiration étant inhibée pendant la succion-déglutition, l'alimentation orale interfère avec la respiration (Gewolb et Vice). La coordination de la respiration avec la déglutition est donc primordiale. Pour les enfants nés à terme, elle se développe et s'affine au cours du premier mois de vie (da Costa et al., 2008). La succion, provenant d'un générateur rythmique situé dans le tronc cérébral, peut être présente ou non alors que le générateur rythmique dévolu à la mastication-déglutition automatico-volontaire est lui, bien présent (Alberts et Pickler, 2012).

2.3.1.2 Les deux types de succion

Selon Barlow (2009) ; da Costa et al. (2008) ; Lau (2007) ; Thibault (2012), il existe deux types de succion. La succion est non-nutritive lorsqu'aucun élément nutritif n'est impliqué. Celle-ci a un effet apaisant et analgésique (Blass et Watt, 1999) et permet une régulation du comportement de l'enfant en développant sa curiosité vers l'extérieur (McCain, 1995 ; Pickler, Frankel, Walsh et Thompson, 1996 ; cités par Lau). La succion est nutritive lorsqu'il y a une ingestion de liquide, permettant la nutrition (da Costa et al., 2008). L'interruption de la succion, comme lors d'une alimentation exclusivement entérale, est délétère (Alberts et Pickler, 2012). En effet, lorsqu'un événement extérieur

interrompt la succion pendant quelques jours, la boucle se rompt : la familiarité avec les perceptions par les organes des sens se perd et les praxies, étant interrompues, influencent l'efficacité des effecteurs. De ce fait, il est primordial d'entretenir la succion même si elle est non-nutritive (Alberts et Pickler).

De plus, lors de la succion, l'enfant met en place les premières communications avec son entourage. Les émotions du bébé sont, le plus fréquemment, associées à la fonction alimentaire, déclenchant indéniablement des stimuli, des attentions et des réactions de l'environnement. (Thibault, 2012).

2.3.2 Transition vers la déglutition de l'adulte : l'oralité secondaire

La mastication-déglutition automatico-volontaire provient d'un générateur rythmique, différent de la succion, car il est cortical. Ce deuxième schème n'est pas mature à la naissance mais le devient progressivement, autour du 6^{ème} mois. Parallèlement, le massif facial se développe plus vite que la langue, diminuant ainsi l'efficacité de la succion (Alberts et Pickler, 2012). Lors du passage à la cuillère, entre 4 et 7 mois, l'alimentation se diversifie et le contrôle du bol alimentaire est volontaire (Thibault, 2012).

Le malaxage commence alors à apparaître avec la dissociation entre la succion et la déglutition. La musculature va se renforcer et permettre une prise efficace d'aliments (Puech et Vergeau, 2004). À partir du 24^{ème} mois, progressivement, les mouvements de la langue s'affinent et s'organisent. De nouveaux mouvements endo-buccaux apparaissent alors, avec des mouvements de langue rotatoires et latéraux (Thibault, 2012).

Grâce à la descente du larynx, le voile du palais et l'épiglotte ne sont plus en contact et la mobilisation de la partie linguale postérieure devient possible (Matsuo et Palmer, 2008). Un nouveau résonateur apparaît ainsi, en arrière de la cavité buccale, permettant une évolution des émissions sonores. Le pharynx devient un carrefour aérodigestif et l'enfant met en place un babillage (cf tableaux 17 et 18 annexe 7 p61 et 62). La mise en place des compétences psychosociales (attachement, séparation, tenue à table, gestion de ses besoins) s'effectue également conjointement au développement des compétences pour s'alimenter (Thibault, 2012 ; Udall, 2007).

2.4 Compétences nécessaires à l'alimentation per-os

D'après Pickler et Reyna (2004), la première tâche de l'enfant pour un développement optimal des compétences d'alimentation est de stabiliser les paramètres physiologiques, comprenant la fréquence cardiaque, la respiration, l'oxygénation et la digestion. Cette stabilité physiologique fournit une rétroaction positive à l'enfant. Maintenir cette stabilité au cours des expériences orales est donc primordial (Pickler et Reyna ; Udall, 2007).

En cas de difficultés respiratoires, fréquentes chez les patients HDC (Muratore, Kharasch et al., 2001), le nouveau-né doit parfois rééquilibrer son état physiologique en composant avec son système moteur, perturbant ainsi la succion (Eishima, 1991 ; McCain, 1997, cités par Ross et Browne en 2002 ; Schrank, Al-Sayed, Beahm et Thach, 1998). D'autre part, la mise en place de rythme régulier entre les respirations et les déglutitions est un facteur essentiel pour une nutrition efficace en dépensant le moins d'énergie possible (Gewolb et Vice, 2006). L'enfant doit donc également avoir acquis la coordination succion-déglutition afin d'être capable de s'alimenter efficacement par voie orale (Bauer, Prade, Keske-Soares, Haëffner et Weinmann, 2008).

Au vu des implications de l'oralité alimentaire lors du développement langagier, moteur et social de l'enfant, sa mise en place efficace est un élément primordial à surveiller chez les patients nés avec une HDC. Une succion efficace, non prédictive d'un développement efficace de l'alimentation de type mastication-déglutition, assure toutefois, des praxies performantes, dont le rôle est particulièrement important dans les compétences oro-myo-fonctionnelles impliquées dans l'alimentation, la parole en lien avec la respiration. Chez les patients HDC, soumis à des soins intensifs depuis leur premier jour, ces troubles sont donc à dépister précocement en raison des diverses complications respiratoires et cardiaques dont ils peuvent être atteints.

3. HERNIE DIAPHRAGMATIQUE ET ORALITÉ ALIMENTAIRE

3.1 Les troubles relevés en lien avec l'alimentation

3.1.1 Le reflux gastro-œsophagien et les complications digestives

Le reflux gastro-œsophagien (RGO) est une complication répertoriée chez 42% des survivants d'une HDC, un an après la réparation chirurgicale selon Koivusalo, Pakarinen, Lindahl et Rintala en 2008. L'incidence des RGO est corrélée avec la taille du défaut diaphragmatique ainsi que la morbidité nutritionnelle (Bairdain et al., 2015). Des RGO peuvent entraîner des maladies pulmonaires obstructives, une pneumopathie d'aspiration, une œsophagite, une formation de sténoses et accentuer l'hypoplasie pulmonaire (Muratore, Kharasch et al., 2001). L'étiologie est inconnue mais des caractéristiques anatomiques comme des positions anormales de l'œsophage (Stolar et al., 1990) et des troubles de la motilité gastrique (Signalet et al., 1994) sont mises en évidence.

En raison des troubles de la croissance et des troubles de l'oralité accentués par les RGO, une fundoplicature peut être indiquée (Dariel, Rozé, Piloquet et Podevin, 2010). Cela consiste en une suture de la partie supérieure de l'estomac autour du sphincter inférieur de l'œsophage. Cette procédure augmente la pression à l'extrémité inférieure de l'œsophage et réduit ainsi le reflux acide. Elle est réalisée chez la moitié des patients de l'étude de Bagolan et Morini (2007) avec RGO.

Psaila, Foster, Richards et Jeffrey (2014) ont montré que la succion non-nutritive peut également diminuer les épisodes de RGO et les pleurs dus aux RGO. L'académie américaine des pédiatres (2011) recommande de positionner l'enfant avec des RGO, verticalement puis en position couchée vers la gauche après un repas (Balgowan, Greer et d'Auria, 2015). L'élévation de la tête de lit et la diminution des matières grasses lors du dernier repas de la journée permettraient également une diminution des RGO nocturnes (Parekh et Johnson, 2015).

3.1.2 Les complications nutritionnelles

Selon Bairdain et al. (2015), les nourrissons nés avec une HDC sont à risque d'un déficit en nutriments en raison de l'augmentation du catabolisme cellulaire, de la restriction hydrique, de la ventilation artificielle prolongée ainsi que des réserves caloriques et protéiques insuffisantes. Bechard, Parrott et Mehta (2012) ont montré qu'un apport minimal quotidien en protéines de 1,5 g/kg est nécessaire pour parvenir à un équilibre positif d'azote chez des enfants ventilés artificiellement. De plus, les études de Bairdain et al. ; Leeuwen et al. (2014) montrent une amélioration des résultats nutritionnels à long terme grâce à un apport protéique supplémentaire quotidien et aucun effet délétère n'est relevé (Bairdain et al.).

3.1.3 Les troubles de l'oralité

En 2008, Lally et Engle constatent « une aversion orale fréquente » chez les patients HDC. Muratore, Utter et al. (2001) notent également des troubles de l'oralité chez 25% des participants de leur étude. Ces troubles peuvent contribuer au retard de croissance, notamment s'ils sont aggravés par des RGO. Un lien est d'ailleurs établi par Jaillard et al. (2003) entre les troubles de l'oralité et les RGO, persistants après 2 ans, chez 18% des 51 sujets de l'étude.

D'autre part, Haliburton et al. (2015) mettent en évidence, chez 60% de 116 sujets de leur étude, une incapacité à se sevrer de leur sonde d'alimentation lors des 7 premières années de vie. L'alimentation entérale peut, entre autres, compliquer la stabilisation de l'état physiologique du nouveau-né (DiPietro, Cusson, Caughy et Fox, 1994).

Muratore, Utter et al. (2001) supposent que l'aversion orale est liée à l'intubation endotrachéale prolongée, ayant elle-même contribué à un retard dans le développement de la déglutition ou de la succion. La mise en place tardive de l'alimentation orale, la présence de matériel prothétique près de la jonction gastro-œsophagienne (Maier et al., 2011) et la sévérité du défaut diaphragmatique (Bagolan et Morini, 2007) pourraient également être des étiologies aux troubles de l'oralité. Haliburton et al. (2015) ont constaté que, chez les enfants présentant des antécédents de troubles alimentaires (en lien avec des RGO, un trouble de la coordination succion-déglutition-respiration,

des stimuli oraux négatifs fréquents), une aversion orale demeure un obstacle à la mise en place d'une alimentation per-os.

3.1.4 Le retard de croissance

Bairdain et al. (2015) ont révélé qu'un faible âge gestationnel, un poids de naissance peu élevé, une fundoplicature, un faible apport quotidien en protéines, ainsi qu'une ventilation artificielle et des RGO ont été associés à un poids inférieur à la norme, à 12 mois de vie. 56% des sujets HDC, traités par une nutrition artificielle, lors de l'étude de Muratore, Utter et al., 2001, demeurent, effectivement, à un poids et à une taille inférieurs à la norme lors de la première année de vie.

De plus, un catabolisme accru est relevé chez ces patients. Cela contribue à une perte de poids, un bilan azoté négatif et une atrophie musculaire et squelettique (Shew, Keshen, Jahoor et Jaksic, 1999). Les nourrissons présentant une HDC sont donc à risque d'épuisement des réserves vitales musculaires et squelettiques mais également d'une insuffisance respiratoire aggravée ainsi qu'un retard de développement.

L'adaptation de l'alimentation de ces patients doit donc avoir pour objectif de limiter le catabolisme des protéines et d'augmenter leur production (Muratore, Kharasch et al., 2001 ; Shew et al.). Une prise en charge précoce apparaît essentielle afin d'optimiser la croissance, d'obtenir des résultats somatiques satisfaisants à long terme et de prévenir les troubles de l'oralité (Muratore, Utter et al., 2001).

3.2 Prévention et prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire

Les nourrissons HDC ne présentent pas, dans certains cas, les compétences nécessaires à une alimentation orale suffisante, en lien avec leur maladie pulmonaire chronique. Une surveillance étroite et une prise en charge sont donc considérées nécessaires par Jaillard et al. (2003) ; Leeuwen et al. (2014) ; Muratore, Utter et al. (2001), en raison des risques de troubles nutritionnels et d'un retard de développement. De plus, en conséquence à l'intervention chirurgicale, la sédation et l'intubation, la succion peut être

interrompue et ainsi être perturbée (Alberts et Pickler, 2012). Le soutien des expériences orales des nourrissons hospitalisés en soins intensifs devrait donc encourager le bébé à découvrir sa sphère orale (Ross et Browne, 2002).

L'intervention précoce de spécialistes de l'alimentation, comme les orthophonistes, pourrait éviter des comportements prolongés d'aversion orale et favoriser un développement efficient de la succion-déglutition puis de l'alimentation adulte (Muratore, Utter et al., 2001). Bagolan et Morini (2007) proposent un calendrier de suivi pour les patients porteurs de HDC (cf. annexe 4 p57). Or, s'ils évoquent les troubles de l'oralité alimentaire, leur calendrier n'inclut aucun dépistage ni prise en charge de ces troubles.

En France, la HAS (2012) recommande la prévention des troubles de l'oralité alimentaire par une intervention orthophonique. Elle préconise une prise en charge spécifique de l'enfant et la mise en place d'une éducation thérapeutique auprès des parents (cf. extraits des recommandations annexe 5 p58).

L'étude de Paul et al. (2004) montre que les souvenirs des parents de patients des unités de soins intensifs sont peu nombreux et les informations données verbalement souvent oubliées. Ils admettent qu'un livret d'information est une ressource à laquelle ils peuvent se référer à tout moment. Le tableau 19 présente, en annexe 8 p64, les documents existants concernant la prévention des troubles de l'oralité alimentaire chez les enfants nés avec une HDC. Des extraits de ces documents sont présentés en annexe 9 p66. Il n'existe actuellement aucun document de prévention à propos des troubles de l'oralité lors de cette pathologie ni à l'attention spécifique des orthophonistes, ni à l'attention des parents.

Les enfants nés avec une HDC sont donc à risque de développer diverses morbidités en lien avec l'alimentation (Haliburton et al., 2015). Or, il n'y a pas de support d'information exhaustif abordant les troubles de l'oralité alimentaire dans le contexte de cette malformation et informant les parents et les orthophonistes sur les spécificités de la prise en charge d'une telle pathologie. Ces prises en charge font pourtant partie du décret de compétences des orthophonistes.

Problématique, objectifs & hypotheses

1. PROBLÉMATIQUE ET OBJECTIFS

Les enfants nés avec une hernie diaphragmatique congénitale peuvent présenter divers troubles comme des RGO importants (Koivusalo et al., 2008), des carences nutritionnelles (Bairdain et al., 2015), une aversion orale (Lally et Engle, 2008) ou encore des troubles globaux de l'oralité.

Ces troubles peuvent avoir pour conséquences, entre autres, un retard de croissance staturo-pondérale, une aggravation de l'insuffisance respiratoire (Muratore, Utter et al., 2001) et un épuisement des réserves vitales (Shew et al., 1999). D'autre part, les troubles de l'oralité peuvent entraîner des perturbations dans la relation parents-enfant et avoir des conséquences sur l'acquisition du langage et la mise en place de la communication (Thibault, 2012).

Or, s'il en existe, aucun consensus de prise en charge spécifique des patients avec HDC n'est mis en place (Bagolan et Morini, 2007). De plus, certains protocoles de suivi proposés (Bagolan et Morini, 2007) n'incluent pas la prise en charge des troubles liés à l'alimentation, la déglutition et plus globalement les troubles de l'oralité. Une nécessité de surveillance étroite et régulière ainsi qu'une prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire ont pourtant été mises en évidence (Jaillard et al., 2003 ; Muratore, Utter et al., 2001). Au vu des multiples implications de l'oralité alimentaire dans le développement global de l'enfant (communication, socialisation) (Thibault, 2012), cette prise en charge est, en effet, essentielle.

Le premier objectif de ce mémoire est de mettre en évidence le manque d'information ou non des parents et des orthophonistes face aux potentiels troubles de l'oralité que peuvent rencontrer les patients nés avec une hernie diaphragmatique. En effet, la HAS (2012) inclut l'orthophoniste parmi l'équipe pluridisciplinaire de suivi des patients HDC, afin de prévenir les troubles de l'oralité dont ils peuvent être atteints. Toutefois, les recommandations ne détaillent pas les spécificités de la prise en charge. Le cas échéant, le deuxième objectif sera de cibler les besoins orthophoniques et parentaux concernant les renseignements de la physiopathologie de la HDC et la prévention des troubles de l'oralité alimentaire.

Ces deux premiers objectifs seront réalisés grâce aux deux questionnaires, l'un adressé à des orthophonistes, l'autre adressé à des parents d'enfants nés avec une HDC. Ces questionnaires permettront de cibler l'utilité ou non d'un livret pour la pratique orthophonique et mettront en évidence les attentes de parents sur le repérage des troubles de l'oralité afin de leur faciliter la vie quotidienne.

Le troisième objectif sera alors de créer deux supports d'information concernant les enjeux des troubles de l'oralité alimentaire des patients nés avec une HDC, l'un à l'attention des orthophonistes et l'autre à l'attention des parents de patients. Ces supports devront correspondre à leurs besoins et être utiles à la pratique orthophonique en tenant compte des réponses issues des questionnaires.

2. HYPOTHÈSES

La première hypothèse principale est l'absence de savoirs théoriques sur la hernie diaphragmatique congénitale et les enjeux spécifiques de la prise en charge des troubles de l'oralité de la population atteinte de HDC par les orthophonistes.

La première hypothèse opérationnelle est que les réponses des orthophonistes au questionnaire traduisent un besoin d'information concernant la HDC et les enjeux alimentaires spécifiques à cette pathologie.

La deuxième hypothèse principale est que l'information et la prévention faites aux parents sur les troubles de l'oralité alimentaire que peut présenter leur enfant né avec une HDC sont insuffisantes.

La deuxième hypothèse opérationnelle est que les réponses des parents d'enfants nés avec une HDC au questionnaire révèlent un besoin d'information concernant la hernie diaphragmatique congénitale et les enjeux alimentaires spécifiques à cette pathologie.

Partie I : état des
lieux des
connaissances
orthophoniques

1. POPULATION

La population de notre étude concerne tout orthophoniste diplômé en exercice. Aucun critère d'exclusion n'a été défini.

2. MÉTHODOLOGIE

2.1 Matériel

Afin de répondre à nos hypothèses, un premier questionnaire a été établi (cf. tableau 20, annexe 10, p68). Nous avons volontairement inclus des questions ouvertes pour permettre aux orthophonistes d'exprimer librement leur intérêt sur le sujet, leurs attentes et leurs interrogations. Voici un tableau récapitulant les différentes parties du questionnaire :

INTITULÉS DES DIVERSES PARTIES	CONTENU ET EXEMPLES DE QUESTIONS
Présentation de l'étude	Explications sur la HDC, l'intervention orthophonique au sein de la prise en charge, les destinataires du questionnaire, la finalité de l'étude et la confidentialité des données. Invitation à répondre au questionnaire quel que soit le mode d'exercice pratiqué. Proposition d'envoi du travail achevé par mail.
Informations générales à propos du participant	Questions sur le profil et le parcours de chaque orthophoniste : <i>Depuis combien de temps exercez-vous ?</i>
Connaissances sur la HDC et les troubles de l'oralité alimentaire	Recueil des savoirs théoriques et pratiques des participants sur la HDC, la prise en charge des patients HDC et les troubles de l'oralité alimentaire : <i>Connaissez-vous la hernie diaphragmatique congénitale ?</i>
Intérêt pour le sujet	Interrogations sur l'intérêt des participants à propos de la prise en charge de la HDC et la création d'un support d'information : <i>Aimeriez-vous être sensibilisé à cette pathologie ?</i>

Tableau 2 : Synthèse du questionnaire adressé aux orthophonistes

2.2 Procédure

Le questionnaire a été créé sur le site sondage online. Il a été mis en ligne le 22 décembre 2015 et clôturé le 31 janvier 2016. Il a été envoyé par mail à des orthophonistes maîtres de stage des étudiants en orthophonie du DUEFO d'Amiens, aux orthophonistes des CAMSP de France via le réseau

ANECAMSP, aux orthophonistes des services de néonatalogie des CHU de France, ainsi qu'à des groupes d'orthophonistes sur les réseaux sociaux.

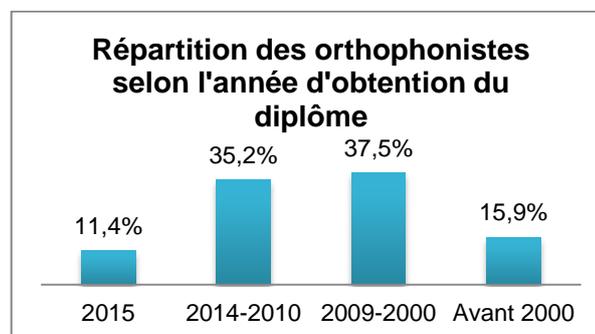
2.3 Analyse des données

Pour l'analyse de nos résultats, le logiciel SPSS Statistica et le site BiostaTGV ont été utilisés. Les statistiques ont été réalisées de manière descriptive au moyen du test Khi-deux (ou Khi-carré) et du test exact de Fisher. Ces tests permettent de confirmer ou de rejeter l'hypothèse d'indépendance entre deux variables. Pour rappel, un résultat est statistiquement significatif (les deux variables sont dépendantes) si $P \leq 0,05$. Le test Khi-deux a également permis de tester l'homogénéité de la répartition de la population (on rejette l'homogénéité si $P \leq 0,05$). Le test binomial a été appliqué aux questions à deux possibilités de réponses (oui/non par exemple). Il permet de déterminer si la différence quantitative entre les réponses est significative.

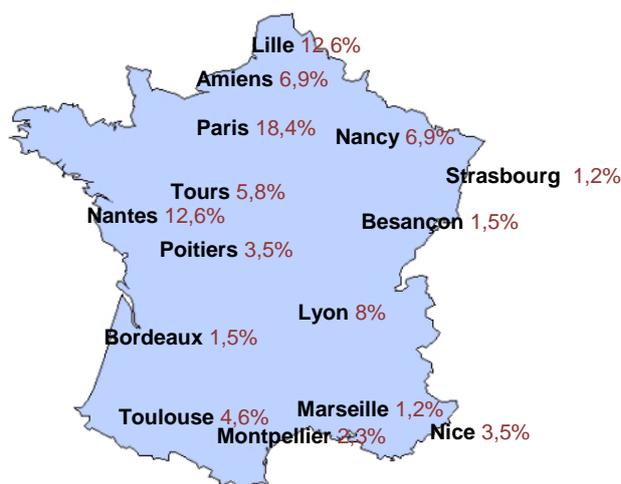
3. RÉSULTATS DU QUESTIONNAIRE ADRESSÉ AUX ORTHOPHONISTES

3.1 Profils des orthophonistes

Quatre-vingt-onze orthophonistes et 1 masseuse-kinésithérapeute ont répondu à notre questionnaire. Le tableau 21 récapitule les données recueillies sur les professionnels en annexe 11 p71. Tous les participants sont du sexe féminin. Ils sont âgés de 21 à 65 ans. Les graphiques 1 et 2 représentent la répartition des orthophonistes selon l'année d'obtention de leur diplôme et leur centre de formation.



Graphique 1 : Répartition des orthophonistes selon l'année d'obtention du diplôme



Graphique 2 : Cartographie des orthophonistes selon le centre de formation

Parmi les participants, 58,4% ont une activité libérale, 26,3% exercent en salariat et 15,3% ont une activité mixte. Parmi les orthophonistes travaillant en structure, 67,6% travaillent en service hospitalier public ou privé. Quant à la population rencontrée, 59,5% des orthophonistes salariés travaillent en structure accueillant des adultes et 40,5% en centre pour enfants.

