

# Hernie de Bochdalek

## Hernie congénitale diaphragmatique postérolatérale



*Dr. Nicoleta Panait*  
*Centre de référence des HCD Marseille*

# Hernie de Bochdalek

- Malformation congénitale sévère et de physiopathologie complexe
- Depuis 2008 création d'un réseau national des Centres de Référence et des Compétences
- La mise en place de protocoles thérapeutiques et l'organisation d'un suivi multidisciplinaire au long terme ont conduit à l'optimisation des soins anténataux et postnataux
- Organisation de la transition +++

# Physiopathologie

- La mortalité néonatale reste élevée, proche de 30 - 40%, essentiellement du fait de l'hypoplasie pulmonaire et d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)
- La prise en charge d'un fœtus atteint d'une malformation in utero dépend essentiellement du pronostic de l'anomalie
- Environ 10% des enfants décéderont au décours de la période néonatale, dans les premières années de vie, de complications respiratoires et/ou digestives

## Definition

**Absence ou retard de fermeture du foramen de Bochdalek = postéro-latéral**

Précoce avec absence totale de fermeture : **hernie sans sac**

Précoce sans colonisation musculaire : **hernie avec sac**

Tardif avec hypoplasie musculaire : **éventration diaphragmatique**

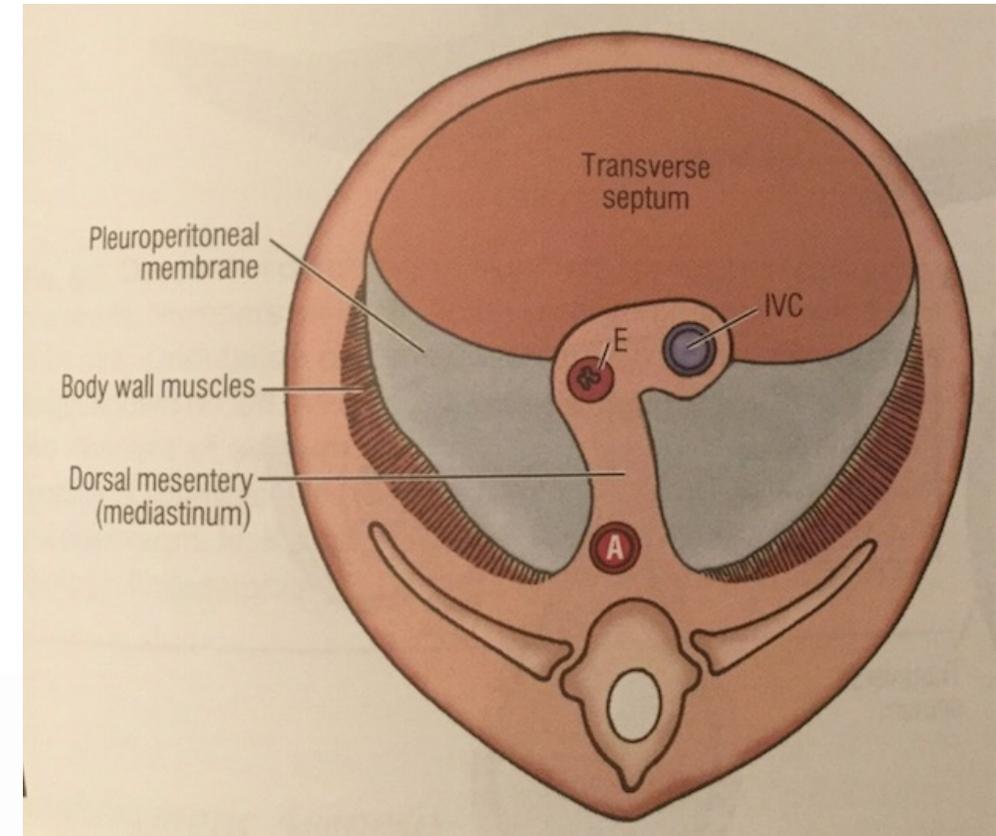
**80% à gauche / 20% à droite**

**Sac herniaire ≈ 15-20%, meilleur pronostic**

# Embryologie: Le développement diaphragmatique

## fusion de 4 structures:

- **le septum transversum**
- **les membranes pleuropéritonéales**
- **le méso-oesophage**
- **éléments musculaires de la paroi**



# Embryologie: Le développement pulmonaire

## 4 phases différenciation parenchyme pulmonaire:

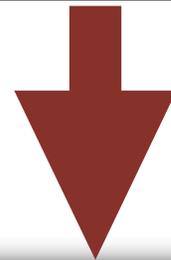
- **pseudoglandulaire (6 - 16SA)**
- **canaliculaire (17 - 24SA)**
- **sacculaire (25 - 36SA)=>les structures alvéolaires et la membrane alvéolaire s'amincit**
- **alveolaire(37SA à 2-3ans)**

## Physiopathologie : Hypoplasie pulmonaire

**l'activité inspiratoire in utero du diaphragme est diminué**

**augmentation de la fuite du liquide pulmonaire par le larynx**

**une distension moindre du tissu pulmonaire et l'espace d'expansion du  
poumon réduite**



**Baisse du rapport poids pulmonaire / poids corporel total**

# Physiopathologie : Hypoplasie pulmonaire

## Anomalies parenchymateuses anatomiques

**la division bronchique s'arrête**

**vers 10-12 semaines du côté de l'hernie=> 12 à 14 divisions bronchiques**

**vers 12-14 semaines du côté controlatéral=> 16 à 18 divisions bronchiques**

**=> moins d'alvéoles et un tissu interstitiel plus épais (PN type II)**

## Anomalies parenchymateuses fonctionnelles

**déficit en surfactant**

**déficit du système anti-oxydant**

# Physiopathologie : La vascularisation pulmonaire

## Anomalies vasculaires anatomiques

la surface vasculaire totale est réduite  
(car la surface alvéolaire totale est réduite)

les fibres musculaires lisses dans la  
paroi des artères des régions acinaires  
=>normal pas avant l'âge adulte

anomalie de HCD=>hyperplasie de la  
média +/- de l'adventice

## Anomalies vasculaires fonctionnelles

à la naissance=> chute des résistances  
vasculaires pulmonaires

la régulation de la circulation périnatale résulte  
d'un équilibre entre les substances  
vasodilatatrices, comme le NO et d'autres  
substances vasoconstrictrices, comme les  
endothélines

dans la HCD la réponse aux stimuli vasodilatateurs  
est réduite

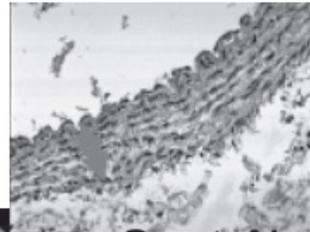
la réponse des artérioles pulmonaires à l'hypoxie  
et à l'O<sub>2</sub> est aussi anormale