Le tableau ci-dessous représente l'homogénéité de la répartition de la population interrogée en fonction de trois variables.

Variables testées	Homogénéité de la répartition de la population en fonction de 2 variables
Année d'obtention du diplôme - Type d'activité exercée	Non (P = 0,030)
Année d'obtention du diplôme - Centre de formation	Oui (P = 0,053)
Centre de formation - Type d'activité exercée	Oui (P = 0,246)

Tableau 3 : Répartition de la population d'orthophonistes interrogés

3.2 Analyse de la nécessité d'un livret d'information

3.2.1 Analyse des questions fermées

61,4% des participants ont reçu un enseignement initial sur la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire. 39,6% des professionnels interrogés déclarent avoir suivi au moins une formation continue sur les troubles de l'oralité alimentaire.

82,8% des participants ne connaissent pas la HDC et moins de 8% des orthophonistes interrogés prennent ou ont déjà pris en charge au moins un patient né avec une HDC. La majorité de ces professionnels (71,4%) ont reçu ces patients en consultation hospitalière (services de néonatalogie, de réanimation néonatale et/ou de gastro-entérologie).

Le tableau ci-dessous représente la recherche de différence significative entre les réponses des orthophonistes.

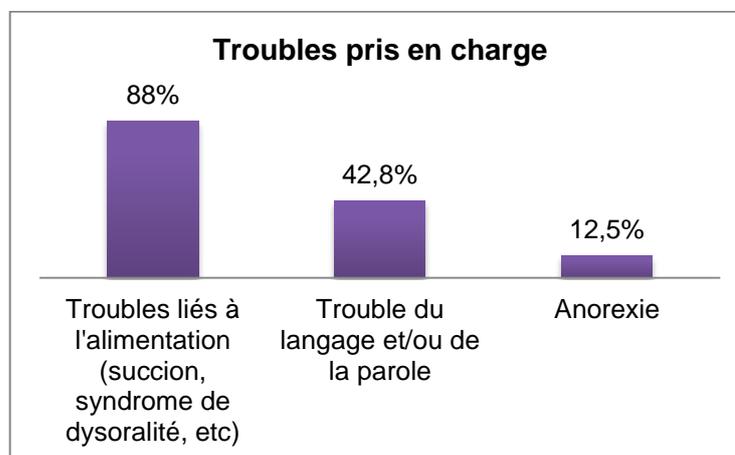
Variables testées	Réponses des orthophonistes (en % approximatif et en proportion)		Différence significative
	Oui	Non	
Formation initiale aux troubles de l'oralité alimentaire	61% (54)	39% (35)	Non* (P = 0,056)
Formation continue aux troubles de l'oralité alimentaire	40% (36)	60% (55)	Non* (P = 0,059)
Connaissance de la HDC	17% (15)	83% (72)	Oui (P = 0,000)

Tableau 4 : Résultats du test binomial

Légende :

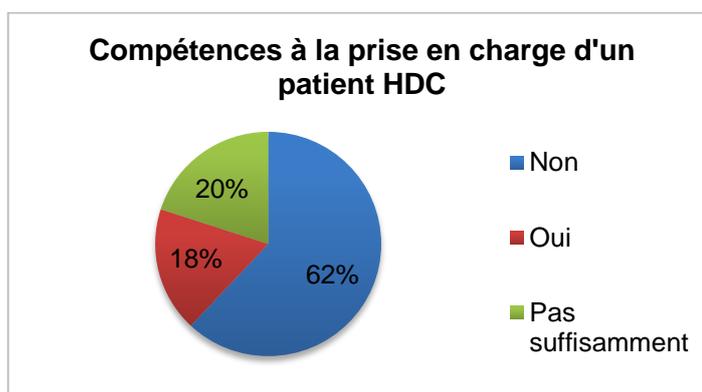
* : avec une tendance

La prise en charge orthophonique a été pour 71,4% des patients induite par une indication du médecin (dans l'intégralité des cas, le médecin pédiatre avec parfois l'appui du gastro-entérologue et/ou du pédiatre réanimateur). 88% des prises en charge concernaient les troubles liés à l'oralité alimentaire (troubles de la succion, dysoralité) comme le présente le graphique suivant :



Graphique 3 : Répartition des troubles pris en charge par les orthophonistes

62% des orthophonistes ont déclaré ne pas se sentir capables de prendre en charge ce type de patient, comme le présente la figure ci-dessous :



Graphique 4 : Répartition des orthophonistes se sentant capables prendre en charge des patients HDC

86,6% des orthophonistes questionnés étaient intéressés par cette pathologie et ce sujet d'étude. 88% souhaiteraient y être sensibilisés. En outre, 80,7% des participants répondent favorablement à la question de sensibilisation aux troubles de l'oralité alimentaire.

Le tableau ci-dessous présente la recherche d'indépendance entre deux variables avec les réponses des orthophonistes.

Variable testées	Indépendance des 2 variables
Formation initiale sur la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire - Connaissance de la HDC	Oui (P = 0,430)
Formation continue sur la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire - Connaissance de la HDC	Non (P = 0,000)
Connaissances sur la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire - Connaissance de la HDC	Oui* (P = 0,060)
Type d'activité exercée - Connaissance de la HDC	Oui (P = 0,250)
Type d'activité exercée - Formation exercée sur la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire	Oui (P = 0,150)
Formation initiale sur la prise en charge de l'oralité alimentaire - Nombre d'années d'exercice	Non (P = 5,83E-7)
Compétences à la prise en charge des patients avec HDC - Type d'activité exercée	Oui (P = 0,420)
Formation sur la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire - Compétences à la prise en charge des patients avec HDC	Oui (P = 0,440)

Tableau 5 : Résultats de la recherche de l'indépendance des variables avec le test KHI-DEUX et le test exact de FISHER

Légende

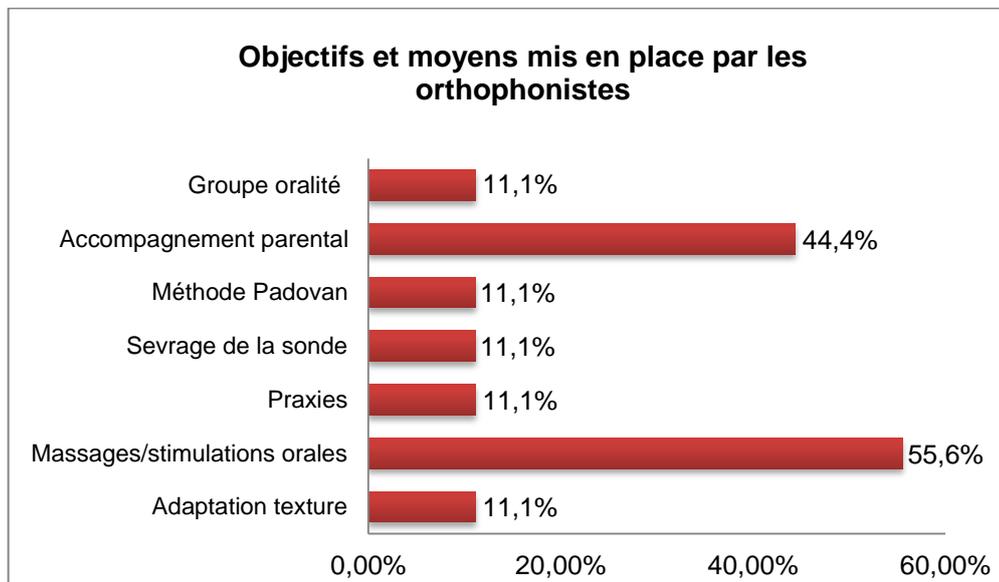
* : avec une tendance

3.2.2 Analyse des questions ouvertes

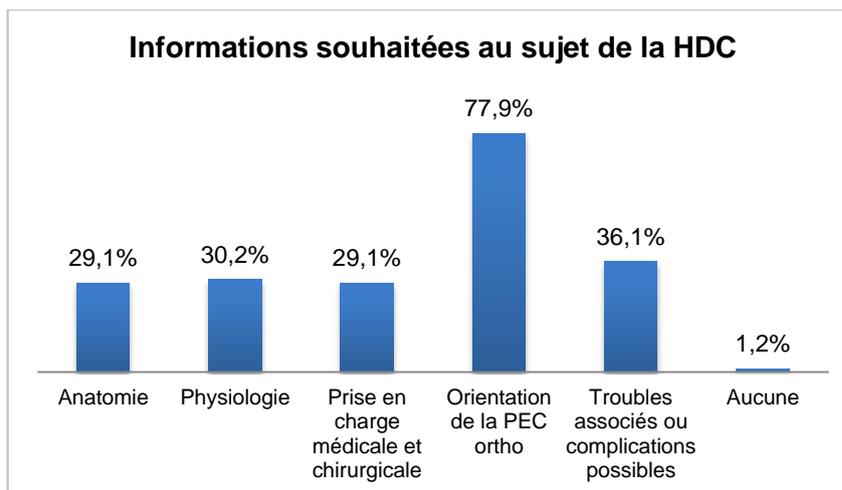
Les formations continues sur le thème de l'oralité, suivies par les orthophonistes, sont diverses mais prédominées par les formations animées par Catherine Senez (42,9%).

Nous avons interrogé les orthophonistes, n'ayant jamais reçu de patients HDC, sur la prise en charge (méthodes, protocoles) qu'ils mettraient en place. Des réponses exprimaient un premier temps de recherche sur la pathologie. Les professionnels déclaraient également se baser sur leurs connaissances générales via leurs formations continues. D'autres déclaraient savoir globalement les axes de prise en charge mais exprimaient leur envie de précision au vu du manque de pratique.

Les graphiques suivants présentent les prises en charge mises en place par les orthophonistes ayant déjà reçu un patient né avec une HDC et les informations sollicitées par les orthophonistes interrogés sur la hernie diaphragmatique et la prise en charge (PEC).



Graphique 5 : Répartition des objectifs et des moyens de prise en charge, mis en place par les orthophonistes



Graphique 6 : Répartition des informations sollicitées sur la HDC et sa prise en charge

Une orthophoniste interrogée nous signifie qu'une formation uniquement sur la prise en charge de cette pathologie lui apparaît comme « trop spécifique ». Enfin, une autre orthophoniste explique qu'elle aimerait être formée à la prise en charge de ce type de patient « à condition que cela ne soit pas trop coûteux ».

4. CRÉATION DU LIVRET D'INFORMATION

4.1 Structure du livret

4.1.1 Choix du format

Le livret d'information a été conçu sous la forme de fiches pratiques, au format A4, reliées sous forme de livret à spirales. Ce type de format nous a paru le plus approprié afin que les informations soient concises et agréables à lire. Nous avons également choisi ce type de format pour que le livret soit facilement imprimable, distribuable et transportable. Chaque partie est résumée en une fiche recto-verso, hormis la partie "prise en charge" qui comprend 4 fiches. Les fiches pratiques ont toutes été rédigées suivant la même structure afin de donner une linéarité au livret. Un camaïeu couleur a été attribué à chaque fiche pour faciliter la lecture du livret.

4.1.2 Choix des images et schémas

Pour l'illustration anatomique du diaphragme et de la HDC, des schémas ont été choisis sur des livres d'anatomie. Ils ont été sélectionnés pour leur simplicité et leur clarté, permettant une visualisation de l'anatomie et des conséquences d'une hernie du diaphragme. Les schémas concernant le matériel d'aide à l'alimentation permettent de se représenter le matériel et sa fonctionnalité, comme présentés ci-dessous.



Figure 4

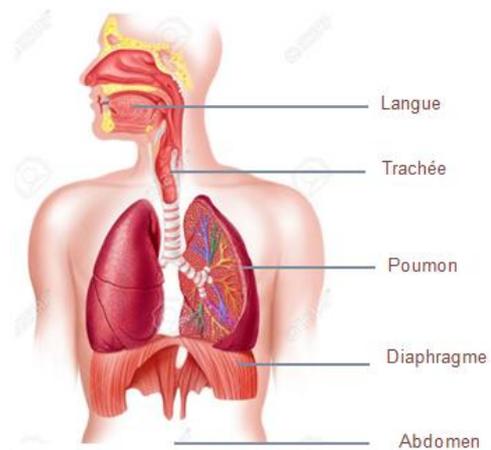


Figure 5

Un des exemples de dispositif d'aide à la succion (figure 4) et exemple de schéma sur l'anatomie abdominale, inséré dans le livret (figure 5)

4.2 Contenu du livret

Le contenu du support a été réalisé à partir des recommandations de la HAS (2012), des données théoriques d'articles scientifiques (cf. bibliographie), des documents de prévention existants à ce sujet (cf. annexe 8 p64 et annexe 9 p66), en lien avec le décret de compétences des orthophonistes.

Le tableau ci-dessous résume les diverses fiches et leur contenu.

INTITULÉ DES FICHES	CONTENU
Première de couverture	Présentation du livret, de ses objectifs et des 6 fiches (sommaire)
Qu'est-ce que le diaphragme ? Quel est son rôle ? Comment fonctionne-t-il ?	Anatomie et physiologie illustrées du diaphragme et de la respiration
Qu'est-ce que la hernie diaphragmatique à coupoles ? Quelles sont ses conséquences ? Comment est-elle diagnostiquée ?	Conséquences anatomiques de la HDC, étiologie, diagnostic et prise en charge multidisciplinaire
Quels troubles de l'oralité peuvent être présents chez les enfants nés avec une hernie diaphragmatique congénitale ?	Les troubles de l'oralité dans le cadre de la HDC, les complications possibles et leurs conséquences
Comment repérer les troubles de l'oralité ou de l'alimentation ?	Les signes de : troubles de l'oralité, troubles de la succion, complications nutritionnelles et évocation des troubles non alimentaires possibles
Quelles sont les pistes de prise en charge à suivre ? Quels sont les axes de prévention ?	Les compétences nécessaires à l'alimentation, la prévention des RGO, l'importance de la posture, l'alimentation artificielle et orale, les sollicitations orales, la prévention des douleurs orales
Je veux des informations supplémentaires sur le diagnostic, la prise en charge et les recherches en cours	Coordonnées des diverses associations

Tableau 6 : Synthèse du livret adressé aux orthophonistes

5. DISCUSSION DU QUESTIONNAIRE

5.1 Rappel des principaux résultats

5.1.1 Connaissances et pratiques actuelles des orthophonistes interrogés

L'analyse du questionnaire révèle qu'un pourcentage significatif (82,8%) d'orthophonistes ne connaît pas la HDC. Un pourcentage non significatif (61,4%) des participants a été formé, durant sa formation initiale, aux troubles de l'oralité alimentaire. En outre, le fait d'avoir eu une formation initiale à la prise en charge des troubles de l'oralité et la connaissance de la HDC sont indépendants. 39,6% (non significatif) des professionnels déclarent avoir suivi au moins une formation continue sur les troubles de l'oralité alimentaire. Les variables « formation continue sur les troubles de l'oralité alimentaire » et « connaissance de la HDC » sont d'ailleurs dépendantes. Le suivi d'une formation (initiale ou continue) sur les troubles de l'oralité alimentaire et la connaissance de la HDC sont indépendants avec toutefois une tendance qui

permet de nuancer ces résultats. 82% des orthophonistes ont déclaré ne pas se sentir capables, ou pas suffisamment, de prendre en charge ce type de patient. Ces chiffres représentent plus de la moitié des participants et valident la première hypothèse principale : les réponses des orthophonistes interrogés traduisent leur manque de savoirs théoriques sur la HDC et sur les enjeux alimentaires spécifiques à cette pathologie.

5.1.2 Attentes et besoins des orthophonistes interrogés concernant un support d'information sur les troubles de l'oralité alimentaire dans le cadre de la hernie diaphragmatique congénitale

Concernant les attentes des orthophonistes en rapport avec la création d'un livret d'information, 86,6% des participants étaient intéressés par cette pathologie et ce sujet d'étude. 88% souhaiteraient y être sensibilisés. 77,9% sollicitent des informations à propos de l'orientation de la prise en charge orthophonique. 29,1% déclarent être intéressés par des renseignements sur l'anatomie et 30,2% sur la physiologie. 29,1% des orthophonistes aimeraient être informés sur la prise en charge médicale et chirurgicale. 36,1% désireraient connaître les troubles associés ou complications possibles. Ces résultats soulignent l'utilité d'un livret d'information spécifique à la pratique orthophonique, sur les troubles alimentaires dans le cadre d'une HDC, et valident la première hypothèse opérationnelle.

5.2 Interprétation des résultats relatifs aux réponses des orthophonistes interrogés

5.2.1 Connaissances et besoins concernant les données théoriques

L'aversion orale présentée par les enfants nés avec une HDC est décrite par Lally et Engle en 2008. La prévention de ces troubles et leur prise en charge sont essentielles, d'après Jaillard et al. (2003) ; Leeuwen et al. (2014) ; Muratore, Utter et al. (2001). Cependant, 82,8% des orthophonistes n'ont pas connaissance de cette pathologie. Une majorité de la population interrogée exerce en libéral (58,4%). Or, 71,4% des orthophonistes ayant déjà pris en charge un patient HDC (8% de l'ensemble des participants), ont reçu ces patients en consultation hospitalière. Le profil des répondants ne correspond

donc pas aux orthophonistes intervenant auprès de ces patients. Néanmoins, les variables « connaissance de la HDC » et « type d'activité exercée » sont indépendantes. La formation à la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire et le type d'activité exercée sont également indépendants. Le livret d'information doit ainsi reprendre les données théoriques concernant la HDC afin de s'adapter à tout type de pratique et de profil orthophonique (formation ou non à la prise en charge des troubles de l'oralité).

5.2.2 Connaissances et besoins concernant la prise en charge

L'interruption de la succion des nouveau-nés peut être délétère (Alberts et Pickler, 2012). Les patients HDC peuvent être soumis à une telle interruption en raison de l'intervention chirurgicale, de la sédation, puis de l'intubation (Doherty et MacKinnon, 2006 ; HAS, 2012 ; Leuween et al., 2014). La prise en charge préventive des troubles de la succion est effectuée par une équipe multidisciplinaire comprenant un orthophoniste (HAS, 2012). Parmi les rééducations effectuées par les participants, 88% concernaient, en effet, les troubles liés à l'oralité. Doherty et al. (2006) précisent que la prise en charge commence dès le dépistage ou le diagnostic, notamment par une éducation thérapeutique. L'accompagnement parental a d'ailleurs été cité par 44,4% des professionnels. Au vu des réponses des participants, on peut considérer qu'ils maîtrisent les axes globaux de prise en charge des patients HDC. Néanmoins, 62% des participants ont déclaré ne pas se sentir capables de les prendre en charge. Les variables « formation à la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire » et « sentiment de compétence à la prise en charge des patients nés avec une HDC » sont indépendantes. Ces résultats vont en faveur d'un livret d'information qui doit préciser les généralités à propos des troubles de l'oralité, mais également dans le cadre de la malformation qu'est la HDC et apporter des données concrètes sur la pratique rééducative.

5.3 Critiques et limites du questionnaire

La première limite du questionnaire concerne sa forme. Neuf orthophonistes sur 92, soit presque 10%, n'ont pas répondu à l'intégralité du questionnaire, probablement trop long.

Par son contenu, le questionnaire présente d'autres limites. En effet, certaines questions n'étaient pas obligatoires alors qu'elles auraient dû l'être. L'échantillon de réponses à ces questions est donc moins important. De plus, les interrogations portant sur le format et le contenu du support attendu auraient dû être davantage détaillées. Par ailleurs, une erreur sur la question des domaines à aborder dans le livret a été soulevée : les orthophonistes ne pouvaient pas choisir plusieurs domaines, biaisant ainsi l'analyse des réponses à cette question. Il aurait également été préférable de fermer certaines questions comme celle sur la possibilité de prise en charge d'un patient présentant une HDC. En raison de son ouverture, les réponses des participants sont parfois peu explicites (« peut-être » par exemple), donc difficilement interprétables. Enfin, nous avons jugé certaines questions non essentielles à notre travail de recherche, les réponses n'ont donc pas été présentées.

La troisième limite concerne la diffusion du questionnaire. La majorité de la population interrogée ne connaît pas la pathologie. Une prédominance de l'activité libérale est représentée. La question de la représentativité des orthophonistes travaillant en structure spécialisée de jeunes enfants ou en service de néonatalogie se pose alors. Seuls 17,2% des orthophonistes avaient connaissance de cette malformation et 8% avaient déjà pris en charge un patient né avec une HDC. Or, 84% des orthophonistes interrogés ont obtenu leur diplôme à partir de 2000. La population majoritairement représentée a donc reçu les formations initiales les plus récentes mais a une moindre expérience. Une plus grande population d'orthophonistes connaissant la pathologie aurait pu davantage mettre en évidence et préciser les manques d'information et de formation. Il aurait été pertinent de s'adresser davantage à des orthophonistes spécialisées, en leur adressant par exemple un questionnaire distinct.

Nous retirons toutefois de ce questionnaire un aperçu pertinent quant au manque d'information sur la HDC. Les réponses soulignent également la volonté des orthophonistes de se sensibiliser aux troubles de l'oralité dans le cadre de cette malformation et mettent en exergue les informations essentielles à l'élaboration du livret.

Ainsi, il est intéressant de s'interroger sur les connaissances parentales à propos de la prévention des troubles de l'oralité dans le cadre de la hernie diaphragmatique.

**Partie II : état des
lieux des
connaissances
parentales**

1. POPULATION

La population de notre étude concerne tout parent d'un enfant né avec une HDC. Aucun critère d'exclusion n'a été défini. Le niveau socio-culturel (NSC) a été réparti selon les critères de la BEM 144 (Signoret, 1991).

2. MÉTHODOLOGIE

2.1 Matériel

Afin de répondre aux hypothèses, un second questionnaire a été établi (cf. tableau 22, annexe 12 p73). Nous avons volontairement inclus des questions ouvertes pour permettre aux parents d'exprimer librement leur intérêt et leurs demandes sur le sujet. Le tableau ci-dessous présente les diverses parties du questionnaire et leur contenu :

INTITULÉS DES DIVERSES PARTIES	CONTENU ET EXEMPLES DE QUESTIONS
Présentation de l'étude	Explication à propos de l'étude et ses objectifs, invitation à répondre au questionnaire quelles que soient la hernie et les complications présentées par l'enfant, insistance sur la confidentialité des données et proposition d'envoi du travail achevé par mail.
Informations générales à propos du participant et de son enfant	Recueil des informations à propos du parent, de son enfant né avec HDC, du diagnostic et de la prise en charge de celui-ci : <i>Quel est votre dernier diplôme obtenu ?</i>
Informations sur la prise en charge	Renseignements sur le parcours de santé de l'enfant, les professionnels consultés et la satisfaction des informations reçues : <i>Quels sont les membres de l'équipe pluridisciplinaire que vous avez rencontrés avant la naissance de votre enfant ?</i>
Informations sur les troubles de l'oralité alimentaire	Recueil des informations spécifiques à l'alimentation, connues par les familles : <i>Quelles difficultés possibles et quels risques ont été évoqués ?</i>
Connaissance de l'intervention orthophonique concernant les troubles de l'oralité alimentaire	Interrogations sur la connaissance de l'intervention orthophonique concernant les troubles de l'oralité : <i>Savez-vous que ces prises en charge sont effectuées par les orthophonistes ?</i>

Tableau 7 : Synthèse du questionnaire adressé aux parents

2.2 Procédure

Ce questionnaire a également été créé sur le site sondage online. Il a été diffusé du 22 décembre 2015 au 31 janvier 2016. Pour le recrutement de la

population des parents, nous avons contacté par mail ou par téléphone les chirurgiens pédiatres de l'ensemble des CHU de France afin de leur présenter notre étude et ses objectifs. Après avoir reçu les coordonnées des familles volontaires, nous avons contacté les parents par téléphone afin de leur transmettre notre questionnaire par mail. Nous avons également contacté des associations, des groupes de soutien et les centres référents (Paris, Lille et Marseille) pour diffuser notre questionnaire par mail ou sur les réseaux sociaux.

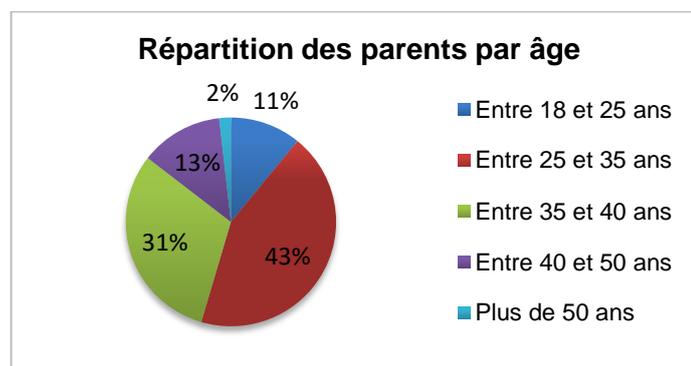
2.3 Analyse des données

L'analyse des résultats a été réalisée de manière identique à celle des résultats du questionnaire à l'attention des orthophonistes.

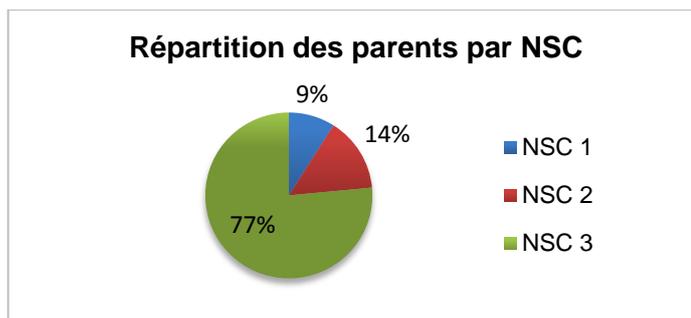
3. RÉSULTATS DU QUESTIONNAIRE ADRESSÉ AUX PARENTS

3.1 Profils des parents et des enfants

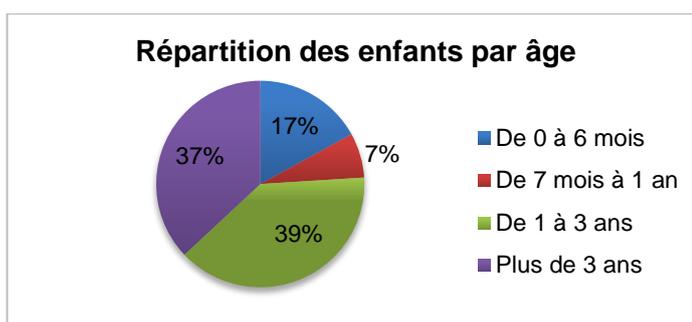
Cinquante-cinq parents ou couples de parents ont répondu à notre questionnaire. Le tableau 23 récapitule les données recueillies sur les parents en annexe 13 p80. Les graphiques 7, 8, 9 et 10 représentent la répartition des parents interrogés et de leur enfant, selon plusieurs critères.



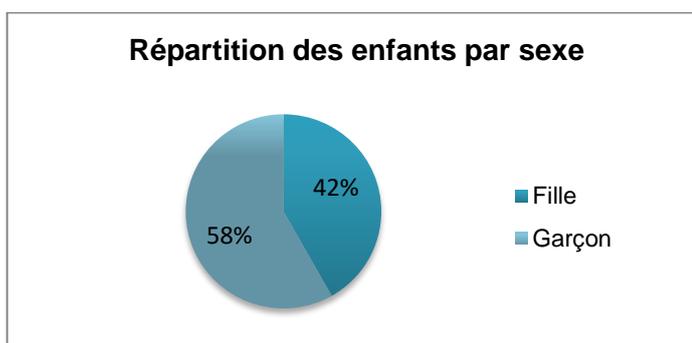
Graphique 7 : Répartition des parents par âge



Graphique 8 : Répartition des parents par NSC



Graphique 9 : Répartition des enfants par âge



Graphique 10 : Répartition des enfants par sexe

68,8% des enfants des personnes interrogées ont développé des troubles en lien avec l'alimentation, la succion ou la déglutition. Le tableau ci-dessous récapitule les résultats au test binomial concernant les troubles de l'alimentation.

Variable testée	Réponses des parents (en % approximatif et en proportion)		Différence significative
	Oui	Non	
Difficultés présentées par l'enfant en lien avec l'alimentation	69 % (33)	31% (15)	Oui (P = 0,013)

Tableau 8 : Présentation des résultats du test binomial à la question sur les troubles de l'alimentation

Le tableau ci-dessous récapitule les valeurs de P afin de tester l'homogénéité de la population.

Variables testées	Homogénéité de la répartition de la population en fonction de 2 variables
Age des parents - NSC	Non (P = 0,006)
Age des parents - Sexe de l'enfant	Oui (P = 0,397)
Age des parents - Age de l'enfant	Oui (P = 0,448)
Sexe de l'enfant - NSC	Oui* (P = 0,059)
Age de l'enfant - NSC	Oui (P = 0,509)
Sexe de l'enfant - Age des parents	Oui (P = 0,397)

Tableau 9 : Répartition de la population de parents interrogés

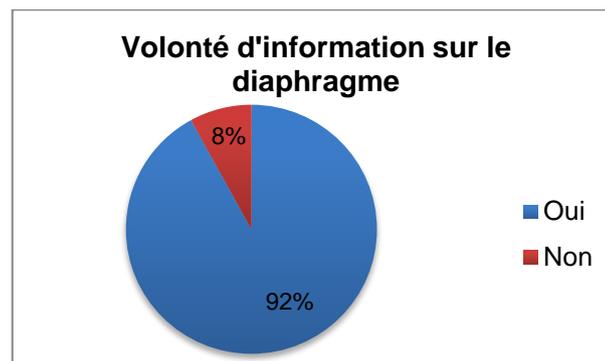
Légende :

* : avec une tendance

3.2 Analyse de la nécessité d'un livret d'information

3.2.1 Analyse des questions fermées

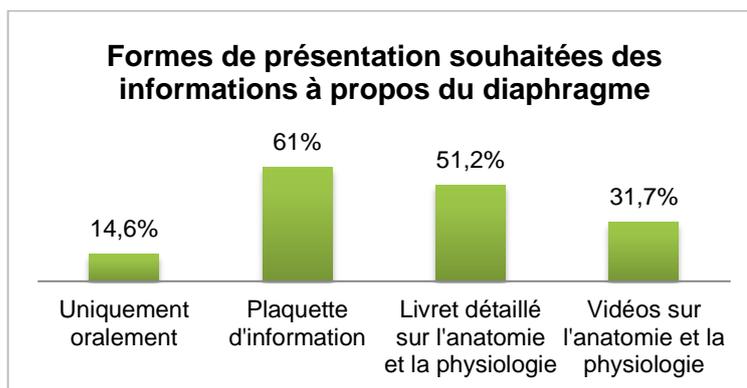
25,5% des répondants n'ont pas eu de renseignements sur le diaphragme. Le graphique ci-dessous représente la demande d'information sur le diaphragme, par les parents n'en ayant jamais eue.



Graphique 11 : Répartition de la population de parents en fonction de la demande d'information sur le diaphragme

À 95%, les informations sur le diaphragme ont été reçues par les parents exclusivement verbalement.

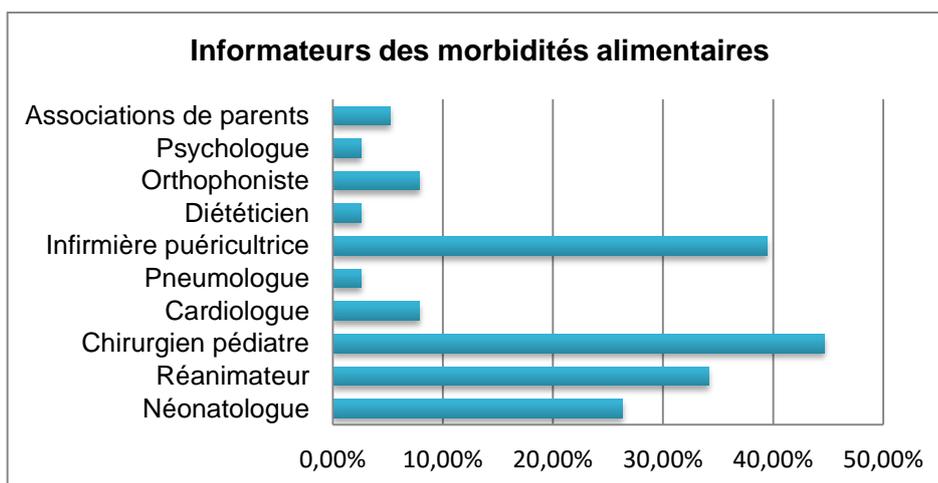
La figure ci-dessous expose la répartition des participants selon le support d'information souhaité.



Graphique 12 : Répartition des formats de présentation sollicités pour les informations à propos du diaphragme

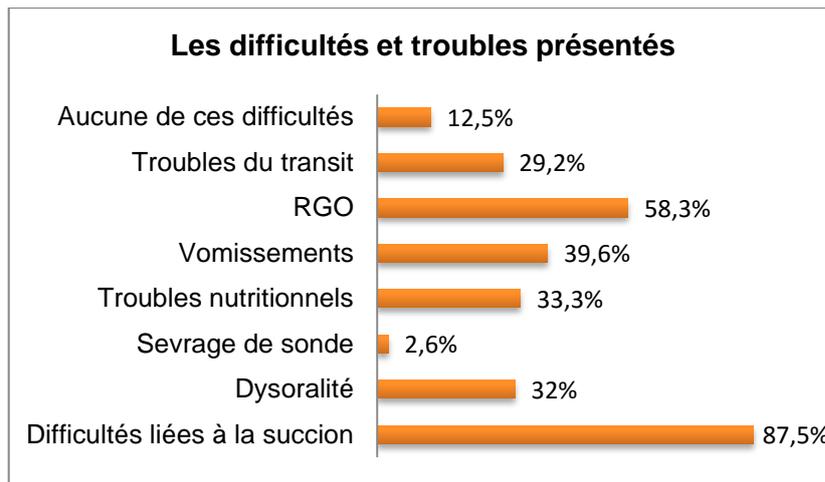
90,2% des répondants ont bénéficié des informations sur la hernie diaphragmatique uniquement oralement. 76,5% des participants n'ont pas considéré ces informations suffisantes. 64,7% des participants les ont estimées suffisamment compréhensibles. 92,2% des participants ont cherché des informations par eux-mêmes, à 93,6% sur Internet.

77,1% des parents ont été avertis des difficultés à l'alimentation per-os que pourrait présenter leur enfant. La figure ci-dessous représente la répartition des professionnels ayant renseigné les parents à propos de ces troubles.



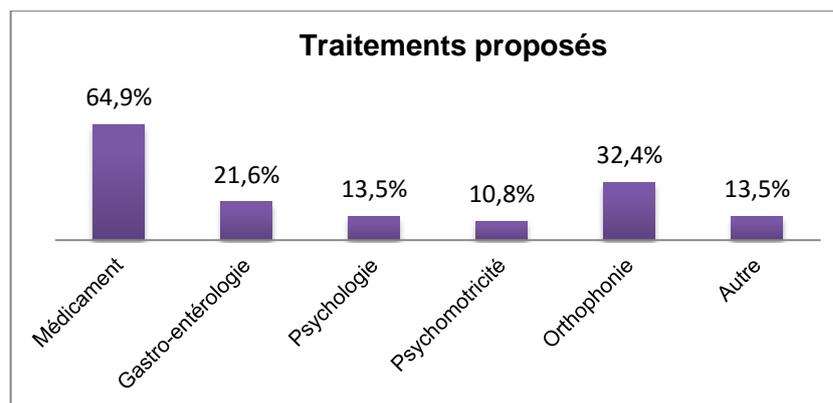
Graphique 13 : Répartition des professionnels ayant informé des difficultés à l'alimentation per-os

Ces troubles, tout professionnel confondu, ont été présentés à 89,5% de la population, verbalement. Le graphique ci-dessous expose les troubles liés à l'alimentation, présentés aux parents.



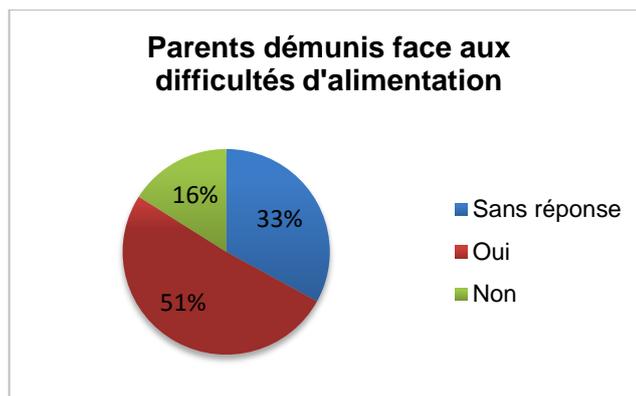
Graphique 14 : Répartition des troubles liés à l'alimentation présentés par les professionnels

60,4% des participants au questionnaire n'ont pas jugé ces informations suffisantes. Ces troubles ont été présentés à 8,3% des parents avant la naissance et à 56,3% lors de l'hospitalisation suivant l'accouchement. 47,8% des parents ont remarqué au moins l'une de ces difficultés avant qu'un professionnel ne les leur évoque. Aucun des parents interrogés n'a rencontré d'orthophoniste avant la naissance de son enfant. Sur la totalité des participants, 29,4% ont consulté un orthophoniste après la naissance de leur enfant. La figure ci-dessous représente les traitements proposés aux parents.



Graphique 15 : Répartition des propositions de traitements aux troubles de l'alimentation

La figure ci-dessous présente la répartition des parents s'étant sentis démunis face aux difficultés alimentaires de leur enfant.



Graphique 16 : Répartition des parents en fonction du sentiment d'être démunis face aux difficultés de l'alimentation de leur enfant

82,9% des parents interrogés savent que les enfants nés avec une HDC peuvent présenter des troubles de l'oralité. 48,8% des participants connaissent l'importance de la prévention et de la prise en charge précoce de ces troubles. 31,7% des parents interrogés ignorent que ces prises en charge sont effectuées par des orthophonistes. Les tableaux ci-dessous indiquent les résultats à la recherche de différence significative entre diverses variables (non prise en compte des absences de réponses) et d'indépendance entre les variables.

Variables testées	Réponses des parents (en % et en proportion)		Différence significative
	Oui	Non	
Sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations sur les difficultés alimentaires	40% (19)	60% (29)	Non (P = 0,193)
Sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations sur la HDC	24% (12)	76% (39)	Oui (P = 0,000)
Compréhension des informations reçues sur la HDC	65 % (33)	35% (18)	Oui (P = 0,049)
Sentiment d'être ou d'avoir été démunis face aux difficultés alimentaires	74% (28)	26% (9)	Oui (P = 0,005)
Connaissance de l'intervention orthophonique dans la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire	68% (28)	32% (13)	Oui (P = 0,028)

Tableau 10 : Résultats du test binomial appliqué aux réponses des parents

Variables testées	Indépendance des variables
Sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations sur les difficultés alimentaires des patients HDC - Sentiment d'être démuné face aux difficultés d'alimentation	Oui (P = 1,000)
Recherche d'information seul(s) - Sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations sur la HDC	Oui (P = 0,232)
Difficultés alimentaires présentées par l'enfant - Sentiment d'être démuné face aux difficultés d'alimentation	Oui (P = 0,140)
Difficultés alimentaires présentées par l'enfant - Sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations sur la HDC	Oui (P = 0,720)
Sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations à propos des difficultés alimentaires - Professionnels ayant informé sur ces difficultés alimentaires	Oui (P = 0,440)
Présence de troubles alimentaires chez l'enfant - Délai rapide pour trouver un professionnel satisfaisant	Oui (P = 1,000)
Sentiment d'être démuné face aux difficultés alimentaires - Souhait d'informations sur le diaphragme	Oui (P = 1,000)
Sentiment d'être démuné face aux difficultés d'alimentation de son enfant - Réponse à la question « Avez-vous remarqué ces difficultés d'alimentation avant qu'un professionnel ne vous l'évoque ? »	Non (P = 0,002)
Sentiment d'être démuné face aux difficultés alimentaires - Connaissance de l'intervention orthophonique	Oui (P = 1,000)
Connaissance de l'intervention orthophonique - Connaissance de la nécessité de prévention des troubles de l'oralité alimentaire	Non (P = 0,006)
Sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations à propos des difficultés alimentaires - Connaissance de l'intervention orthophonique	Oui (P = 0,719)

Tableau 11 : Résultats de la recherche de l'indépendance des variables avec le test KHI-DEUX et le test exact de FISHER

Le tableau ci-dessous présente les résultats, concernant les parents ayant consulté ou non un orthophoniste après la naissance de leur enfant, croisés avec les troubles présentés par leur enfant, relevant ou non d'une intervention orthophonique (d'après les troubles énoncés par les parents).

	Orthophoniste consulté après la naissance	Jamais de consultation orthophonique
Troubles alimentaires relevant de l'orthophonie	12	11
Pas de troubles alimentaires relevant de l'orthophonie	2	5

Tableau 12 : Répartition des parents ayant consulté un orthophoniste ou non, en post-natal

Lorsque des troubles en lien avec l'alimentation relevaient de prise en charge orthophonique (d'après les troubles énoncés par les parents), 11 familles (47,8%) n'ont pas consulté d'orthophoniste.

3.2.2 Analyse des questions ouvertes

Quatre parents nous font part de leur satisfaction quant à la prise en charge post-diagnostic. À l'inverse, 6 parents nous évoquent un diagnostic et une prise en charge parfois difficiles ou insatisfaisants. L'un des parents nous explique que beaucoup d'informations sont données au moment du diagnostic sur la prise en charge immédiate mais peu d'éléments lui ont été fournis quant à la prise en charge à plus long terme. Un parent nous fait part d'une « annonce brutale sans explication ». Un parent décrit un manque de considération des parents dans la prise en charge et 17 parents évoquent un manque d'information évident. Deux parents expriment leur sentiment de solitude face aux difficultés alimentaires. Parmi les parents mentionnant le manque d'information concernant les troubles de l'oralité (60,4%), un parent parle d'informations trop tardives. Un autre parent énonce enfin la difficulté à gérer l'ensemble des informations, reçues de manière fractionnée.

4. CRÉATION DU LIVRET D'INFORMATION

4.1 Structure du livret

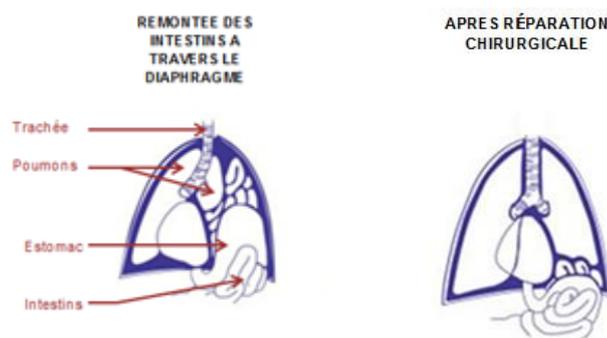
4.1.1 Choix du format

Le support d'information a été réalisé comme un ensemble de fiches détachables réunies dans un livret au format A4. Ce type de format nous a paru le plus adapté afin que les informations soient concises et lisibles. Nous avons également choisi ce type de format afin que le support soit facilement imprimable, distribuable et transportable.

Le livret a pour vocation d'être un support d'échange entre les parents et les professionnels. Les fiches détachables permettent ainsi au professionnel de donner les renseignements progressivement pour permettre aux parents de les intégrer. La structure formelle du livret est la même que celle du livret à l'attention des orthophonistes. Des tableaux récapitulatifs et des encadrés ont été insérés afin de mettre en évidence les informations importantes.

4.1.2 Choix des schémas et des images

Des schémas synthétiques ont été insérés pour illustrer le livret et permettre une visualisation des conséquences d'une hernie diaphragmatique. Ces schémas ont été choisis pour leur simplicité et leur accessibilité. Ils n'intègrent ni de termes médicaux ni de termes techniques, pour permettre une représentation abordable de l'anatomie et des incidences de la hernie. Voici des exemples, ci-dessous, des schémas présents dans le livret :



Figures 6 et 7 : Schémas de l'anatomie abdominale introduits dans le livret

4.2. Contenu du livret

Le contenu du support a été réalisé à partir des recommandations de la HAS (2012), des données théoriques d'articles scientifiques (cf. bibliographie) et des documents de prévention existants sur le sujet (cf. annexe 8 p64 et annexe 9 p66), en lien avec le champ de compétences des orthophonistes. Voici un tableau récapitulant les différentes parties du livret et leur contenu :

INTITULÉ DES FICHES	CONTENU
Première de couverture	Présentation du livret, de ses objectifs et des 4 fiches (sommaire)
Qu'est-ce que la hernie diaphragmatique à coupoles ? Quelles sont ses conséquences ? Comment est-elle diagnostiquée ?	Conséquences anatomiques de la HDC, le diagnostic et la prise en charge
Mon enfant peut-il présenter des complications alimentaires ? Si oui, lesquelles ?	Informations sur l'oralité alimentaire, les diverses complications potentielles et l'intervention orthophonique
Qu'est-ce qui peut me faire penser à un trouble de l'oralité ou de l'alimentation ?	Les signes des troubles de l'oralité, de la succion et des complications alimentaires ; Evocation des professionnels à qui s'adresser
Quelques associations	Coordonnées des diverses associations existantes concernant les patients atteints de HDC ou de troubles de l'oralité

Tableau 13 : Synthèse du livret adressé aux parents

5. DISCUSSION DU QUESTIONNAIRE À L'ATTENTION DES PARENTS

5.1 Rappel des principaux résultats

5.1.1 Connaissances des parents interrogés à propos des troubles de l'oralité alimentaire dans le cadre de la hernie diaphragmatique congénitale

De manière significative, les enfants des parents interrogés (68,8 %) ont présenté un trouble en lien avec l'alimentation et/ou l'oralité. 47,8% des participants affirment avoir constaté au moins l'un de ces troubles avant qu'un professionnel ne les leur évoque. 82,9% sont informés de la possibilité de troubles de l'oralité dans le cadre d'une HDC. Ces chiffres ne valident donc pas notre deuxième hypothèse principale : l'information et la prévention faites aux parents sur les troubles alimentaires que peut présenter leur enfant avec une HDC ne sont pas insuffisantes.