# Physiopathologie : Conclusion

## Hernie diaphragmatique congénitale

Diminution volume pulmonaire

- Moins de bronches
- Moins d'alvéoles
- Moins de vaisseaux +++



Contrôle



CDH

< 30 %  
du volume  
attendu

Réactivité  
vasculaire  
anormale

+

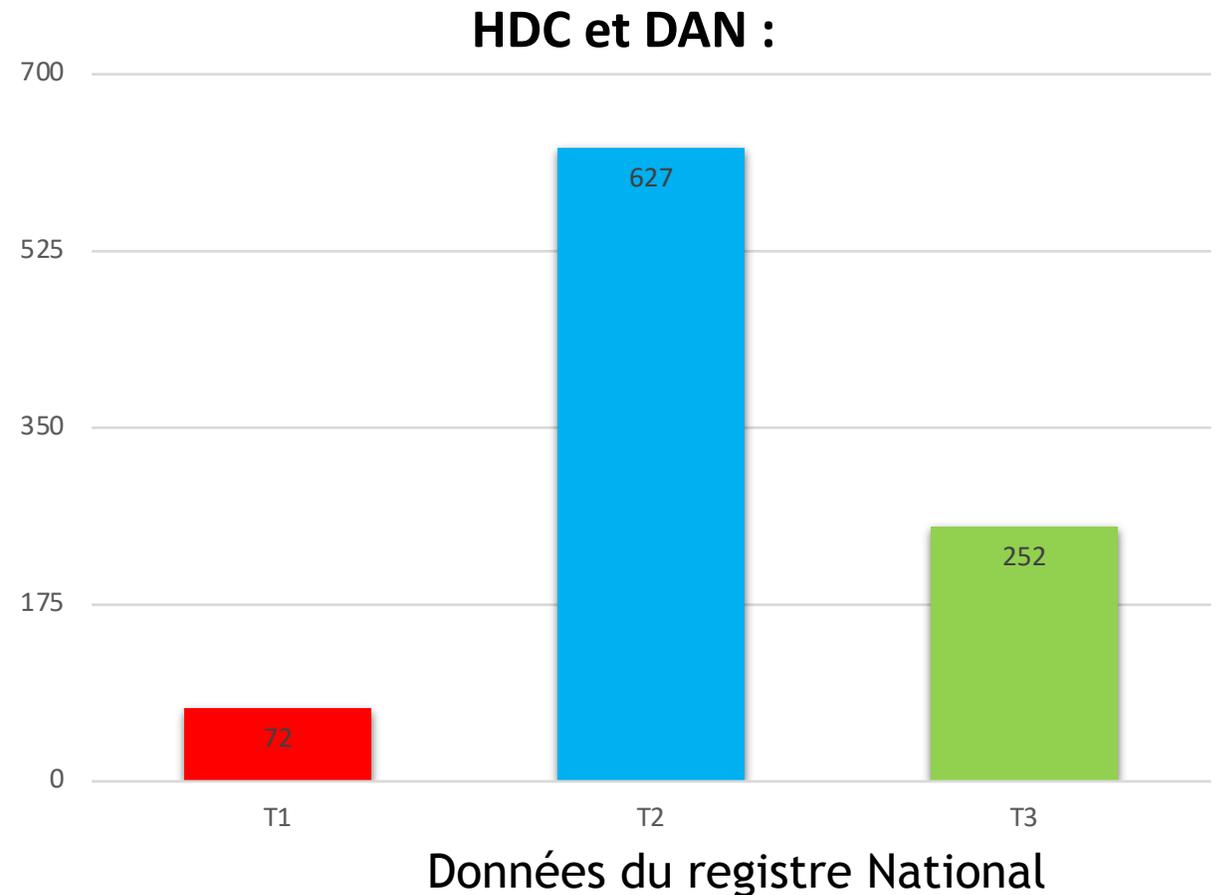
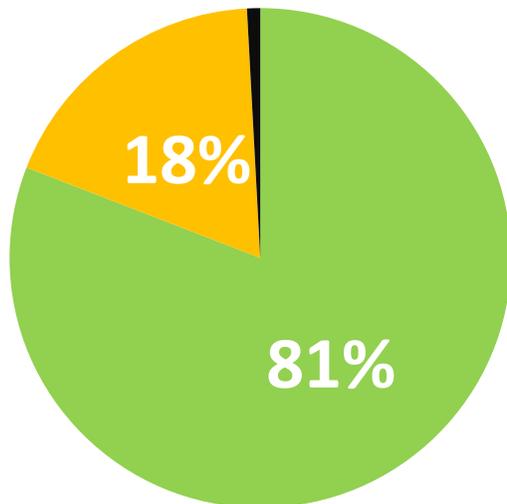
Remodelage  
vasculaire

+

# Prise en charge antenatale

## DAN en France 82%

- Gauches
- Droites
- Bilaterales



# Prise en charge antenatale

## Evaluation du pronostic des HCD isolées

le LHR (Lung over Head Ratio) o/a (observé/attendu) entre 22 et 28SA,

la position du foie et de l'estomac (classification Cordier),

la mesure du volume pulmonaire à l'IRM

malformations associées: cardiaques, génétiques, autres

## Prenatal diagnosis, imaging, and prognosis in Congenital Diaphragmatic Hernia

SEMINARS IN PERINATOLOGY 44 (2020) 51163

Anne-Gael Cordier<sup>a,b,\*</sup>, Francesca M. Russo<sup>c,d</sup>, Jan Deprest<sup>c,d,e</sup>, and Alexandra Benachi<sup>a,b</sup>

<sup>a</sup>Department of Obstetrics and Gynecology, Hôpital Antoine Béchère, AP-HP, Université Paris Sud, 157 rue de la porte de Trivaux, 92140 CLAMART, APHP, Clamart, France

<sup>b</sup>Centre Référence Maladie Rare, Hernie de Coupole Diaphragmatique, Clamart, France

<sup>c</sup>Clinical Department of Obstetrics and Gynaecology, University Hospitals Leuven, Leuven, Belgium

<sup>d</sup>Academic Department of Development and Regeneration, Cluster Woman and Child, KU Leuven, Leuven, Belgium

<sup>e</sup>Institute for Women's Health, University College London, London, UK



**Figure 1.** Mesure du Lung over Head Ratio (LHR). Sur une coupe de quatre cavités, mesure de la plus grande longueur (L1) multipliée par la plus grande largeur (L2) et rapportée au périmètre céphalique (PC) ( $L1 \times L2 / PC$ ).