D'autre part, 48,8% des participants sont renseignés à propos de la prévention et prise en charge précoce de ces troubles. Pourtant, l'analyse du questionnaire a révélé que 60,4% des parents interrogés ne se sentent pas assez informés sur les troubles de l'oralité alimentaire. En effet, sur les 23 enfants ayant présenté des troubles de l'oralité relevant d'une consultation orthophonique (d'après les troubles énoncés par les parents), seulement 12 ont consulté un orthophoniste. Enfin, 73,68% des répondants se sont sentis démunis face aux difficultés d'alimentation présentées par leur enfant.

5.1.2 Attentes et besoins des parents interrogés concernant un support d'information sur les troubles d'oralité alimentaire dans le cadre de la hernie diaphragmatique congénitale

92% des parents interrogés, n'ayant pas eu d'informations sur le diaphragme, auraient souhaité en avoir. Au moins 61% des parents auraient voulu recevoir ces informations sur un support écrit. Un pourcentage significatif de parents (76,5%) espérait davantage d'information sur la hernie diaphragmatique. Une proportion non significative des parents (39,6%) désirait des informations supplémentaires sur les troubles de l'alimentation potentiellement contractés par leur enfant. Concernant toutes ces données, l'information a été exposée majoritairement à l'oral (de 89,5% à 95%). Les

réponses au questionnaire montrent qu'un pourcentage significatif de parents (67,3%) a connaissance de l'intervention de l'orthophonie au sein de la prise en charge pluridisciplinaire des patients HDC.

5.2 Interprétation des résultats relatifs aux réponses des parents interrogés

5.2.1 Format du matériel

Les participants (61%) auraient apprécié recevoir les informations sur le diaphragme sur une plaquette d'information et 51,2% des répondants auraient préféré recevoir ces informations sur un livret exposant l'anatomie et la physiologie. Pour au moins 90% des participants, ces deux types d'information ont été donnés exclusivement verbalement. Or, l'étude de Paul et al. (2004) montre que les souvenirs des parents de patients en unité de soins intensifs sont peu nombreux et les informations données verbalement souvent oubliées. Un support sous forme de livret pourrait donc convenir aux attentes et aux besoins des parents interrogés.

5.2.2 Connaissances et besoins concernant la hernie diaphragmatique congénitale

Doherty et MacKinnon (2006) ; la HAS (2012) recommandent une prise en charge spécifique de l'enfant HDC et la mise en place d'une éducation thérapeutique auprès des familles. 92,2% des parents admettent avoir cherché des informations sur la HDC par eux-mêmes. Toutefois, le fait d'avoir cherché des informations seuls et le sentiment d'avoir eu suffisamment d'information sur la HDC sont des variables indépendantes. Les parents cherchent donc assurément des informations par eux-mêmes, quelle que soit l'impression de quantité de renseignements fournis par les professionnels.

De même, considérer les informations, à propos de la HDC, suffisantes et être démuni face aux difficultés alimentaires de son enfant sont indépendantes. Les variables « sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations à propos de la HDC » et « présentation de difficultés alimentaires par l'enfant » sont également indépendantes. Notre support ayant pour finalité la prévention des troubles de l'oralité, les renseignements sur la HDC y sont moindres, en raison de ces

résultats. L'exhaustivité du livret n'est donc pas une finalité mais la spécificité et la concrétude des données doivent l'être.

5.2.3 Connaissances et besoins concernant les troubles de l'oralité alimentaire

Aucun participant au questionnaire n'a consulté d'orthophoniste avant la naissance de son enfant. Or, les patients HDC sont susceptibles de présenter des troubles de la succion (Alberts et Pickler, 2012) ainsi que des troubles globaux de l'oralité (Jaillard et al., 2003 ; Leuween et al., 2014). Ces troubles peuvent entraîner des perturbations sur l'acquisition du langage et la socialisation de l'enfant (Thibault, 2012). La prise en charge précoce de ces troubles peut favoriser un développement efficient des systèmes d'ingestion et éviter un retard de croissance (Muratore, Utter et al., 2001).

Les difficultés à l'alimentation per-os ont été présentées à 77,1% des parents. Ces informations ont été considérées insuffisantes par 60,4% de ceux-ci (non significatif). Aussi, le sentiment d'avoir eu suffisamment d'information et la connaissance de l'intervention orthophonique sont indépendants. L'intervention orthophonique, ou la connaissance de son existence, ne permettrait donc pas une amélioration de l'information faite aux parents. De plus, 47,8% des parents ont remarqué une difficulté d'alimentation chez leur enfant avant qu'un professionnel ne le leur évoque et 76% se sont sentis démunis face aux difficultés d'alimentation de leur enfant. Ces variables sont dépendantes et confortent donc les recommandations de la HAS (2012) d'une nécessité d'information précoce. D'ailleurs, la connaissance de l'intervention orthophonique et celle de la nécessité de prévention des troubles alimentaires sont dépendantes. On peut donc s'interroger sur la prise en charge orthophonique qui permettrait une prévention des troubles de l'oralité. Alors que 68,8% des enfants ont présenté des troubles alimentaires, seuls 52,2% des participants ont consulté un orthophoniste lorsque les troubles alimentaires relevaient d'une telle prise en charge. Cela valide donc notre deuxième hypothèse opérationnelle : les réponses des parents de patients HDC au questionnaire révèlent un besoin d'information concernant la HDC et ses enjeux alimentaires. Ces chiffres suggèrent l'intérêt d'un matériel abondant les enjeux des troubles, les professionnels spécialistes à qui s'adresser en cas

d'inquiétudes et rappelant le champ d'intervention de l'orthophonie. Si la connaissance de la prise en charge orthophonique n'améliore pas le sentiment d'informations suffisantes, elle permettrait, toutefois, un éclairage sur la nécessité de prévention des troubles.

5.3 Critiques et limites du questionnaire

Par sa forme, ce questionnaire présente certaines limites. En effet, 14 parents sur les 55 participants à l'étude n'ont pas terminé le questionnaire, peut-être trop long. De plus, certaines questions essentielles n'étaient pas obligatoires. Enfin, des questions superflues ont été posées et n'ont donc pas été analysées.

Le contenu du questionnaire présente d'autres limites. Effectivement, nous avons interrogé les participants à propos du format attendu pour un support d'information, uniquement à propos du diaphragme. Il aurait été plus judicieux de les questionner sur un format de support pour l'ensemble des informations. Puis, nous n'avons pas demandé aux parents ce qu'ils savaient du diaphragme, de la HDC et des troubles de l'oralité. Cela aurait permis de préciser les méconnaissances et donc les besoins d'information. De plus, les questions démographiques ont été adressées uniquement à la personne répondant au questionnaire. Il aurait été plus pertinent de les poser aux deux parents. Le sexe n'est donc pas pris en compte dans les résultats puisque des participants ont pu répondre en couple. La répartition des participants n'est pas homogène concernant plusieurs variables comme le NSC ou l'âge. L'interprétation des données démographiques est donc biaisée. Les participants se situent majoritairement dans la tranche d'âge de 25 à 35 ans dont les enfants ont moins de 3 ans à 61%. Ils sont donc représentatifs des parents d'enfants ayant bénéficié des prises en charge les plus récentes. Enfin, de manière significative, les enfants des participants (68,8%) ont présenté un trouble en lien avec l'alimentation. Les répondants étaient donc représentatifs des parents concernés par les informations sur les troubles de l'oralité.

Ce questionnaire a, cependant, permis de mettre en exergue les besoins et les attentes d'information des parents, même lors des prises en charge les plus récentes, envers le domaine de l'oralité.

Discussion générale

1. RAPPELS GÉNÉRAUX

La HDC est une malformation se traduisant par une ouverture dans le diaphragme (Wynn et al., 2014). Cette malformation provoque une ascension des viscères. Ces viscères mal positionnés compressent le cœur et les poumons, dont ils empêchent le développement (Greer, 2013). La HAS (2012), Jaillard et al. (2003) ; Leeuwen et al. (2014) ; Muratore, Utter et al. (2001) préconisent une intervention précoce de spécialistes dans la prévention et la rééducation des troubles de l'oralité que peuvent présenter les patients nés avec une HDC.

Dans un premier temps, nous avons supposé que l'information et la prévention faites aux parents sur les troubles de l'oralité que peut développer leur enfant étaient insuffisantes. Puis, nous nous sommes interrogées sur l'absence de savoirs théoriques des orthophonistes au sujet des enjeux alimentaires dans le cadre d'une HDC. La validation des quatre hypothèses était l'objectif des questionnaires. L'état des lieux des connaissances des parents et des orthophonistes concernant les troubles de l'oralité dans le cadre de la HDC, par les réponses aux questionnaires, a mis en évidence un besoin d'information. Ce besoin d'information était à l'origine de la création de deux supports d'information. Après avoir mis en avant les besoins orthophoniques et parentaux, l'objectif de ce travail a été d'élaborer les deux livrets.

Aucun support créé spécifiquement pour les parents ne regroupe les renseignements relatifs aux troubles alimentaires liés à la HDC. Or, selon Paul et al. (2004), les informations délivrées verbalement dans les services de soins intensifs sont fréquemment oubliées. Le livret à l'attention des parents a pour objectif de leur rappeler les informations délivrées par les professionnels de santé, de les guider dans le repérage des troubles de l'oralité ainsi que dans l'orientation vers les thérapeutes adaptés. Aucun support d'information concernant les particularités de la prise en charge des patients HDC n'existait à destination des orthophonistes. Le support créé a pour objectif d'apporter un éclairage sur les spécificités de la HDC. Le livret constituerait une synthèse de la littérature, consultable par les orthophonistes, sous forme de fiches pratiques, en cas de besoin.

2. ÉTAT DES LIEUX DES CONNAISSANCES ORTHOPHONIQUES ET CRÉATION D'UN SUPPORT D'INFORMATION

2.1 Questionnaire d'état des lieux

La HAS (2012) recommande la mise en place d'une éducation thérapeutique par l'équipe médicale à laquelle appartiennent les orthophonistes. Ceux-ci doivent donc maîtriser les informations relatives à la malformation afin de pouvoir les expliquer aux parents. Or, 82,8% ignorent ce qu'est la HDC. Les orthophonistes interrogés exprimaient en majorité des besoins d'information concordant avec les préconisations de la HAS à propos de l'éducation thérapeutique. De plus, les axes de rééducation proposés par les orthophonistes étaient en accord avec les objectifs globaux de la prise en charge d'un patient HDC.

Les variables « formation continue à la prise en charge des troubles de l'oralité alimentaire » et « connaissance de la HDC » sont dépendantes. Le livret est destiné aux orthophonistes n'ayant pas connaissance de la HDC et ne se sentant, actuellement, pas ou peu compétents pour prendre en charge ce type de patients. Il devra donc s'adapter aux orthophonistes n'ayant pas eu de formation sur la prise en charge des troubles de l'oralité. Les variables « connaissance de la HDC » et « type d'activité exercée » sont indépendantes. Le livret devra donc être suffisamment compréhensible par des orthophonistes tout-venant et quel que soit leur type d'exercice.

Les analyses statistiques ont, ainsi, mis en évidence une nécessité de renseignements sur la physiopathologie de la HDC pour des orthophonistes tout-venant (tout type d'activité, expériences et formations confondues) mais aussi de réassurance des professionnels concernant leurs compétences dans le cadre d'une pathologie malformative comme la HDC. Nos deux hypothèses à propos de l'absence de savoirs des orthophonistes concernant la HDC ont donc été validées.

2.2 Elaboration du matériel, appréciation globale et limites

Le support d'information montre l'anatomie modifiée des enfants nés avec HDC, aborde la prise en charge médicale, les spécificités des troubles de l'oralité chez ces patients, ainsi que quelques axes de prises en charge. Le livret est donc dense. De plus, certaines informations (l'anatomie ou la prise en charge médicale par exemple) n'ont pas été sollicitées majoritairement par les participants (29,07%). Toutefois, cela nous a paru essentiel d'inclure ces éléments afin de pouvoir comprendre les enjeux de la prise en charge de ces patients mais également de participer à l'éducation thérapeutique (HAS, 2012). Nous avons tenté de rendre les informations accessibles par tout orthophoniste. Pour ce faire, certains termes médicaux ont été vulgarisés et des schémas ont été insérés.

Ce livret permet ainsi une information de manière peu coûteuse, comme sollicitée par l'un des participants. Une autre orthophoniste interrogée nous signalait qu'une formation exclusive sur la HDC lui paraissait « trop spécifique », un livret d'information pourrait donc correspondre à ses attentes.

En conséquence des limites présentées par le questionnaire, comme l'absence de questions pour évaluer les connaissances des orthophonistes, nous n'avons donc aucun aperçu des méconnaissances précises des orthophonistes à propos de la HDC ou des troubles de l'oralité. Les informations contenues dans le livret sont donc généralistes. De plus, n'ayant pas vocation à former les orthophonistes sur la prise en charge des troubles de l'oralité, le support n'inclut pas de rappel sur l'oralité en général. Or, les résultats au questionnaire ont montré une dépendance entre les orthophonistes ne connaissant pas la HDC et ceux n'ayant pas suivi de formation continue sur la prise en charge des troubles de l'oralité en général.

2.3 Perspectives

Afin de juger au plus près de la fonctionnalité des fiches pratiques, il serait judicieux de les diffuser à des orthophonistes susceptibles de prendre en charge un patient né avec une HDC et présentant des troubles de l'oralité. Cela permettrait de juger de la pertinence des informations apportées et de l'utilité du

livret pour la pratique orthophonique. Les orthophonistes pourraient ainsi nous informer s'ils se sentent plus à même de prendre en charge ce type de patient après avoir consulté les fiches pratiques.

3. ÉTAT DES LIEUX DES CONNAISSANCES DES PARENTS ET CRÉATION D'UN SUPPORT D'INFORMATION

3.1 Questionnaire d'état des lieux

À l'égard des résultats obtenus aux tests statistiques, l'information précoce concernant les troubles de l'oralité semble être une variable pouvant prévenir le sentiment d'être démunie ressenti par les parents. La connaissance de la prise en charge orthophonique semble également intervenir sur la conscience de nécessité de prévention des troubles de l'oralité.

À l'inverse, la connaissance de l'intervention orthophonique n'interviendrait en rien sur la satisfaction des informations reçues ou sur le sentiment d'être démunie. Toutefois, la quantité d'informations reçues ne semble pas influencer ni sur le ressenti de solitude ni sur la recherche d'informations en autonomie des parents.

L'indépendance des variables « difficultés alimentaires présentées ou non par l'enfant » et « sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations » suggère un support d'information destiné à tous les parents d'enfants HDC, quelle que soit la sévérité de la malformation. L'analyse des résultats a donc permis la validation de notre deuxième hypothèse opérationnelle concernant un besoin d'information des parents à propos la hernie diaphragmatique congénitale et des enjeux alimentaires de cette pathologie.

En somme, le support d'information devrait permettre un accompagnement des parents à travers la prise en charge des troubles de l'oralité, sans être exhaustif quant à toutes les informations. L'indépendance du sentiment d'avoir eu suffisamment d'informations et du professionnel ayant informé suggère un support pouvant être remis par n'importe quel professionnel de santé.

3.2 Elaboration du matériel, appréciation globale et limites

L'élaboration du livret destiné aux parents intervient dans le cadre de l'éducation thérapeutique réalisée par l'équipe pluridisciplinaire. Conformément aux recommandations de la HAS (2012), le livret vise à expliquer aux parents la malformation et ses conséquences. Il présente également les différentes complications alimentaires potentielles, les signes devant alerter de ces troubles, l'intervention orthophonique dans le cadre d'une HDC et l'existence d'associations de parents pouvant les accompagner.

Ce livret se présente sous forme de fiches. Les schémas introduits et le lexique employé tentent de rendre abordables les informations quel que soit le niveau socioculturel du lecteur. En accord avec les analyses statistiques, nous avons ainsi choisi d'aborder brièvement la HDC, ses conséquences anatomiques et la prise en charge médicale afin de mettre en avant les informations concernant les troubles de l'oralité. Ainsi, le livret ne donne aucune information sur le diaphragme. Il ne respecte donc pas les demandes des parents concernant leur volonté d'information sur le diaphragme (92%). Le livret se veut utile et fonctionnel. Il a pour objectif de permettre aux parents de repérer une difficulté et de s'orienter vers un professionnel adéquat.

Le questionnaire n'a pas permis de recenser les connaissances des parents sur la pathologie et les troubles de l'oralité. Le livret ne détaille donc pas les informations en rapport avec les méconnaissances précises des participants. Il aborde la HDC dans son ensemble puis plus précisément les troubles de l'oralité alimentaire. En raison de la recherche d'informations fréquemment réalisée par les parents de façon autonome, le livret n'est pas non plus exhaustif par rapport aux recommandations de la HAS (2012). Les fiches constituent, toutefois, une source d'échange entre les parents et les professionnels gravitant autour des prises en charge de l'enfant et un document écrit auquel se référer.

3.3 Perspectives

La finalité de ce projet serait de faire connaître le livret aux parents d'enfant né avec une HDC afin de juger de sa pertinence et de son

accessibilité. Le livret mériterait d'être diffusé à une importante population de parents. Après avis recueillis et modifications apportées, le support pourrait être pris en main par les centres de référence de la hernie diaphragmatique et les orthophonistes y exerçant, pour permettre une diffusion plus large au sein des centres hospitaliers, dès le diagnostic anténatal. Cela permettrait une information précoce afin de convenir à leurs besoins mis en avant par les questionnaires et aux recommandations de la HAS (2012).

4. PERSPECTIVES GÉNÉRALES

Afin de permettre une diffusion plus large des supports d'information, il pourrait être intéressant de les transposer sur internet (sur les sites des centres de référence ou des associations par exemple). En effet, le support vidéo a été plébiscité par 31,7% des parents concernant les informations sur l'anatomie et la physiologie du diaphragme. La mise en ligne des supports permettrait ainsi d'introduire des vidéos afin de rendre plus accessibles les informations sur l'anatomie ou les gestes de prise en charge pour les orthophonistes par exemple.

Le livret d'information destiné aux parents d'enfants nés avec une HDC permet une prévention auprès des parents sur les troubles de l'oralité potentiellement présentés par leur enfant. Il a également pour objectif de les renseigner sur la possibilité de prise en charge de ces troubles, notamment par une intervention orthophonique. Toutefois, un grand nombre d'orthophonistes ne connaît pas la HDC et ne sent pas suffisamment capable de prendre en charge ce type de patient. Le livret créé à l'intention de la pratique orthophonique a pour objectif d'informer les orthophonistes sur les spécificités de la prise en charge et d'augmenter le nombre d'orthophonistes se sentant aptes à prendre en charge ces patients.

Après diffusion des livrets, une étude pourrait être envisagée afin de mesurer l'augmentation des orthophonistes ayant pris en charge, ou se sentant capables de prendre en charge, ces patients ainsi que la progression des parents s'étant dirigés vers une consultation orthophonique.

Conclusion

Partant du constat que les recherches s'orientent désormais sur le suivi à long terme des patients nés avec une HDC et la prise en charge des comorbidités (Benjamin et Cotten, 2012), notre travail s'inscrit dans le cadre de la prévention, qui appartient au décret de compétences des orthophonistes. Un suivi à long terme de ces patients par une équipe transdisciplinaire, à laquelle appartient l'orthophoniste, est recommandé (HAS, 2012).

Notre objectif était de montrer le besoin d'information supplémentaire pour les parents et les orthophonistes sur la hernie diaphragmatique et ses conséquences. En effet, malgré une sensibilisation aux troubles de l'oralité faite par l'équipe médicale, les parents se sentent démunis face à ces troubles. Peu se tournent vers l'orthophonie. Les résultats obtenus aux questionnaires soumis aux parents et aux orthophonistes montrent la nécessité d'information des orthophonistes pour leur faire connaître cette pathologie, mais aussi des parents pour les aider à s'orienter vers les professionnels adéquats. Nous avons donc réalisé un livret d'information concis et préventif à destination des parents et des fiches pratiques pour les orthophonistes, se voulant informatives, explicites et fonctionnelles. Le support pour les parents leur permet de se référer à un document écrit, où se trouvent les informations abordées par l'équipe médicale, qu'ils auraient pu oublier. Le support à l'attention des orthophonistes a pour but de leur fournir un éclairage et une information sur la pathologie, son évolution, la prise en charge multidisciplinaire ainsi que mettre en lumière leurs compétences pour la prise en charge de cette pathologie.

La récurrence des études sur la HDC met en exergue la nécessité de formation régulière sur les nouveaux protocoles préconisés. La mise en avant de cette pathologie par la création des livrets permettra, nous l'espérons, une prise en charge des patients de façon plus précoce et adaptée. Grâce à une compréhension de la physiopathologie de la HDC, les orthophonistes seront plus à même d'informer et d'accompagner le patient et sa famille. Ainsi, ils se sentiront davantage compétents à la prise en charge des patients, qui mieux informés, se tourneront, nous l'espérons, davantage vers eux. Etant donné, les implications de l'oralité alimentaire dans la mise en place de la communication, il serait intéressant d'étudier les impacts de l'intervention orthophonique concernant les troubles de l'oralité alimentaire des patients nés avec une HDC sur les troubles du langage dont ils peuvent être également atteints.

Bibliographie

Abadie, V. (2004). Troubles de l'oralité du jeune enfant. *Rééducation orthophonique*, 220, 57-70.

Abadie, V. (2008). Trouble de l'oralité d'allure isolée : "isolé ne veut pas dire psy". *Archives de pédiatrie*, 15(5), 837-839. doi :10.1016/S0929-693X(08)71932-8

Alberts, J. R. et Pickler, R. H. (2012). Evolution and development of dual ingestion systems in mammals: Notes on a new thesis and its clinical implications. *International Journal of Pediatrics*, 2012, 1-12. doi :10.1155/2012/730673

Aly, H. et Abdel-Hady, H. (2012). Predictors of mortality and morbidity in infants with CDH. Dans E. Molloy (dir.), *Congenital diaphragmatic hernia: prenatal to Childhood Management and Outcomes* (11, p. 159-180). InTech.

Aly, H., Bianco-Batlles, D., Mohamed, M. A. et Hammad, T.A. (2010). Mortality in infants with congenital diaphragmatic hernia: A study of the United States National Database. *Journal of Perinatology*, 30(8), 553-557. doi:10.1038/jp.2009.194

Assistance Publique Hôpitaux de Marseille (n.d.). *Sonde nasogastrique chez l'enfant*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de la Hernie Diaphragmatique de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, section Espace professionnels de santé - Les recommandations : <http://fr.ap-hm.fr/site/hernie-diaphragm>

Assistance Publique Hôpitaux de Marseille (n.d.). *Gastrostomie*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de la Hernie Diaphragmatique de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, section Espace professionnels de santé - Les recommandations : <http://fr.ap-hm.fr/site/hernie-diaphragm>

Assistance Publique Hôpitaux de Marseille (n.d.). *Bouton de gastrostomie*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de la Hernie Diaphragmatique de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, section Espace professionnels de santé - Les recommandations : <http://fr.ap-hm.fr/site/hernie-diaphrag>

Bagolan, P. et Morini, F. (2007). Long-term follow up of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery*, 16(2), 134-144. doi :10.1053/j.sempedsurg.2007.01.009

Bairdain, S., Khan, F. A., Fisher, J., Zurakowski, D., Ariagno, K., Cauley, R. P., ...Mehta, N. M. (2015). Nutritional outcomes in survivors of congenital diaphragmatic hernia (CDH): Factors associated with growth at one year. *Journal of Pediatric Surgery*, 50(1), 74-77. doi :10.1016/j.jpedsurg.2014.10.003

Balgowan, R., Greer, L. C. et d'Auria, J. P. (2015). Infant gastroesophageal reflux information on the world wide web. *Journal of Pediatric Health Care*, 30(2), 165-172. doi :10.1016/j.pedhc.2015.11.004

Barlow, S. M. (2009). Oral and respiratory control for preterm feeding. *Current Opinion in Otolaryngology and Head and Neck Surgery*, 17(3), 179–186. doi :10.1097/MOO.0b013e32832b36fe

Bauer, M. A., Prade, L. S., Keske-Soares, M., Haëffner, L. S. et Weinmann, A. R. (2008). The oral motor capacity and feeding performance of preterm newborns at the time of transition to oral feeding. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research*, 41(10), 904-907. doi :10.1590/S0100-879X2008001000012

Bechard, L. J., Parrott, J. S. et Mehta, N. M. (2012). Systematic review of the influence of energy and protein intake on protein balance in critically ill children. *The Journal of Pediatrics*, 161(2), 333-339. doi :10.1016/j.jpeds.2012.01.046

- Benjamin, J. R. et Cotten, C. M. (2012). Congenital diaphragmatic hernia survivors : Outcomes in infancy, childhood and adolescence. Dans E. Molloy (dir.), *Congenital diaphragmatic hernia: Prenatal to childhood management and outcomes* (10, p. 139-158). InTech.
- Blass, E. M. et Watt, L. B. (1999). Suckling- and sucrose-induced analgesia in human newborns. *Pain*, 83(3), 611-623. doi :10.1016/S0304-3959(99)00166-9
- Bouchghoul, H., Senat, M. V., Storme, L., de Lagausie, P., Begue, L., Khen-Dunlop, N., ...Benachi, A. (2015). Congenital diaphragmatic hernia: does gestational age at diagnosis matter when evaluating morbidity and mortality?. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*, 213(4), 535-542. doi :10.1016/j.ajog.2015.06.012
- Castelain, S. (2012). *Prévention des troubles de l'oralité des enfants porteurs de hernie diaphragmatique*. Récupéré le 15 janvier 2016 sur le site de l'Association pour encourager la recherche sur la hernie diaphragmatique, section La hernie diaphragmatique - Documentation : <http://www.apehdia.org/>
- Centre de référence de la hernie à coupole diaphragmatique. (n. d.). *Comment enrichir les repas?*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de l'association pour encourager la recherche sur la hernie diaphragmatique, section hernie diaphragmatique - Documentation : <http://www.apehdia.org/>
- Cohen, M. S., Rychik, J., Bush, D. M., Tian, Z. Y., Howell, L. J., Adzick, N. S., ...Crombleholme, T. M. (2002). Influence of congenital heart disease on survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *The Journal of Pediatrics*, 141(1), 25-30. doi :10.1067/mpd.2002.1250

- Colvin, J., Bower, C., Dickinson, J. E. et Sokol, J. (2005). Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: A population-based study in Western Australia. *Pediatrics*, 116(3), 356-363.
- da Costa, S. P., van den Engel-Hoek, L. et Bos, A. F. (2008). Sucking and swallowing in infants and diagnostic tools. *Journal of Perinatology*, 28(4), 247-257. doi :10.1038/sj.jp.7211924
- da Costa, S. P., van der Schans, C. P., Boelema, S. R., Van der Meij, E., Boerman, M. A. et Bos, A. F. (2010). Sucking patterns in fullterm infants between birth and 10 weeks of age. *Infant Behavior and Development*, 33(1), 61-67. doi :10.1016/j.infbeh.2009.11.007
- Dariel, A., Rozé, J. C., Piloquet, H. et Podevin, G. (2010). Impact of prophylactic fundoplication on survival without growth disorder in left congenital diaphragmatic hernia requiring a patch repair. *The Journal of Pediatrics*, 157(4), 688-690. doi :10.1016/j.jpeds.2010.06.009
- de Buys Roessingh, A. S. et Dinh-Xuan, A. T. (2009). Congenital diaphragmatic hernia: Current status and review of the literature. *European Journal of Pediatrics*, 168(4), 393-406. doi :10.1007/s00431-008-0904-x
- Desport, J.-C., Jésus, P., Fayemendy, P., de Rouvray, C. et Salle, J.-Y. (2011). Evaluation et prise en charge des troubles de la déglutition. *Nutrition clinique et métabolisme*, 25(4), 247-254. doi :10.1016/j.nupar.2011.09.001
- DiPietro, J. A., Cusson, R. M., Caughy, M. O. et Fox, N. A. (1994). Behavioral and physiologic effects of nonnutritive sucking during gavage feeding in preterm infants. *Pediatric Research*, 36(2), 207-217. doi :10.1203/00006450-199408000-00012
- Doherty, C. H. et MacKinnon, R. J. (2006). Congenital diaphragmatic hernia: An update. *Infant*, 2(6), 244-248.

- Dufour, M. (2007). *Anatomie de l'appareil locomoteur. Tête et tronc* (2e éd., 3e vol.). Issy-les-moulineaux, France : Elsevier Masson.
- Dufour, M. (2015). Muscle diaphragme. *Kinésithérapie, la revue*, 15(168), 16-17. doi :10.1016/j.kine.2015.09.024
- Eishima, K. (1991). The analysis of sucking behaviour in newborn infants. *Early Human Development*, 27(3), 163-173. doi :10.1016/0378-3782(91)90192-6
- Friedman, S., Chen, C., Chapman, J. S., Jeruss, S., Terrin, N., Tighiouart, H., ...Wilson, J. M. (2008). Neurodevelopmental outcomes of congenital diaphragmatic hernia survivors followed in a multidisciplinary clinic at ages 1 and 3. *Journal of Pediatric Surgery*, 43(6), 1035 - 1043. doi :10.1016/j.jpedsurg.2008.02.029
- Frisk, V., Jakobson, L. S., Unger, S., Trachsel, D. et O'Brien, K. (2011). Long-term neurodevelopmental outcomes of congenital diaphragmatic hernia survivors not treated with extracorporeal membrane oxygenation. *Journal of Pediatric Surgery*, 46(7), 1309-1318. doi :10.1016/j.jpedsurg.2010.12.023
- Gallot, D., Coste, K., Francannet, C., Laurichesse, H., Boda, C., Ughetto, S., ...Lemery, D. (2006). Antenatal detection and impact on outcome of congenital diaphragmatic hernia: A 12-year experience in Auvergne, France. *European Journal of Obstetrics, Gynecology and Reproductive Biology*, 125(2), 202-205. doi :10.1016/j.ejogrb.2005.06.030
- Garne, E., Haeusler, M., Barisic, I., Gjergja, R., Stoll, C. et Clementi, M. (2002). Congenital diaphragmatic hernia: Evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology*, 19(4), 329-33. doi :10.1046/j.1469-0705.2002.00635.x

- Gewolb, I. H. et Vice, F. L. (2006). Maturation changes in the rhythms, patterning, and coordination of respiration and swallow during feeding in preterm and term infants. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 48(7), 598-594. doi :10.1017/S0012162206001241
- Greer, J. J. (2013). Current concepts on the pathogenesis and etiology of congenital diaphragmatic hernia. *Respiratory Physiology and Neurobiology*, 189(2), 232-240. doi :10.1016/j.resp.2013.04.015
- Hadjiiladis, D. (2015). Dans *The Animated Dissection of Anatomy for Medicine Medical Encyclopedia*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site du National Center for Biotechnology Information : <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/imagepages/19072.htm>
- Haliburton, B., Mouzaki, M., Chiang, M., Scaini, V., Marcon, M., Moraes, T. J. et Chiu, P. P. (2015). Long-term nutritional morbidity for congenital diaphragmatic hernia survivors: Failure to thrive extends well into childhood and adolescence. *Journal of Pediatric Surgery*, 50(5), 734–738. doi :10.1016/j.jpedsurg.2015.02.026
- Harting, M. T. et Lally, K. P. (2014). The congenital diaphragmatic hernia study group registry update. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*, 19(6), 370-375. doi :10.1016/j.siny.2014.09.004
- Haute Autorité de Santé. (2012). *Hernie diaphragmatique congénitale: protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares*. Récupéré le 01 décembre 2015 du site de la Haute Autorité de Santé, section Evaluation et Recommandation : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1332738/fr/ald-hors-liste-hernie-diaphragmatique-congenitale
- Jaillard, S. M., Pierrat, V., Dubois, A., Truffert, P., Lequien, P., Wurtz, A. J. et Storme, L. (2003). Outcome at 2 years of infants with congenital diaphragmatic hernia: A population-based study. *The Annals of Thoracic Surgery*, 75(1), 250–256. doi :10.1016/S0003-4975(02)04278-9

- Kinsella, J. P., Ivy, D. D. et Abman, S. H. (2005). Pulmonary vasodilator therapy in congenital diaphragmatic hernia: Acute, late, and chronic pulmonary hypertension. *Seminars in Perinatology*, 29(2), 123-128. doi :10.1053/j.semperi.2005.04.008
- Koivusalo, A. I., Pakarinen, M. P., Lindahl, H. G. et Rintala, R. J. (2008). The cumulative incidence of significant gastroesophageal reflux in patients with congenital diaphragmatic hernia: A systematic clinical, pH-metric, and endoscopic follow-up study. *Journal of Pediatric Surgery*, 43(2), 279-282. doi :10.1016/j.jpedsurg.2007.10.014
- Lally, K. P. et Engle, W. (2008). Postdischarge follow-up of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics*, 121(3), 627-632. doi :10.1542/peds.2007-3282
- Lau, C. (2007). Développement de l'oralité chez le nouveau-né prématuré. *Archives de pédiatrie*, 14, 35-41. doi :10.1016/S0929-693X(07)80009-1
- Lee, K. L. (2013). Dans *The Animated Dissection of Anatomy for Medicine Medical Encyclopedia*. Récupéré le 23 décembre 2015 du site du National Center for Biotechnology Information : https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/presentations/100014_2.htm
- Leeuwen, L., Walker, K., Halliday, R., Karpelowsky, J. et Fitzgerald, D. A. (2014). Growth in children with congenital diaphragmatic hernia during the first year of life. *Journal of Pediatric Surgery*, 49(9), 1363-1366. doi :10.1016/j.jpedsurg.2014.02.081
- Lessa, T. B., de Abreu, D. K., Bertassoli, B. M. et Ambrosio, C. E. (sous presse). Diaphragm: A vital respiratory muscle in mammals. *Annals of Anatomy*. doi :10.1016/j.aanat.2016.03.008

- Maier, S., Zahn, K., Wessel, L. M., Schaible, T., Brade, J. et Reinshagen, K. (2011). Preventive antireflux surgery in neonates with congenital diaphragmatic hernia: A single-blinded prospective study. *Journal of Pediatric Surgery*, 46(8), 1510-1515. doi :10.1016/j.jpedsurg.2011.03.085
- Matsuo, K. et Palmer, J. B. (2008). Anatomy and physiology of feeding and swallowing: Normal and abnormal. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 19(4), 691-707. doi :10.1016/j.pmr.2008.06.001
- McCain, G. C. (1995). Promotion of preterm infant nipple feeding with nonnutritive sucking. *Journal of Pediatric Nursing*, 10(1), 3-8. doi :10.1016/S0882-5963(05)80093-4
- Merrell, A. J. et Kardon, G. (2013). Development of the diaphragm: A skeletal muscle essential for mammalian respiration. *The Federation of European Biochemical Societies Journal*, 280(17). doi :10.1111/febs.12274
- Miller, M. J. et Kiatchoosakun, P. (2004). Relationship between respiratory control and feeding in the developing infant. *Seminars in Neonatology*, 9(3), 221-227. doi :10.1016/j.siny.2003.11.006
- Miller, J. L., Sonies, B. C. et Macedonia, C. (2003). Emergence of oropharyngeal, laryngeal and swallowing activity in the developing fetal upper aerodigestive tract: An ultrasound evaluation. *Early Human Development*, 71(1), 61-87. doi :10.1016/S0378-3782(02)00110-X
- Morini, F., Capolupo, I., Masi, R., Ronchetti, M. P., Locatelli, M., Corchia, C., Bagolan P. (2008). Hearing impairment in congenital diaphragmatic hernia: The inaudible and noiseless foot of time. *Journal of Pediatric Surgery*, 43(2), 380-384. doi :10.1016/j.jpedsurg.2007.10.048

- Muratore, C. S., Kharasch, V., Lund, D. P., Sheils, C., Friedman, S., Brown, C., ...Wilson, J. M. (2001). Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic. *Journal of Pediatric Surgery*, 36(1), 133-140. doi :10.1053/jpsu.2001.20031
- Muratore, C. S., Utter, S., Jaksi, T., Lund, D. P. et Wilson, J. M. (2001). Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery*, 36(8), 1171–1176. doi :10.1053/jpsu.2001.25746
- Parekh, P. J. et Johnson, D. A. (2015). Medical treatment versus surgery for treatment of gastroesophageal reflux disease. *Techniques in Gastrointestinal Endoscopy*, 17(2), 53-61. doi :10.1016/j.tgie.2015.02.003
- Paul, F., Hendry, C. et Cabrelli, L. (2004). Meeting patient and relatives' information needs upon transfer from an intensive care unit: The development and evaluation of an information booklet. *Journal of Clinical Nursing*, 13(3), 396-405. doi :10.1046/j.1365-2702.2003.00876.x
- Pennaforte, T., Rakza, T., Fily, A., Mur, S., Diouta, L., Sfeir, R., Aubry, E., Bonnevalle, M. et Storme, L. (2013). Hernie de coupole diaphragmatique : devenir à long terme. *Archives de pédiatrie*, 20(1), 11-18. doi :10.1016/S0929-693X(13)71404-0
- Pickler, R. H. et Reyna, B. A. (2004). Effects of non-nutritive sucking on nutritive sucking, breathing, and behavior during bottle feedings of preterm infants. *Advances in Neonatal Care*, 4(4), 226-234. doi :10.1016/j.adnc.2004.05.005
- Pober, B. R., Russell, M. K. et Ackerman, K. G. (2006). Congenital diaphragmatic hernia overview. Dans R. A. Pagon, M. P. Adam, H. H. Ardinger, S. E. Wallace, A. Amemiya, L. J. H. Bean, T. D. Bird, C. T. Fond, H. C. Mefford, R. J. H. Smith et K. Stephens (dir.), *GeneReviews*. Seattle, WA : auteur.

- Psaila, K., Foster, J. P., Richards, R. et Jeffrey, H. E. (2014). Non-nutritive sucking for gastro-oesophageal reflux disease in preterm and low birth weight infants. *The Cochrane Database of Systematic Reviews*, 10(4), doi :10.1002/14651858.CD009817.pub2
- Puech, M. et Vergeau, D. (2004). Dysoralité : du refus à l'envie. *Rééducation orthophonique*, 220, 127-141.
- Reiss, I., Schaible, T., van den Hout, L., Capolupo, I., Allegaert, K., van Heijst, A., ...Tibboel, D. (2010). Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: The CDH EURO Consortium consensus. *Neonatology*, 98(4), 354-364. doi :10.1159/000320622
- Rommel, N., De Meyer, A.-M., Feenstra, L. et Veereman-Wauters, G. (2003). The complexity of feeding problems in 700 infants and young children presenting to a tertiary care institution. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 37(1), 75-84. doi :10.1097/00005176-200307000-00014
- Ross, E. et Browne, J. V. (2002). Developmental progression of feeding skills: an approach to supporting feeding in preterm infants. *Seminars in Neonatology*, 7(6), 469-475. doi :10.1053/siny.2002.0152
- Schrank, W., Al-Sayed, L. E., Beahm, P. H., Thach, B. T., (1998). Feeding responses to free-flow formula in term and preterm infants. *The Journal of Pediatrics*, 132(3), 426-430. doi :10.1016/S0022-3476(98)70014-9
- Shew, S. B., Keshen, T. H., Jahoor, F. et Jaksic, T. (1999). The determinants of protein catabolism in neonates on extracorporeal membrane oxygenation. *Journal of Pediatric Surgery*, 34(7), 1086-1090. doi :10.1016/S0022-3468(99)90572-9

- Signalet, D. L., Nguyen, L. T., Adolph, V., Laberge, J. M., Hong, A. R. et Guttman, F. M. (1994). Gastroesophageal reflux associated with large diaphragmatic hernias. *Journal of Pediatric Surgery*, 29(9), 1262-1265. doi :10.1016/0022-3468(94)90819-2
- Signoret, J. L. (1991). *BEM 144: Batterie d'Efficienc Mnésique 144*, Elsevier.
- Skari, H., Bjornland, K., Haugen, G., Egeland, T. et Emblem, R. (2000). Congenital diaphragmatic hernia: A meta-analysis of mortality factors. *Journal of Pediatric Surgery*, 35(8), 1187–1197. doi :10.1053/jpsu.2000.8725
- Stolar, C. J. H, Levy, J. P., Dillon, P. W., Reyes, C., Belamarich, P. et Berdon, W. E. (1990). Anatomic and functional abnormalities of the esophagus in infants surviving congenital diaphragmatic hernia. *The American Journal of Surgery*, 159(2), 204-207. doi :10.1016/S0002-9610(05)80261-2
- Thain, C. et Thain, J. *Understanding congenital diaphragmatic hernia*. Récupéré le 22 mai 2015 du site Columbia University Medical Center : http://www.cumc.columbia.edu/dept/obgyn/services/prenatalpediatrics/learning_center/CJ_Thain_CDH_2.pdf
- Thibault, C. (2004). Editorial. *Rééducation orthophonique*, 220, 5-9.
- Thibault, C. (2012). Les enjeux de l'oralité. *Les entretiens de Bichat*. 115-136.
- Trachsel, D., Selvadurai, H., Bohn, D., Langer, J. C. et Coates, A. L. (2005). Long-term pulmonary morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatric Pulmonology*, 39(5), 433-439. doi :10.1002/ppul.20193
- Tsao, K. et Lally, K. P. (2008). The congenital diaphragmatic hernia study group: A voluntary international registry. *Seminars in Pediatric Surgery*, 17(2), 90-97. doi :10.1053/j.sempedsurg.2008.02.004

- Udall, J. N. (2007). Infant feeding: initiation, problems, approaches. *Current Problems in Pediatric and Adolescent Health Care*, 37(10), 374-99. doi :10.1016/j.cppeds.2007.09.001
- Wynn, J., Yu, L., Chung, W. K. (2014). Genetic causes of congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*, 19(6), 324-330. doi :10.1016/j.siny.2014.09.003
- Yuan, W., Rao, Y., Babiuk, R. P., Greer, J. J., Wu, J. Y. et Ornitz, D. M. (2003). A genetic model for a central (septum transversum) congenital diaphragmatic hernia in mice lacking Slit3. *Proceedings of the National Academy of Sciences of the United States of America*, 100(9), 5217–5222. doi :10.1073/pnas.0730709100
- Zhu, S., He, Q., Zhang, R., Wang, Y., Zhong, W., Xia, H., Yu, J. (sous presse). Decreased expression of miR-33 in fetal lungs of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia rat model. *Journal of Pediatric Surgery*. doi :10.1016/j.jpedsurg.2016.02.083

Annexes

ANNEXES

<u>ANNEXE 1</u> : Vues d'un diaphragme normal et des différents défauts diaphragmatiques.....	51
<u>ANNEXE 2</u> : Les malformations associées	53
<u>ANNEXE 3</u> : Les comorbidités	54
<u>ANNEXE 4</u> : Proposition de protocole de suivi des patients nés porteurs d'une HDC en fonction de l'âge	57
<u>ANNEXE 5</u> : Extraits des recommandations de la HAS	58
<u>ANNEXE 6</u> : Anatomie et physiologie de la déglutition	60
<u>ANNEXE 7</u> : Les oralités	61
<u>ANNEXE 8</u> : Synthèse des documents de prévention existants	64
<u>ANNEXE 9</u> : Documents de prévention et d'information existants	66
<u>ANNEXE 10</u> : Le questionnaire à l'attention des orthophonistes.....	68
<u>ANNEXE 11</u> : Informations recueillies sur les orthophonistes.....	71
<u>ANNEXE 12</u> : Le questionnaire à l'attention des parents	73
<u>ANNEXE 13</u> : Informations recueillies sur les parents	80

ANNEXE 1 : VUES D'UN DIAPHRAGME NORMAL ET DES DIFFÉRENTS DÉFAUTS DIAPHRAGMATIQUES

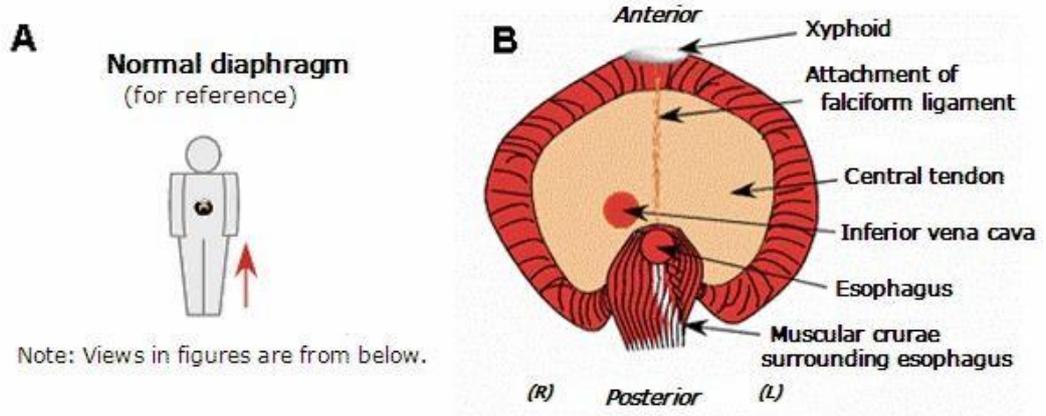


Figure 8 : Vue supérieure d'un diaphragme normal (Pober et al., 2006)

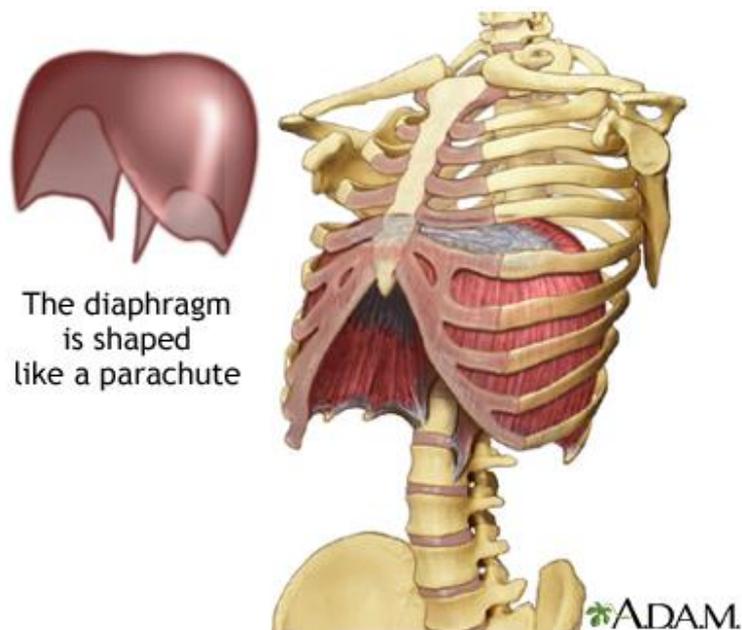


Figure 9 : Vue antéro-latérale gauche d'un diaphragme en 3D (Hadjiliadis, 2015)

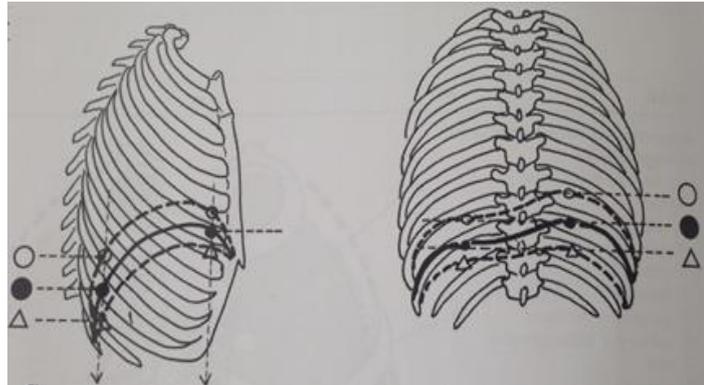


Figure 10 : Vues sagittale et frontale des déplacements respiratoires du diaphragme (Dufour, 2007)

Légende :

- Cercle vide : position expiratoire
- Triangle vide : position inspiratoire
- Cercle plein : position neutre

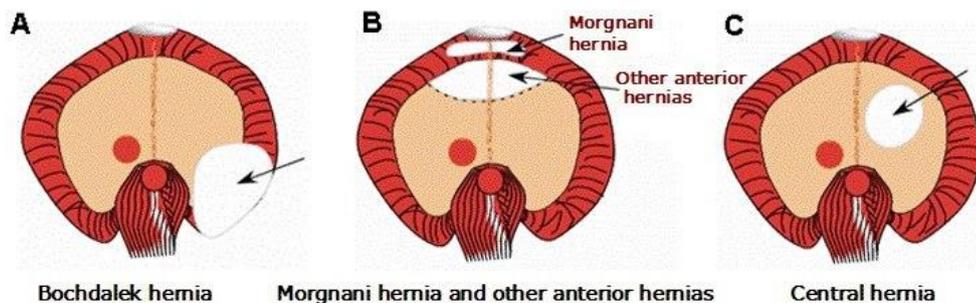


Figure 11 : Vue supérieure des différents défauts diaphragmatiques (Pober et al., 2006)

Références :

Dufour, M. (2007). *Anatomie de l'appareil locomoteur. Tête et tronc* (2e éd., 3e vol.). Issy-les-moulineaux, France : Elsevier Masson.

Hadjiliadis, D. (2015). *Dans The Animated Dissection of Anatomy for Medicine Medical Encyclopedia*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site du National Center for Biotchnology Information : <https://www.nlm.nih.gov/medlineplus/ency/imagepages/19072.htm>

Pober, B. R., Russell, M. K. et Ackerman, K. G. (2006). Congenital diaphragmatic hernia overview. Dans R. A. Pagon, M. P. Adam, H. H. Ardinger, S. E. Wallace, A. Amemiya, L. J. H. Bean, T. D. Bird, C. T. Fond, H. C. Mefford, R. J. H. Smith et K. Stephens (dir.), *GeneReviews*. Seattle, WA : auteur.

ANNEXE 2 : LES MALFORMATIONS ASSOCIÉES

Individual congenital anomalies in 97 patients with congenital diaphragmal hernia			
Cardiovascular, N = 12a		Gastrointestinal, N = 12a	
Patent ductus arteriosus	4	Double appendix	1
Atrial septal defect	4	Accessory spleen	6
Ventricular septal defect	4	Polysplenia	2
d-TGA	1	Esophageal atresia (type IIB Vogt)	1
Mitral atresia	1	Extremely short esophagus	1
Hypoplastic left ventricle	1	Anteposition of the anus	1
Coarctation of the aorta	1	Meckel's diverticulum	1
Right aortic arch	2	Skeletal, N = 14a	
Overriding aorta	1	Supernumerary ribs	4
Pulmonary artery atresia	1	Absent ribs	5
Persistent left SVT draining into the coronary sinus	1	Hemivertebrae	1
Dextrocardia	1	Short sternum	1
Genitourinary, N = 9		Leg deformity	6
Bicornate uterus	1	Arm deformity	3
Penile hypospadias	1	Head deformity	4
Hydroureter/hydronephrosis	4	Minor, N = 3a	
Megabladder	1	Minor facial anomalies	4
Bilateral renal hypoplasia	1	Syndromes/Association, N = 3a	
Bilateral ovarian cysts	1	Edwards syndrome	1
Unilateral multicystic kidney	1	Noonan syndrome	1
Cryptorchidism, N=54 males a		VACTERL association	1
Bilateral	19		
Unilateral	10		
CNS, N = 2a			
Bilateral parietal atrophy	1		
Bilateral periventricular hypoxic-	1		
Frontal lobes atrophy	1		
Abbreviations : VACTERL, Vertebral defects, Anal atresia, Cardiac anomaly, TracheoEsophageal fistula, Renal anomalies, and Limb abnormalities, ; SVC, Superior vena cava ; d-TGA, dextrotransposition of the great arteries			
a : indicates number of patients with one or more malformations in the given organ system. Owing to multiple anomalies in a given patient, the number of individual anomalies within a given system may sum to more than the number of patients with one or more anomalies in that organ system. Similarly, owing to patient having anomalies in multiple organ systems, the sum across organ system is greater than the total number of patients with one or more anomalies (n = 55).			

Tableau 14 : Les malformations associées à une hernie diaphragmatique congénitale (Bojanic et al., 2015)

Référence :

Bojanic, K., Pritisanac, E., Luetic, T., Vukovic, J., Sprung, J., Weingarten, T. N., ...Grizelj, R. (2015). Malformations associated with congenital diaphragmatic hernia: Impact on survival. *Journal of Pediatric Surgery*, 50(11), 1817-1822. doi :10.1016/j.jpedsurg.2015.07.004

ANNEXE 3 : LES COMORBIDITÉS

Complications éventuelles	Observations cliniques	Références
Comorbidités neurologiques	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Hypotonie ➤ Déficit moteur ➤ Difficultés scolaires ➤ Trouble spécifique de l'apprentissage ➤ Un déficit de l'attention associé ou non à une hyperactivité ➤ Dysfonctionnement exécutif ➤ Déficience intellectuelle 	Aly et Abdel-Hady (2012)
Des troubles orthopédiques	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Déformation de la colonne vertébrale ➤ Poitrine asymétrique ➤ Déformation de la paroi thoracique 	Frisk, Jakobson, Unger, Trachsel et O'Brien (2011) ; Vanamo et al. (1996)
Déficience sensorielle	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Surdité de perception ➤ Déficience auditive non nécessairement congénitale, progressive dans certains cas 	Cheung, Tyebkhan, Peliowski, Ainsworth et Robertson (1999) ; Dennett et al. (2014) ; Morini et al. (2008)
Malformation cardiovasculaire	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Taille de la malformation cardiaque moins prédictive de la mortalité que la pression de dioxyde de carbone dans les capillaires sanguins et le pronostic de survie déterminé à la naissance (Bojanic et al.) 	Bojanic et al. (2015) ; Cohen et al. (2002) ; Menon et al. (2013)
Syndromes les plus fréquents	<ul style="list-style-type: none"> ➤ Syndrome de Down ➤ Syndrome de Fryns 	Slavotinek (2014) ; Wynn, Yu et Chung (2014)

Tableau 15 : Les comorbidités relevées lors d'une hernie diaphragmatique congénitale

Références :

Aly, H. et Abdel-Hady, H. (2012). Predictors of mortality and morbidity in infants with CDH. Dans E. Molloy (dir.), *Congenital diaphragmatic hernia: prenatal to Childhood Management and Outcomes* (11, p. 159-180). InTech.

Bojanic, K., Pritisanac, E., Luetic, T., Vukovic, J., Sprung, J., Weingarten, T. N., ...Grizelj, R. (2015). Malformations associated with congenital diaphragmatic hernia: Impact on survival. *Journal of Pediatric Surgery*, 50(11), 1817-1822. doi :10.1016/j.jpedsurg.2015.07.004

- Cheung, P. Y., Tyebkhan, J. M., Peliowski, A., Ainsworth, W. et Robertson, C. M. T. (1999). Prolonged use of pancuronium bromide and sensorineural hearing loss in childhood survivors of congenital diaphragmatic hernia. *The Journal of Pediatrics*, 135(2), 233-239. doi :10.1016/S0022-3476(99)70027-2
- Cohen, M. S., Rychik, J., Bush, D. M., Tian, Z. Y., Howell, L. J., Adzick, N. S., ...Crombleholme, T. M. (2002). Influence of congenital heart disease on survival in children with congenital diaphragmatic hernia. *The Journal of Pediatrics*, 141(1), 25-30. doi :10.1067/mpd.2002.1250
- Dennett, K. V., Fligor, B. J., Tracy, S., Wilson, J. M., Zurakowski, D. et Chen, C. (2014). Sensorineural hearing loss in congenital diaphragmatic hernia survivors is associated with postnatal management and not defect size. *Journal of Pediatric Surgery*, 49(6), 895-899. doi :10.1016/j.jpedsurg.2014.01.049
- Frisk, V., Jakobson, L. S., Unger, S., Trachsel, D. et O'Brien, K. (2011). Long-term neurodevelopmental outcomes of congenital diaphragmatic hernia survivors not treated with extracorporeal membrane oxygenation. *Journal of Pediatric Surgery*, 46(7), 1309-1318. doi :10.1016/j.jpedsurg.2010.12.023
- Menon, S. C., Tani, L. Y., Weng, H. Y., Lally, P. A., Lally, K. P. et Yoder, B. A. (2013). Clinical characteristics and outcomes of patients with cardiac defects and congenital diaphragmatic hernia. *The Journal of Pediatrics*, 162(1), 114-119. doi :10.1016/j.jpeds.2012.06.048
- Morini, F., Capolupo, I., Masi, R., Ronchetti, M. P., Locatelli, M., Corchia, C., Bagolan P. (2008). Hearing impairment in congenital diaphragmatic hernia: the inaudible and noiseless foot of time. *Journal of Pediatric Surgery*, 43(2), 380-384. doi :10.1016/j.jpedsurg.2007.10.048

- Slavotinek, A. M. (2014). The genetics of common disorders: congenital diaphragmatic hernia. *European Journal of Medical Genetics*, 57(8), 418-423. doi :10.1016/j.ejmg.2014.04.012
- Vanamo, K., Rintala, R., Sovijarvi, A., Jaaskelainen, J., Turpeinen, M., Lindahl, H. et Louhimo, I. (1996). Long-term pulmonary sequelae in survivors of congenital diaphragmatic defects. *Journal of Pediatric Surgery*, 31(8), 1096-1100. doi :10.1016/S0022-3468(96)90095-0
- Wynn, J., Yu, L., Chung, W. K. (2014). Genetic causes of congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Fetal and Neonatal Medicine*, 19(6), 324-330. doi :10.1016/j.siny.2014.09.003

**ANNEXE 4 : PROPOSITION DE PROTOCOLE DE SUIVI DES PATIENTS
NÉS PORTEURS D'UNE HDC EN FONCTION DE L'ÂGE**

Éléments à surveiller en fonction de l'âge	3 mois	6 mois	9 mois	12 mois	18 mois	24 mois
Croissance	+	+	+	+	+	+
Respiration	Radio du thorax et tests des fonctions pulmonaires	Radio du thorax et tests des fonctions pulmonaires si diminution des capacités pulmonaires	Radio du thorax (tests des fonctions pulmonaires si diminution des capacités pulmonaires)	Radio du thorax et tests des fonctions pulmonaires	Radio du thorax (et tests des fonctions pulmonaires si diminution des capacités pulmonaires)	Radio du thorax (et tests des fonctions pulmonaires à 6 ans et annuellement si diminution des capacités pulmonaires)
Gastro-intestinal	Si signes de RGO	Si signes de RGO	Si signes de RGO	Examen de contraste de l'intestin supérieur (PHmétrie, scintigraphie)	Si signes de RGO	Si signes de RGO
Cardiovasculaire	Si signes cliniques d'anomalies	+	Si anomalies ou signes cliniques de persistance d'hypertension pulmonaire	+	Si anomalies ou signes cliniques de persistance d'hypertension pulmonaire	Si anomalies ou signes cliniques de persistance d'hypertension pulmonaire
Neuro développement	Si signes cliniques d'anomalies	+	Si signes cliniques d'anomalies	+	Si signes cliniques d'anomalies	+
Audition	Si signes cliniques d'anomalies	+	+	+	Si signes cliniques d'anomalies	+
Imagerie cérébrale	Si anomalies : scanner à ultrasons	Si anomalies : scanner à ultrasons	Si un nouveau signe clinique d'anomalies	Si signes cliniques d'anomalies	Si signes cliniques d'anomalies	Si signes cliniques d'anomalies
Orthopédie	Si indications	Si indications	Si indications	+	Si indications	+ (et annuellement si indiqué)

Tableau 16 : Proposition d'un parcours de soin simplifié (Bagolan et Morini, 2007)

Référence :

Bagolan, P. et Morini, F. (2007). Long-term follow up of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery*, 16(2), 134-144. doi :10.1053/j.sempedsurg.2007.01.009

Hernie diaphragmatique congénitale

Protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares

Octobre 2012

Sommaire

Abréviations.....	5
Synthèse à destination du médecin traitant.....	6
Guide.....	9
1 Définition de la maladie.....	9
2 Objectifs du PNDS.....	10
3 Diagnostic et évaluation initiale.....	12
3.1 Objectifs principaux.....	12
3.2 Professionnels impliqués.....	12
3.3 Circonstances de découverte et confirmation du diagnostic.....	13
3.4 Évaluation pronostique anténatale.....	14
3.5 Annonce du diagnostic, information et orientation.....	14
4 Prise en charge obstétricale de la mère.....	15
5 Prise en charge thérapeutique de l'enfant.....	16
5.1 Préambule.....	16
5.2 Objectifs principaux.....	17
5.3 Professionnels impliqués.....	17
5.4 Réanimation et stabilisation préopératoire.....	18
5.5 Traitement chirurgical de la hernie : fermeture du défaut diaphragmatique.....	20
5.6 Prise en charge postopératoire.....	21
5.7 Éducation thérapeutique et modification du mode de vie.....	25
5.8 Recours aux associations de parents.....	26
6 Suivi des enfants.....	26
6.1 Objectifs principaux.....	26
6.2 Professionnels impliqués.....	27
6.3 Suivi spécialisé.....	28
6.4 Suivi par le médecin traitant (généraliste ou pédiatre).....	31
6.5 Accompagnement et suivi psychologique.....	31

3 Diagnostic et évaluation initiale

3.1 Objectifs principaux

- dépister les fœtus porteurs de HDC ;
- rechercher des anomalies associées qui peuvent gêner le pronostic ;
- évaluer le pronostic postnatal en termes de mortalité et de morbidité ;
- organiser les consultations spécialisées ambulatoires 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 néonatalogue 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, néonatalogues ;
- les pédiatres réanimateurs ;
- les chirurgiens pédiatres.

HAS / Service des bonnes pratiques professionnelles / octobre 2012

12

2 Objectifs du PNDS

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'explicitier 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 peut 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

HAS / Service des bonnes pratiques professionnelles / octobre 2012

10

PNDS « Hernie diaphragmatique congénitale »

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.

PNDS « Hernie diaphragmatique congénitale »

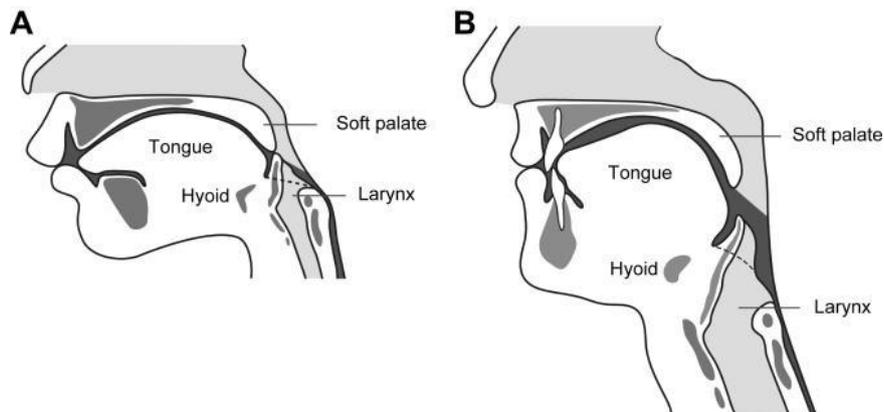
- les spécialistes les plus souvent impliqués : radiologues, généticiens, cardiologues pédiatres ;
- les infirmières, les puéricultrices ;
- les orthophonistes ;
- les psychologues (prestation dont le remboursement n'est pas prévu par la législation).

Document 1: Extraits du document « Hernie diaphragmatique congénitale : protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » (HAS, 2012)

Référence :

Haute Autorité de Santé. (2012). *Hernie diaphragmatique congénitale : protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares*. Récupéré du site de la Haute Autorité de Santé le 01 décembre 2015, section Evaluation et Recommandation : http://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1332738/fr/ald-hors-liste-hernie-diaphragmatique-congenitale

ANNEXE 6 : ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE DE LA DÉGLUTITION



Figures 12 et 13 : Les structures anatomiques de la déglutition chez un enfant (A) et chez un adulte (B) d'après Matsuo et Palmer (2008)

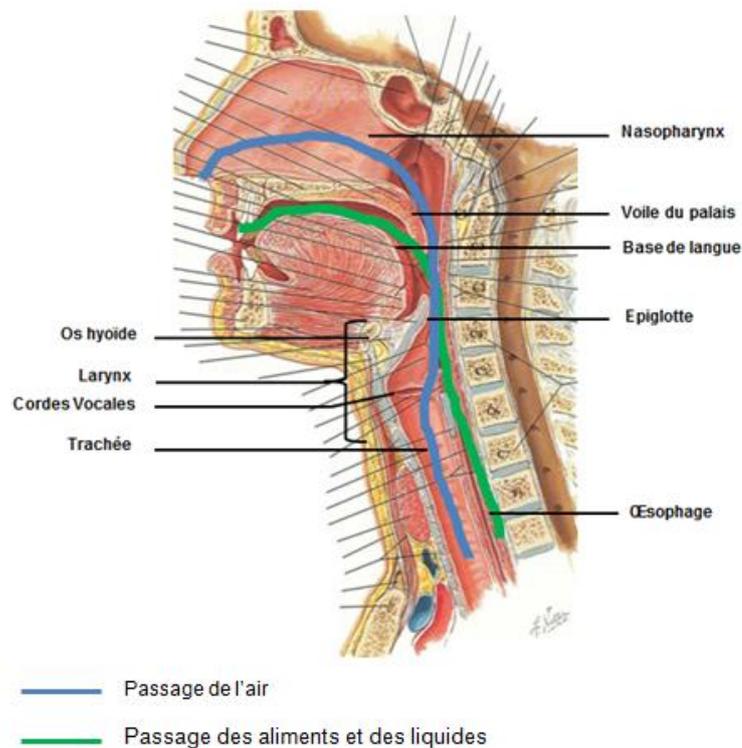


Figure 14 : Les structures anatomiques de la déglutition et de la respiration d'après McFarland (2009)

Références :

Matsuo, K. et Palmer, J. B. (2008). Anatomy and physiology of feeding and swallowing: normal and abnormal. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 19(4), 691-707. doi :10.1016/j.pmr.2008.06.001

McFarland, D. H. (2009). *L'anatomie en orthophonie. Parole, déglutition et audition* (2e éd). Issy-les-moulineaux, France : Elsevier Masson.

ANNEXE 7 : LES ORALITÉS

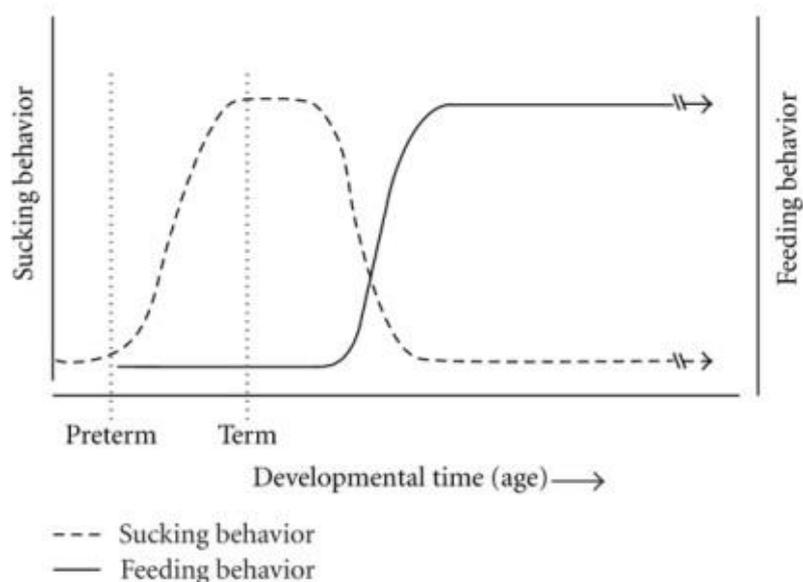


Figure 15 : Illustration du développement des deux oralités (Alberts et Pickler, 2012)

Références :

Alberts, J. R. et Pickler, R. H. (2012). Evolution and development of dual ingestion systems in mammals: Notes on a new thesis and its clinical implications. *International Journal of Pediatrics*, 2012, 1-12. doi :10.1155/2012/730673

Oralité alimentaire	
S4 à 10	Mise en place de la face et de cavité buccale primitive
S10	Apparition de la respiration
S12 à 13	Apparition de la déglutition
S18 à 24	Succion fonctionnelle
S33 à 36	Coordination succion-déglutition

Tableau 17 : Synthèse du développement de l'oralité alimentaire en période prénatale

Age	Oralité alimentaire	Développement du langage	Motricité
J0 à 4 mois	Coordination succion-déglutition -respiration	À partir de 2 mois : Production de cri, de lallation, de vocalisation, de rire, de syllabe archaïque	Réflexe archaïques, asymétrie et flexion tête médiane, flexion ou semi-flexion des membres inférieurs ou supérieurs
5 à 6 mois	Phase orale volontaire	Babillage rudimentaire (3-8 mois)	Tenue de la tête, disparition des réflexes archaïques, tenue du tronc : appui des avants bras en extension
4 à 7 mois	Alimentation double : à la cuillère + succion-déglutition Praxie de mastication	Dès 5 mois, sensibilité à la prosodie du mothérée Babillage canonique (entre 6 et 10 mois), Proto-syllabe	Assis instable, équilibre : retournement du ventre sur le dos, puis du dos sur le ventre un peu après
6 à 9 mois	Début de la dissociation succion-déglutition		Assis sans être soutenu Stade parachute : tend les bras pour ne pas tomber Roule dans les 2 sens
9 mois et +	Dissociation langue-mandibule Amélioration progressive des mouvements endobuccaux	Babillage mixte (entre 9 et 18 mois), première syllabe, espace vocalique préfigurant celui de l'adulte, puis, apparition des pré-mots, identification des formes sonores liées à un contexte, découverte du sens (12 mois)	Marche à 4 pattes Puis apparition de la marche

Tableau 18 : Synthèse du développement de l'oralité alimentaire, du langage et de la motricité chez le nourrisson

Références :

Abadie, V. (2004). Troubles de l'oralité du jeune enfant. *Rééducation orthophonique*, 220, 55-68.

da Costa, S. P., van den Engel-Hoek, L. et Bos, A. F. (2008). Sucking and swallowing in infants and diagnostic tools. *Journal of Perinatology*, 28(4), 247-257. doi :10.1038/sj.jp.7211924

Gewolb, I. H. et Vice, F. L. (2006). Maturation changes in the rhythms, patterning, and coordination of respiration and swallow during feeding in preterm and term infants. *Developmental Medicine and Child Neurology*, 48(7), 598-594. doi :10.1017/S0012162206001241

- Miller, M. J. et Kiatchoosakun, P. (2004). Relationship between respiratory control and feeding in the developing infant. *Seminars in Neonatology*, 9(3), 221-227. doi :10.1016/j.siny.2003.11.006
- Miller, J. L., Sonies, B. C. et Macedonia, C. (2003). Emergence of oropharyngeal, laryngeal and swallowing activity in the developing fetal upper aerodigestive tract: an ultrasound evaluation. *Early Human Development*, 71(1), 61-87. doi :10.1016/S0378-3782(02)00110-X
- Plaza, M. (2014). Le développement du langage oral. *Contraste*, 39(1), 99-118. doi :10.3917/cont.039.0099
- Puech, M. et Vergeau, D. (2004). Dysoralité: du refus à l'envie. *Rééducation orthophonique*, 220, 127-141.
- Thibault, C. (2004). Editorial. *Rééducation orthophonique*, 220, 5-9.
- Thibault, C. (2012). Les enjeux de l'oralité. *Les entretiens de Bichat*. 115-136.
- Valleteau de Moulliac, J., Chevallier, B. et Gallet, J. P. (2012). *Guide pratique de la consultation en pédiatrie* (10e éd., 3e chap.). Elsevier Masson.

ANNEXE 8 : SYNTHÈSE DES DOCUMENTS DE PRÉVENTION EXISTANTS

	A l'attention des professionnels	A l'attention des parents			
	Prévention des troubles de l'oralité des enfants porteurs de hernie diaphragmatique	Sonde nasogastrique chez l'enfant	Gastrostomie	Bouton de gastrostomie	Comment enrichir les repas ? Comment faire évoluer la texture du repas ?
Informations sur le diaphragme					
Explications sur la HDC et ses conséquences					
Les troubles de l'oralité alimentaires					
Les troubles de l'oralité chez les patients HDC					
Le dépistage des troubles de l'oralité					
L'intervention orthophonique					
Les professionnels à qui s'adresser					
Où s'informer ?					

Tableau 19 : Synthèse des éléments abordés par les documents de prévention existants

Légende :

Les cases en rouge représentent les éléments abordés au sein des documents d'information.

Références :

Assistance Publique Hôpitaux de Marseille (n.d.). *Sonde nasogastrique chez l'enfant*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de la Hernie Diaphragmatique de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, section Espace professionnels de santé - Les recommandations : <http://fr.ap-hm.fr/site/hernie-diaphragm>

Assistance Publique Hôpitaux de Marseille (n.d.). *Gastrostomie*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de la Hernie Diaphragmatique de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, section Espace professionnels de santé - Les recommandations : <http://fr.ap-hm.fr/site/hernie-diaphragm>

Assistance Publique Hôpitaux de Marseille (n.d.). *Bouton de gastrostomie*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de la Hernie Diaphragmatique de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, section Espace professionnels de santé - Les recommandations : <http://fr.ap-hm.fr/site/hernie-diaphragm>

Castelain, S. (2012). *Prévention des troubles de l'oralité des enfants porteurs de hernie diaphragmatique*. Récupéré le 15 janvier 2016 sur le site de l'Association pour encourager la recherche sur la hernie diaphragmatique, section La hernie diaphragmatique - Documentation : <http://www.apehdia.org/>

Centre de référence de la hernie à coupole diaphragmatique (n. d.). *Comment enrichir les repas ?*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de l'association pour encourager la recherche sur la hernie diaphragmatique, section hernie diaphragmatique - Documentation : <http://www.apehdia.org/>

ANNEXE 9 : DOCUMENTS DE PRÉVENTION ET D'INFORMATION EXISTANTS



Comment enrichir les repas ?

Il est possible d'enrichir les repas afin d'apporter plus de calories dans un même volume, et ainsi favoriser une prise de poids régulière.

Ces conseils sont à adapter en fonction de l'âge de l'enfant, des éventuelles allergies alimentaires et des recommandations de votre pédiatre.

Enrichir en matières grasses

Avec du beurre, de l'huile ou de la crème

Enrichir en sucres lents

Proposer systématiquement autant de féculents aux repas (pomme de terre, riz, pâtes, semoule, etc...) que de légumes.

Il est possible de préparer des purées féculents/légumes.

Ajouter de la dextrine-maltose aux repas mixés (sucrés ou salés).

Choisir des aliments et plats riches

Proposer des laitages riches en matières grasses (exemple : yaourt au lait entier, etc...), des entremets, des crèmes desserts, etc...

Selon l'âge de l'enfant, proposer des plats riches types purées enrichies, gratins, potage enrichi, quiche, crêpe au fromage, etc... Il est possible de rajouter un peu de fromage aux préparations.

Dans certaines situations, des compléments nutritionnels oraux pédiatriques peuvent être prescrits par le pédiatre. Il s'agit de boissons riches en calories, disponibles uniquement en pharmacie.

Document 2 : Extrait d'un document à l'attention des parents d'enfants HDC sur l'enrichissement de l'alimentation et l'évolution des textures (Centre de référence de la hernie à coupole diaphragmatique, n. d.)



Préface	p.1
Première partie	
Généralités l'oralité des enfants porteurs de hernie diaphragmatique congénitale	
1. Qu'est ce que l'oralité ?	p.4
2. Le trouble d'oralité des enfants porteurs de hernie diaphragmatique	p.4
3. Les facteurs de risque	p.5
4. Une prévention multi sensorielle et globale assurée par une équipe pluridisciplinaire autour de 6 axes.	p.6
Deuxième partie	
Recommandations de bonne pratique autour de 6 axes de prévention	
AXE 1. Le reflux gastro-œsophagien	p.11
AXE 2. La posture	p.12
AXE 3. L'alimentation artificielle et orale	p.14
AXE 4. Les sollicitations orales	p.16
AXE 5. Les douleurs orales	p.18
AXE 6. L'accompagnement parent-enfant	p.20
Bibliographie	p.21

Document 3 : Extraits du document « Prévention des troubles de l'oralité des patients porteurs de hernie diaphragmatique : Recommandations de bonne pratique » (Castelain, 2012)

Références :

Centre de référence de la hernie à coupole diaphragmatique (n. d.). *Comment enrichir les repas ?*. Récupéré le 15 janvier 2016 du site de l'association pour encourager la recherche sur la hernie diaphragmatique, section hernie diaphragmatique - Documentation : <http://www.apehdia.org/>

Castelain, S. (2012). *Prévention des troubles de l'oralité des enfants porteurs de hernie diaphragmatique*. Récupéré le 15 janvier 2016 sur le site de l'Association pour encourager la recherche sur la hernie diaphragmatique, section La hernie diaphragmatique - Documentation : <http://www.apehdia.org/>

ANNEXE 10 : LE QUESTIONNAIRE À L'ATTENTION DES ORTHOPHONISTES

Hernie diaphragmatique et oralité alimentaire : état des lieux des connaissances orthophoniques	
Présentation de l'étude	<p>Madame, Monsieur,</p> <p>Dans le cadre de notre mémoire de fin d'études en orthophonie (DUEFO d'Amiens), nous réalisons un état des lieux des connaissances parentales et orthophoniques concernant les troubles d'oralité alimentaire des enfants nés avec une hernie diaphragmatique congénitale.</p> <p>Il s'agit d'une malformation causée par une ouverture dans le diaphragme au niveau d'une coupole diaphragmatique. La conséquence de cette malformation est l'ascension des viscères situés dans l'abdomen comme l'estomac, les intestins, le foie ou la rate. Cette ascension contribue à une compression des poumons, empêchant leur développement ainsi qu'à une compression et/ou une déviation du cœur.</p> <p>Les orthophonistes interviennent dans la prise en charge des troubles alimentaires que peuvent développer ces enfants.</p> <p>Nous cherchons à cibler précisément les informations connues et les attentes des orthophonistes concernant cette pathologie. Le but ultérieur de cette enquête sera de créer, à partir des données collectées, un livret d'informations adapté.</p> <p>Tout orthophoniste, quels que soient son lieu d'exercice, sa pratique et sa connaissance sur le sujet, est donc convié à remplir ce questionnaire. Toutes réponses nous intéressent même si vous n'avez jamais pratiqué d'intervention auprès d'enfants nés avec une hernie diaphragmatique congénitale et que vous ne vous intéressez pas à ce type de prise en charge.</p> <p>L'ensemble des données recueillies restera confidentiel et anonyme. Votre participation à cette étude est totalement libre et peut être arrêtée à tout moment et à votre demande. Elle ne fera l'objet d'aucune rémunération. Si vous le souhaitez, les résultats globaux de l'étude pourront vous être communiqués lorsqu'elle sera achevée.</p> <p>De plus, n'hésitez pas à ajouter une quelconque remarque supplémentaire au sujet de questions non abordées dans le questionnaire.</p> <p>Nous restons à votre disposition pour répondre à toute question et vous remercions d'avance pour le temps consacré à ce questionnaire.</p> <p>Contacts :</p> <p>- Etudiantes : LEBOUC Claire 29 avenue monseigneur Mouezy 35 000 RENNES 06.73.17.19.43 lebouc.querrien@gmail.com</p> <p>QUERRIEN Mélanie 8 rue du Trégor 29 000 QUIMPER 06.98.91.30.87 lebouc.querrien@gmail.com</p> <p>- Directrice de mémoire ANDRES-ROOS Christine, orthophoniste 19 rue Grammont 37 000 TOURS 02.47.66.53.18 c.andres-roos@orange.fr</p> <p>- Co-directrice de mémoire PONNELLE Isabelle, orthophoniste 1 Rue Debray 80000 AMIENS 03.22.95.56.25 isabelle.ponnelle@wanadoo.fr</p>
Informations	<p>Etes-vous une femme ? *</p> <p><input type="radio"/> oui</p> <p><input type="radio"/> non</p>

<p>générales sur le participant</p>	<p>Quel âge avez-vous ? *</p> <p>Etes-vous orthophoniste ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> oui <input type="radio"/> non <p>Depuis combien de temps exercez-vous ? *</p> <p>Quel est votre type d'activité professionnelle actuelle ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> activité libérale <input type="radio"/> activité salariale <input type="radio"/> activité mixte <p>Si vous travaillez en activité salariale ou mixte, dans quelle structure travaillez-vous?</p> <p>Quel est le nom de la structure ? *</p> <p>Si vous travaillez en hôpital, dans quel service exercez-vous ?</p> <p>Dans quelle région exercez-vous ? *</p> <p>Dans quel centre de formation avez-vous obtenu votre certificat de capacité d'Orthophoniste ? *</p> <p>En quelle année avez-vous obtenu le certificat de capacité d'Orthophoniste ? *</p> <p>Pendant vos années d'études en Orthophonie, avez-vous eu des cours concernant les troubles de l'oralité alimentaire ? *</p> <p>Depuis votre début d'exercice orthophonique, avez-vous fait une formation continue concernant les troubles d'oralité alimentaire ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> oui <input type="radio"/> non <p>Si oui, quelle était cette formation ? Quels étaient les intervenants ? Quels étaient les thèmes abordés ?</p>
<p>Hernie diaphrag- matique congénitale et oralité alimen- taire</p>	<p>Connaissez-vous la hernie diaphragmatique congénitale ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> oui <input type="radio"/> non <p>Si oui, par quel biais connaissez-vous cette pathologie ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Professionnel ▪ Personnel ▪ précisez <p>Avez-vous déjà eu un patient né avec une hernie diaphragmatique congénitale ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> oui <input type="radio"/> non <p>Où l'avez-vous reçu ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cabinet libéral ▪ Consultation externe CHU ▪ Consultation d'hospitalisation CHU ▪ CAMSP ▪ SESSAD ▪ IME ▪ Autre, précisez <p>Si vous l'avez reçu dans un CHU, dans quel service ?</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Néonatalogie <input type="radio"/> Gastro-entérologie <input type="radio"/> Pédiatrie générale <input type="radio"/> Autre, précisez <p>Pourquoi le patient s'est-il tourné vers une prise en charge orthophonique ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Connaissance personnelle de l'intervention de l'orthophoniste dans le cadre de troubles de l'oralité alimentaire ▪ Prescription par un médecin

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Remarque supplémentaire : <p>Si un patient HDC vous a été adressé, quel est le médecin qui a rédigé la prescription d'intervention orthophonique ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Médecin pédiatre ▪ Médecin généraliste ▪ Gastro-entérologue ▪ Chirurgien pédiatre ▪ Pédiatre réanimateur ▪ Pneumologue ▪ Autre, précisez : <p>Quel trouble avez-vous pris en charge ?</p> <p>Qu'avez-vous mis en place en cas de trouble d'oralité alimentaire ?</p> <p>Sauriez-vous quelle prise en charge pratiquer si vous receviez ce type de patients demain ? Un type de de protocole ?</p> <p>Quel type d'informations souhaiteriez-vous avoir sur le sujet ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Anatomie ○ Physiologie ○ Prise en charge médicale et chirurgicale ○ Orientation de la prise en charge ○ Troubles associés ou complications possibles ○ Autres <p>Comment avez-vous été formé à la prise en charge des troubles d'oralité alimentaire ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Formation initiale ▪ Formation continue ▪ Autre, précisez :
Fin du questionnaire	<p>Cette pathologie et ce sujet d'études vous intéressent-ils ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Oui ○ Non ○ Commentaires : <p>Aimeriez-vous être sensibilisé à cette pathologie ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Oui ○ Non ○ Commentaires : <p>Aimeriez-vous être sensibilisé aux troubles d'oralité alimentaire ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Oui ○ Non ○ Commentaires <p>Désirez-vous ajouter quelque chose ?</p> <p>Si vous souhaitez recevoir la version PDF de notre travail une fois celui-ci terminé, veuillez nous indiquer votre e-mail (ce dernier ne sera ni divulgué ni utilisé à d'autres fins que celle de vous transmettre notre travail)</p>

Tableau 20 : Questionnaire adressé aux orthophonistes

Légende :

- *Question obligatoire
- Question à réponse unique
- Question à choix multiple

ANNEXE 11 : INFORMATIONS RECUEILLIES SUR LES ORTHOPHONISTES

Participants	Age	Activité	Centre de formation	Date d'obtention du diplôme	Formation initiale sur l'oralité	Formation continue sur l'oralité
p1	Entre 25 et 29	Mixte	Nice	2010	Oui	Oui
p2	entre 30 et 34	Libérale	Nice	2010	Non	Non
p3	moins de 25	Libérale	Amiens	2015	Oui	Non
p4	entre 30 et 34	Salariale	Besançon	2009	Non	Oui
p5	Entre 35 et 39	Libérale	Paris	2007	Non	Oui
p6	Entre 30 et 34	Libérale	Nancy	2008	Non	Non
p7	Plus de 55	Libérale	Nice	1979	Non	Non
p8	moins de 25	Libérale	Lyon	2015	Oui	Non
p9	Entre 25 et 29	Libérale	Lyon	2012	Oui	Non
p10	moins de 25	Libérale	Tours	2015	Oui	Non
p11	Entre 25 et 29	Libérale	Amiens	2015	Oui	Non
p12	Entre 25 et 29	Libérale	Paris	2015	Oui	Non
p13	Entre 25 et 29	Libérale	Marseille	2013	Oui	Non
p14	Entre 25 et 29	Salariale	Nantes	2009	Non	Oui
p15	Entre 50 et 55	Libérale	Strasbourg	1991	Non	Oui
p16	Entre 45 et 49	Salariale	Nancy	1991	Non	Oui
p17	Entre 35 et 39	Libérale	Toulouse	2000	Non	Oui
p18	Entre 25 et 29	Libérale	Etranger	2004	Oui	Non
p19	Entre 25 et 29	Salariale	Lille	2009	Oui	Non
p20	Entre 25 et 29	Salariale				Non
p21	Entre 35 et 39	Libérale	Lyon	2005	Oui	Oui
p22	Entre 45 et 49	Libérale	Paris	1986	Non	Oui
p23	entre 30 et 34	Libérale	Lille	2004	Oui	Oui
p24	Entre 25 et 29	Libérale	Lyon	2014	Oui	Non
p25	Entre 25 et 29	Mixte	Amiens	2014	Oui	Non
p26	Entre 25 et 29	Libérale	Lyon	2012	Oui	Oui
p27	Entre 45 et 49	salariale	Tours	1994	Non	Oui
p28	entre 30 et 34	Salariale	Nancy	2009	Non	Non
p29	entre 30 et 34	Libérale	Paris	2008	Non	Non
p30	moins de 25	Libérale	Poitiers	2014	Oui	Oui
p31	Plus de 55	Libérale	Paris	1977	Non	Oui
p32	Entre 50 et 55	Mixte	Lyon	1983	Non	Oui
p33						
p34	Entre 25 et 29	Libérale	Montpellier	2013	Oui	Non
p35	Entre 35 et 39	Libérale	Lille	2000	Oui	Non
p36	moins de 25	Libérale	Etranger	2015	Oui	Non
p37	moins de 25	Libérale	Nancy	2014	Oui	Non
p38	entre 30 et 34	Salariale	Toulouse	2008	Oui	Oui
p39	Entre 25 et 29	Mixte	Lille	2011	Oui	Non
p40	Entre 30 et 34	Libérale	Lille	2008	Oui	Non
p41	Entre 25 et 29	Salariale	Nantes	2013	Oui	Non
p42	moins de 25	Libérale	Montpellier	2014	Oui	Non
p43	moins de 25	Mixte	Bordeaux	2015	Oui	Non
p44	entre 30 et 34	Salariale	Lille	2006	Oui	Oui

p45	entre 25 et 29	Salariale	Amiens	2015	Oui	Non
p46	entre 35 et 39	Salariale	Toulouse	2003	Oui	Non
p47	Entre 50 et 55	Libérale				Non
p48	entre 30 et 34	Libérale	Etranger	2010	Non	Oui
p49	entre 30 et 34	Salariale	Paris	2005	Non	Non
p50	moins de 25	Libérale	Poitiers	2015	Oui	Non
p51	entre 30 et 34	Mixte	Etranger	2006	Oui	Oui
p52	entre 30 et 34	Libérale	Tours	2008	Oui	Oui
p53	entre 25 et 29	Mixte	Poitiers	2012	Oui	Oui
p54	entre 30 et 34	Mixte	Lille	2008	Oui	Oui
p55	Entre 40 et 44	Salariale	Tours	2000	Non	Oui
p56	moins de 25	Salariale	Lyon	2013	Oui	Non
p57	Entre 45 et 49	Salariale	Lille	2004	Oui	Oui
p58	entre 25 et 29	Libérale	Etranger	2013	Oui	Non
p59	Entre 50 et 55	Libérale	Paris	1984	Oui	Oui
p60	entre 35 et 39	Libérale	Paris	2005	Non	Non
p61	entre 30 et 34	Salariale	Nancy	2008	Non	Oui
p62	Entre 45 et 49	Salariale	Nantes	1989	Non	Oui
p63	entre 35 et 39	Salariale	Tours	1999	Non	Non
p64	Entre 35 et 39	Libérale	Etranger	2005	Non	Non
p65	Moins de 25	Mixte	Amiens	2015	Oui	Non
p66	Entre 45 et 49	Libérale	Paris	1996	Non	Non
p67	Moins de 25	Mixte	Lille	2014	Oui	Oui
p68	Entre 35 et 39	Libérale	Paris	2003	Non	Oui
p69	Entre 40 et 44	Salariale	Paris	1997	Non	Oui
p70	entre 30 et 34	Libérale	Paris	2010	Oui	Non
p71	Entre 40 et 44	Mixte	Toulouse	2000	Oui	Oui
p72	Entre 35 et 39	Salariale	Nancy	2003	Non	Oui
p73	Entre 25 et 29	Libérale	Lille	2013	Oui	Non
p74	Entre 40 et 44	Mixte	Paris	1996	Non	Oui
p75	Entre 50 et 55	Salariale	Paris	2004	Non	Oui
p76	Entre 25 et 29	Libérale	Etranger	2011	Oui	Non
p77	entre 30 et 34	Salariale	Nantes	2007	Non	Non
p78	Entre 25 et 29	Mixte	Etranger	2008	Oui	Non
p79	Entre 25 et 29	Libérale	Nantes	2012	Oui	Non
p80	Entre 25 et 29	Mixte	Nantes	2012	Oui	Non
p81	Entre 25 et 29	Libérale	Nantes	2012	Non	Non
p82	Entre 25 et 29	Libérale	Nantes	2011	Oui	Non
p83	Entre 25 et 29	Libérale	Nantes	2012	Non	Non
p84	Entre 25 et 29	Libérale	Etranger	2011	Oui	Non
p85	entre 30 et 34	Libérale	Nantes	2012	Oui	Non
p86	Entre 25 et 29	Libérale	Nantes	2012	Oui	Non
p87	Moins de 25	Libérale	Paris	2014	Oui	Non
p88	Entre 45 et 49	Libérale	Paris	1988	Non	Non
p89	entre 30 et 34	Libérale	Etranger	2008	Non	Non
p90	entre 30 et 34	Salariale	Lille	2007	Oui	Oui
p91	Plus de 55	Libérale		1980	Non	Oui
p92	Moins de 25	libérale	Amiens	2014	Oui	Non

Tableau 21 : Récapitulatif des informations recueillies sur les orthophonistes

ANNEXE 12 : LE QUESTIONNAIRE À L'ATTENTION DES PARENTS

Hernie diaphragmatique et oralité alimentaire : Etats des lieux des connaissances parentales	
Présentation de l'étude	<p>Madame, Monsieur,</p> <p>Dans le cadre de notre mémoire de fin d'études en orthophonie (DUEFO d'Amiens), nous réalisons un état des lieux des connaissances parentales et orthophoniques concernant les troubles d'oralité alimentaire des enfants nés avec une hernie diaphragmatique congénitale.</p> <p>Nous cherchons à cibler précisément les informations connues et les attentes des parents de patients concernant cette pathologie. Le but ultérieur de cette enquête sera de créer, à partir des données collectées, un livret d'informations adapté à destination des familles de patients.</p> <p>Quelle que soit la sévérité de la hernie présentée par votre enfant et la présence ou non de troubles d'oralité ou d'alimentation, n'hésitez donc pas à répondre à ce questionnaire. Chaque réponse nous intéresse. De plus, n'hésitez pas à ajouter quelconque remarque supplémentaire au cours du questionnaire et qui ne serait pas évoquée dans les questions.</p> <p>L'ensemble des données recueillies restera confidentiel et anonyme. Votre participation à cette étude est totalement libre et peut être arrêtée à tout moment et à votre demande. Elle ne fera l'objet d'aucune rémunération. Si vous le souhaitez, les résultats globaux de l'étude pourront vous être communiqués lorsqu'elle sera achevée.</p> <p>Nous restons à votre disposition pour répondre à toute question et vous remercions d'avance pour le temps consacré à ce questionnaire.</p> <p>- Etudiantes :</p> <p>LEBOUC Claire 29 avenue monseigneur Mouezy 35 000 RENNES 06.73.17.19.43 lebouc.querrien@gmail.com</p> <p>QUERRIEN Mélanie 8 rue du Trégor 29 000 QUIMPER 06.98.91.30.87 lebouc.querrien@gmail.com</p> <p>- Directrice de mémoire ANDRES-ROOS Christine, orthophoniste 19 rue Grammont 37 000 TOURS 02.47.66.53.18 c.andres-roos@orange.fr</p> <p>- Co-directrice de mémoire PONNELLE Isabelle, orthophoniste 1 Rue Debray 80000 AMIENS 03.22.95.56.25 isabelle.ponnelle@wanadoo.fr</p>
Informations sur votre enfant et vous	<p>Etes-vous *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Un homme <input type="radio"/> Une femme <p>Quel âge avez-vous ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Moins de 18 ans <input type="radio"/> Entre 18 et 25 ans <input type="radio"/> Entre 25 et 35 ans <input type="radio"/> Entre 35 et 40 ans <input type="radio"/> Entre 40 et 50 ans <input type="radio"/> Plus de 50 ans <p>Dans quel domaine professionnel exercez-vous ? *</p>

	<p>Quel est votre dernier diplôme obtenu ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Brevet des collèges <input type="radio"/> BEP <input type="radio"/> CAP <input type="radio"/> Terminale sans obtention du baccalauréat <input type="radio"/> Baccalauréat <input type="radio"/> BTS ou équivalent <input type="radio"/> DUT ou équivalent <input type="radio"/> Licence <input type="radio"/> Master <input type="radio"/> Doctorat <input type="radio"/> Autre <p>Votre enfant né avec une hernie diaphragmatique congénitale est *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Une fille <input type="radio"/> Un garçon <p>Il/Elle a *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Moins d'un mois <input type="radio"/> Un mois <input type="radio"/> Deux mois <input type="radio"/> Trois mois <input type="radio"/> Quatre mois <input type="radio"/> Cinq mois <input type="radio"/> Six mois <input type="radio"/> Sept mois <input type="radio"/> Huit mois <input type="radio"/> Neuf mois <input type="radio"/> Dix mois <input type="radio"/> Onze mois <input type="radio"/> Un an <input type="radio"/> Entre 12 et 18 mois <input type="radio"/> 18 mois <input type="radio"/> Entre 18 et 24 mois <input type="radio"/> 24 mois <input type="radio"/> Entre 24 et 36 mois <input type="radio"/> 36 mois <input type="radio"/> Entre 36 et 48 mois <input type="radio"/> 48 mois <input type="radio"/> 5 ans <input type="radio"/> 6 ans <input type="radio"/> Plus de 6 ans <p>Votre enfant est né *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Préaturé <input type="radio"/> A terme <p>Si votre enfant est né prématurément, il est né</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Avant 22 semaines d'aménorrhée <input type="radio"/> Entre 22 et 25 semaines d'aménorrhée <input type="radio"/> Entre 26 et 28 semaines d'aménorrhée <input type="radio"/> Entre 29 et 32 semaines d'aménorrhée <input type="radio"/> Entre 33 et 37 semaines d'aménorrhée <p>Le diagnostic de la HDC a été posé *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Avant la naissance <input type="radio"/> Lors de la naissance <input type="radio"/> Plusieurs jours après la naissance <p>Si le diagnostic a été posé après la naissance, à quel moment précisément</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Les 3 premiers jours <input type="radio"/> La première semaine <input type="radio"/> La deuxième semaine <input type="radio"/> Le premier mois <input type="radio"/> Après le premier mois <p>la HDC présentée par votre enfant était *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Droite <input type="radio"/> Gauche <input type="radio"/> Bilatérale <input type="radio"/> Ne sait pas <p>la HDC de votre enfant a été opérée *</p> <ul style="list-style-type: none"> <input type="radio"/> Lors des premiers 36h <input type="radio"/> Lors des premières 48h
--	---

	<ul style="list-style-type: none"> ○ Lors de la première semaine ○ Lors du premier mois ○ Après le premier mois <p>Avez-vous un autre enfant de la fratrie né avec une hernie diaphragmatique congénitale ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Oui ○ Non ○ Commentaire : <p>Avez-vous des éléments à ajouter concernant le diagnostic et la prise en charge de votre enfant et de votre famille ?</p>
Informations sur la prise en charge	<p>Quels sont les membres de l'équipe pluridisciplinaire que vous avez rencontrés avant la naissance de votre enfant ?</p> <p>Dans le cas où le diagnostic a été posé avant la naissance</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ néatologue ▪ pédiatre réanimateur ▪ chirurgien pédiatre ▪ radiologue ▪ généticien ▪ cardiologue pédiatre ▪ pneumologue ▪ infirmière puéricultrice ▪ psychomotricien ▪ diététicien ▪ orthophoniste ▪ psychologue ▪ psychiatre ▪ Aucun ▪ autre : précisez <p>Quels sont les membres de l'équipe pluridisciplinaire que vous avez rencontrés après la naissance de votre enfant ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ néonatalogue ▪ pédiatre réanimateur ▪ chirurgien pédiatre ▪ radiologue ▪ généticien ▪ cardiologue pédiatre ▪ pneumologue ▪ infirmière puéricultrice ▪ psychomotricien ▪ diététicien ▪ orthophoniste ▪ psychologue ▪ psychiatre ▪ Autre, précisez <p>Avez-vous reçu des informations par l'un ou plusieurs des membres de l'équipe sur le rôle du diaphragme ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Si non, auriez-vous aimé recevoir des informations sur le rôle du diaphragme ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Si oui, quels sont les membres de l'équipe à vous avoir fourni des informations sur le diaphragme ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ néonatalogue ▪ obstétricien ▪ pédiatre réanimateur ▪ chirurgien pédiatre ▪ radiologue ▪ diététicien ▪ généticien ▪ cardiologue pédiatre ▪ pneumologue ▪ infirmière puéricultrice ▪ psychomotricien ▪ orthophoniste ▪ psychologue

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ psychiatre ▪ autre, précisez <p>Sous quelle forme avez-vous reçu des informations sur le diaphragme ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Informations données oralement ○ Information données sous format papier (livret, brochure, liens de sites d'informations) ○ Information montrées en vidéo ○ Informations orales + écrites ○ Informations orales + vidéos ○ Informations écrites + vidéos ○ Informations orales + écrites + vidéos <p>Sous quelle forme auriez-vous aimé recevoir des informations sur le diaphragme ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Uniquement oralement ▪ Plaquette d'informations ▪ Livret détaillé sur l'anatomie et la physiologie ▪ Vidéos sur l'anatomie et la physiologie <p>Quels sont les professionnels vous ayant informé sur la hernie diaphragmatique congénitale et ses conséquences ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ néonatalogue ▪ obstétricien ▪ pédiatre réanimateur ▪ chirurgien pédiatre ▪ radiologue ▪ généticien ▪ cardiologue pédiatre ▪ pneumologue ▪ infirmière puéricultrice ▪ psychomotricien ▪ diététicien ▪ orthophoniste ▪ psychologue ▪ psychiatre ▪ Autre, précisez : <p>Sous quelle forme avez-vous reçu les informations sur la HDC ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Uniquement orale ○ Informations données à l'orale + distribution de plaquettes, livret d'information ○ Vidéos <p>Avez-vous trouvé ces informations suffisantes ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Concernant les informations qui vous ont été fournies, les avez-vous trouvées suffisamment compréhensibles ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Avez-vous cherché des informations par vous-mêmes ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Si oui, de quelle manière ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Internet (google, wikipédia) ▪ Réseaux sociaux (groupe Facebook, Twitter, etc) ▪ Forums internet ▪ Prise de contact avec l'association APEHDIA ▪ Autre précisez <p>Voulez-vous nous faire part de certains éléments concernant la prise en charge de votre enfant et les informations qui vous ont été fournies après le diagnostic ?</p>
<p>Renseignements fournies sur les difficultés d'alimenta- tion des</p>	<p>Avez-vous reçu des informations sur les difficultés à l'alimentation par la bouche que peuvent connaître les patients HDC ? *</p> <p>(refus de l'alimentation, vomissement, sensibilité au toucher de la bouche, des mains ou des pieds, reflux gastro œsophagien, etc)</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Quels sont les professionnels vous en ayant parlé ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ néonatalogue ▪ obstétricien ▪ pédiatre réanimateur ▪ chirurgien pédiatre

patients HDC	<ul style="list-style-type: none"> ▪ radiologue ▪ généticien ▪ cardiologue pédiatre ▪ pneumologue ▪ infirmière puéricultrice ▪ orthophoniste ▪ diététicien ▪ psychomotricien ▪ psychologue ▪ psychiatre ▪ Autre précisez : <p>Sous quelle forme vous ont-ils présenté ces difficultés ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ orale ▪ écrite ▪ vidéo ▪ autre : précisez : <p>Quelles difficultés possibles et quels risques ont été évoqués ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Difficultés à enserrer la tétine ou le mamelon ▪ Difficultés à coordonner la succion, la respiration et l'acte d'avaler ▪ Refus de l'alimentation par la bouche (allaitement ou biberon) ▪ Peur de l'alimentation par la bouche ▪ Nombreux vomissements ▪ Troubles du transit (diarrhée, constipation) ▪ Reflux Gastro Œsophagien importants ▪ Troubles nutritionnels (carence de certains nutriments) ▪ Problèmes de croissance (poids, taille peu élevés) ▪ Aucune de ces difficultés ▪ Autre, précisez : <p>Trouvez-vous que ces informations ont été suffisantes ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Si non, pourquoi ? *</p> <p>A quel moment ces difficultés ont-t-elles été évoquées par un professionnel ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Avant la naissance ▪ A la naissance et avant la chirurgie ▪ Après la chirurgie ▪ Après la sortie de l'hôpital ▪ Lors d'une consultation, au premier mois ▪ Lors d'une consultation, durant les 3 premiers mois ▪ Lors d'une consultation, durant les 6 premiers mois ▪ Lors d'une consultation, durant la 1ère année ▪ Lors d'une consultation, durant la 2ème année ▪ Après 3ans ▪ Jamais <p>Avez-vous remarqué ces difficultés d'alimentation chez votre enfant avant qu'un professionnel ne vous l'évoque ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Si oui, à quel moment ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ A la naissance et avant la chirurgie ▪ Après la chirurgie et avant la fin de l'hospitalisation ▪ Lors du passage à l'alimentation à la petite cuillère (purée, compotes, etc) ▪ Lors du passage de l'alimentation en morceaux ▪ Lors du passage à l'alimentation de type adulte ▪ Précisez l'âge : <p>Votre enfant a-t-il développé des difficultés d'alimentation, de succion ou de déglutition ? *</p> <p>difficultés à enserrer la tétine ou le mamelon, difficultés à coordonner la succion et la respiration, difficultés à avaler, peur ou refus de l'alimentation, reflux gastro œsophagien, etc</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Si oui, lesquelles ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Difficultés à enserrer la tétine ou le mamelon ▪ Difficultés à coordonner la succion, l'acte d'avaler et la respiration ▪ Peur ou refus de l'alimentation par la bouche
-----------------	---

	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Forte sensibilité au niveau du visage, de la bouche, des mains ou des pieds (grimaces lorsque l'on touche son visage ou que l'on insère la tétine en bouche) ▪ Nombreux vomissements ▪ Troubles du transit (diarrhée, constipation) ▪ Reflux gastro œsophagien ▪ Troubles nutritionnels (carences dans certains nutriments) ▪ Troubles de la croissance ▪ Autres, précisez : <p>Lorsque vous avez constaté ces difficultés, en avez-vous parlé à un professionnel ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Si oui, lequel ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ néonatalogue ▪ pédiatre réanimateur ▪ chirurgien pédiatre ▪ radiologue ▪ généticien ▪ cardiologue pédiatre ▪ pneumologue ▪ diététicien ▪ infirmière ▪ puéricultrice ▪ psychomotricien ▪ orthophoniste ▪ psychologue ▪ psychiatre ▪ autre précisez <p>Que vous a-t-on proposé face à ces troubles d'alimentation ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Traitement médicamenteux ▪ Rendez-vous avec un gastro-entérologue ▪ Suivi psychologique ▪ Suivi avec un psychomotricien ▪ Suivi avec un orthophoniste ▪ Autre, précisez : <p>Vous êtes-vous sentis démunis face aux difficultés d'alimentation de votre enfant ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Oui ○ Non ○ Commentaires <p>Avez-vous trouvé rapidement un professionnel qui répondait à vos attentes ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ Oui ○ Non ○ Commentaires :
<p>Fin du questionnaire</p>	<p>Savez-vous que les enfants présentant une HDC peuvent être atteints de ce que l'on appelle "des troubles de l'oralité" ? Cela signifie qu'ils peuvent présenter, à tout moment, des difficultés à s'alimenter par la bouche *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Savez-vous que ces difficultés peuvent être prévenues si elles ont prises en charge très tôt dans le développement de l'enfant ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Savez-vous que ces prises en charge sont effectuées par les orthophonistes ? *</p> <ul style="list-style-type: none"> ○ oui ○ non <p>Si votre enfant a développé des difficultés d'alimentation, quels traitements ou prises en charge ont été mis en place ?</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Psychomotricité ▪ Orthophonie ▪ Suivi diététique ▪ Suivi psychologique (pour les troubles d'alimentation) ▪ Suivi psychiatrique (pour les troubles d'alimentation) ▪ Médicaments contre le RGO ▪ Autre, précisez : <p>Si votre enfant a présenté ou présente des troubles de la succion, auriez-vous été prêt ou seriez-vous prêt à pratiquer des stimulations (massages du visage, des lèvres, des joues) à votre enfant 4 fois par jour durant 6 mois afin de pallier ces difficultés ? *</p>

	(Sans tenir compte des difficultés pratiques liées au travail par exemple) <input type="radio"/> oui <input type="radio"/> non Y a-t-il des informations, remarques dont vous voudriez nous faire part ? Si vous souhaitez recevoir la version PDF de notre travail une fois celui-ci terminé, veuillez nous indiquer votre e-mail (ce dernier ne sera ni divulgué ni utilisé à d'autres fins que celle de vous transmettre notre travail)
--	--

***Tableau 22 : Questionnaire adressé aux parents d'un enfant né porteur d'une
HDC***

Légende :

- *Question obligatoire
- Question à réponse unique
- Question à choix multiple

ANNEXE 13 : INFORMATIONS RECUEILLIES SUR LES PARENTS

Participants	Sexe parent	Age parent	NSC	Sexe enfant	Troubles alimentaires
p1	femme	entre 25 et 35 ans	3	fille	
p2	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui
p3	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui
p4	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui
p5	femme	entre 40 et 50 ans	3	fille	oui
p6	femme	entre 40 et 50 ans	3	garçon	oui
p7	femme	entre 18 et 25 ans	1	fille	
p8	femme	entre 25 et 35 ans	1	garçon	oui
p9	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	non
p10	femme	entre 18 et 25 ans	1	fille	oui
p11	femme	entre 18 et 25 ans	1	fille	non
p12	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui
p13	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui
p14	femme	entre 25 et 35 ans	2	fille	oui
p15	femme	entre 25 et 35 ans	2	fille	oui
p16	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	oui
p17	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	oui
p18	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	non
p19	femme	entre 25 et 35 ans	3	fille	oui
p20	femme	entre 40 et 50 ans	3	garçon	non
p21	femme	entre 25 et 35 ans	3	fille	oui
p22	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	oui
p23	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	
p24	femme	entre 25 et 35 ans	1	fille	non
p25	homme	entre 25 et 35 ans	3	fille	
p26	femme	entre 18 et 25 ans	3	garçon	oui
p27	femme	plus de 50 ans	2	garçon	non
p28	femme	entre 18 et 25 ans	1	fille	oui
p29	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	
p30	femme	entre 35 et 40 ans	3	fille	oui
p31	femme	entre 35 et 40 ans	3	fille	oui
p32	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui
p33	femme	entre 25 et 35 ans	3	fille	oui
p34	femme	entre 40 et 50 ans	3	fille	
p35	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	non
p36	femme	entre 40 et 50 ans	3	fille	non
p37	femme	entre 18 et 25 ans	3	garçon	non
p38	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	non
p39	femme	entre 35 et 40 ans	3	fille	oui
p40	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	oui
p41	femme	entre 35 et 40 ans	2	garçon	non
p42	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui
p43	femme	entre 25 et 35 ans	3	fille	non
p44	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	oui
p45	femme	entre 35 et 40 ans	3	garçon	non
p46	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	non
p47	homme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui
p48	femme	entre 35 et 40 ans	2	garçon	
p49	femme	entre 35 et 40 ans	2	garçon	oui
p50	femme	entre 40 et 50 ans	2	fille	non
p51	femme	entre 40 et 50 ans	3	garçon	oui
p52	femme	entre 35 et 40 ans	3	fille	oui
p53	femme	entre 35 et 40 ans	3	fille	oui
p54	femme	entre 25 et 35 ans	2	fille	oui
p55	femme	entre 25 et 35 ans	3	garçon	oui

Tableau 23 : Récapitulatif des informations recueillies sur les parents

INDEX

Liste des documents

Document 1: Extraits du document « Hernie diaphragmatique congénitale : protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares » (HAS, 2012).....	58
Document 2 : Extrait d'un document à l'attention des parents d'enfants HDC sur l'enrichissements de l'alimentation et l'évolution des textures (Centre de référence de la hernie à coupole diaphragmatique, n.d.)	66
Document 3 : Extrait du document « Prévention des troubles de l'oralité des patients porteurs de hernie diaphragmatique : recommandations de bonne pratique » (Castelain, 2012).....	67

Liste des figures

Figure 1 : Vues frontale (à gauche) et sagittale (à droite) du diaphragme (Dufour, 2007).....	2
Figures 2 et 3 : L'anatomie intestinale d'un enfant tout venant (figure 2) et l'anatomie d'un enfant avec une hernie diaphragmatique (figure 3) d'après Lee, 2013	3
Figures 4 et 5 : Un des exemple de dispositif d'aide à la succion (figure 4) et exemple de schéma sur l'anatomie abdominale, inséré dans le livret (figure 5)	25
Figures 6 et 7 : Schémas de l'anatomie abdominale introduits dans le livret ...	39
Figure 8 : Vue supérieure d'un diaphragme normal (Pober et al., 2006).....	51
Figure 9 : Vue antéro-latérale gauche d'un diaphragme en 3D (HadjiIiadis, 2015).....	51
Figure 10 : Vues sagittale et frontale des déplacements respiratoires du diaphragme (Dufour, 2007)	52
Figure 11 : Vue supérieure des différents défauts diaphragmatiques (Pober et al., 2006)	52
Figures 12 et 13 : Les structures anatomiques de la déglutition chez un enfant (A) et chez un adulte (B) d'après Matsuo et Palmer, 2008.....	60
Figures 14 : Les structures anatomiques de la déglutition et de la respiration d'après McFarland, 2009	60
Figure 15 : Illustration du développement des deux oralités (Alberts et Pickler, 2012).....	61

Liste des graphiques

Graphique 1 : Répartition des orthophonistes selon l'année d'obtention du diplôme	19
Graphique 2 : Cartographie des orthophonistes selon le centre de formation .	20
Graphique 3 : Répartition des troubles pris en charge par les orthophonistes .	21
Graphique 4 : Répartition des orthophonistes se sentant capables prendre en charge des patients HDC	22
Graphique 5 : Répartition des objectifs et des moyens de prise en charge mis en place par les orthophonistes	23
Graphique 6 : Répartition des informations sollicitées sur la HDC et sa prise en charge	24
Graphique 7 : Répartition des parents par âge	31
Graphique 8 : Répartition des parents par NSC.....	32
Graphique 9 : Répartition des enfants par âge.....	32
Graphique 10 : Répartition des enfants par sexe	32
Graphique 11 : Répartition de la population de parents en fonction de la demande d'information sur le diaphragme	33
Graphique 12 : Répartition des formats de présentation sollicités pour les informations à propos du diaphragme	34
Graphique 13 : Répartition des professionnels ayant informé des difficultés à l'alimentation per-os	34
Graphique 14 : Répartition des troubles liés à l'alimentation présentés par les professionnels	35
Graphique 15 : Répartition des traitements proposés aux troubles de l'alimentation	35
Graphique 16 : Répartition des parents en fonction du sentiment d'être démunis face aux difficultés de l'alimentation de leur enfant	36

Liste des tableaux

Tableau 1 : Synthèse de la prise en charge des enfants nés avec une HDC	6
Tableau 2 : Synthèse du questionnaire adressé aux orthophonistes	18
Tableau 3 : Répartition de la population d'orthophonistes interrogés.....	20
Tableau 4 : Résultats du test binomial	21
Tableau 5 : Résultats de la recherche de l'indépendance des variables avec le test KHI-DEUX et le test exact de FISHER	22
Tableau 6 : Synthèse du livret adressé aux orthophonistes	26
Tableau 7 : Synthèse du questionnaire adressé aux parents	30
Tableau 8 : Présentation des résultats du test binomial à la question sur les troubles de l'alimentation	32
Tableau 9 : Répartition de la population de parents interrogés	33
Tableau 10 : Résultats du test binomial appliqué aux réponses des parents...	36

Tableau 11 : Résultats de la recherche de l'indépendance des variables avec le test KHI-DEUX et le test exact de FISHER	37
Tableau 12 : Répartition des parents ayant consulté un orthophoniste ou non, en post-natal	37
Tableau 13 : Synthèse du livret adressé aux parents	39
Tableau 14 : Les malformations associées à une hernie diaphragmatique congénitale (Bojanic et al., 2015)	53
Tableau 15 : Les comorbidités relevées lors d'une hernie diaphragmatique congénitale.....	54
Tableau 16 : Proposition d'un parcours de soin simplifié (Bagolan et Morini, 2007)	57
Tableau 17 : Synthèse du développement de l'oralité alimentaire en période prénatale	60
Tableau 18 : Synthèse du développement de l'oralité alimentaire, du langage et de la motricité chez le nourrisson.....	61
Tableau 19 : Synthèse des éléments abordés par les documents de prévention existants.....	64
Tableau 20 : Questionnaire adressé aux orthophonistes	68
Tableau 21 : Récapitulatif des informations recueillies sur les orthophonistes	71
Tableau 22 : Questionnaire adressé aux parents d'un enfant né porteur d'une HDC	73
Tableau 23 : Récapitulatif des informations recueillies sur les parents	80