# Conseil prénatal

**Multidisciplinaire (obstétricien, chirurgien + réanimateur, néonatalogue, psychologue, génétique)**

**Information complète et adaptée à chaque cas sur:**

**Le pronostic attendu**

**Les risques de décès néonatal**

**La réanimation et la chirurgie**

**Les complications et le suivi à long terme**

**Plusieurs rencontres nécessaires**

# Prise en charge anténatale

## Comment améliorer l'hypoplasie pulmonaire?

Fœtus avec atrésie trachéale ou obstruction congénitale des voies aériennes (CHAOS) développe une hyperplasie pulmonaire

**P** = Plug the  
**L** = Lung  
**U** = Until it  
**G** = Grows



**FETO (fetal endoscopic tracheal occlusion)**

**Table 2 – Prognosis of Left CDH with liver UP correlates with LHR observed/expected measured at US evaluation.**

Left CDH, liver UP	LHR o/e	Survival
Very severe	<15%	<5%
Severe	16–25%	20–30%
Moderate	26–45%	40–60%
Mild	>45%	95%

**Table 3 – Prognosis of Left CDH depending on liver position and TFLV (Total Fetal Lung Volume) by MRI.**

	TFLV o/e	Survival	
		Liver UP	Liver DOWN
Very severe	<15%	12%	40%
Severe	16–25%	40%	85%
Moderate	26–45%	65%	85%
Mild	>45%	75%	85%

# Prise en charge anténatale



- ❖ en 2001, Deprest et Nicolaidis ont réalisé, chez le fœtus humain, le premier cas d'occlusion trachéale utilisant une technique d'endoscopie moins invasive permettant de placer un ballon détachable en dessous des cordes vocales
- ❖ fœtus porteurs d'une HCD isolée de mauvais pronostic, LHR o/a inférieur ou égal à 25% et foie intrathoracique (survie 10 à 15 %)
- ❖ Pose à la fin de la période canaliculaire du développement pulmonaire, entre 26 et 28 SA
- ❖ le ballonnet est idéalement retiré au cours du troisième trimestre de grossesse (34SA)

- FETO peut améliorer la survie néonatale des formes graves de CDH sans augmentation notable de la morbidité néonatale (... et à long terme ?)
- FETO = nouvelle population chirurgicale, plus grave
  - Patch +++
  - RGO +++
- Pas de morbidité trachéale notable

## OBSTETRICS

### The randomized Tracheal Occlusion To Accelerate Lung growth (TOTAL)-trials on fetal surgery for congenital diaphragmatic hernia: reanalysis using pooled data

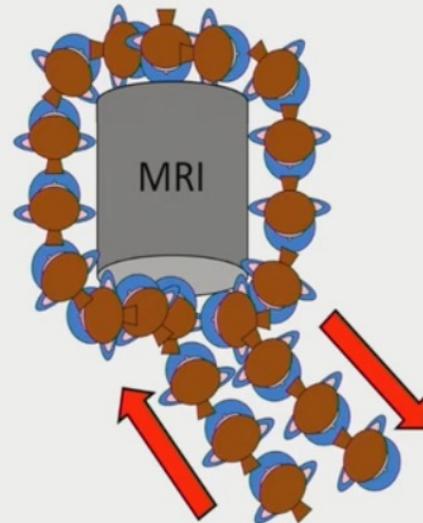
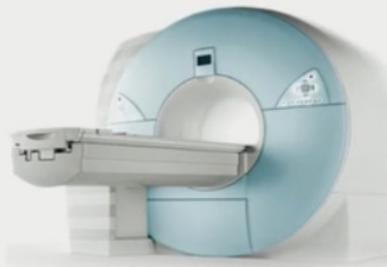
Ben Van Calster, PhD; Alexandra Benachi, MD, PhD; Kypros H. Nicolaidis, MD; Eduard Gratacos, MD, PhD; Christoph Berg, MD, PhD; Nicola Persico, MD, PhD; Glenn J. Gardener, MD, PhD; Michael Belfort, MD, PhD; Yves Ville, MD, PhD; Greg Ryan, MB; Anthony Johnson, MD, DO; Haruhiko Sago, MD, PhD; Przemysław Kosiński, MD, PhD; Pietro Bagolan, MD, PhD; Tim Van Mieghem, MD, PhD; Philip L. J. DeKoninck, MD, PhD; Francesca M. Russo, MD, PhD; Stuart B. Hooper, PhD; Jan A. Deprest, MD, PhD

# New device permitting non-invasive reversal of fetal endoscopic tracheal occlusion: *ex-vivo* and *in-vivo* study

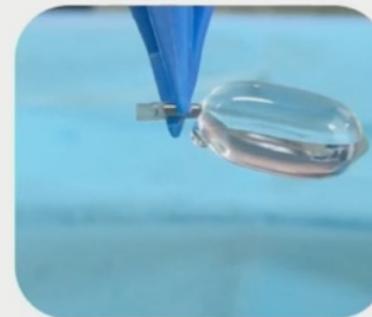
D. BASURTO<sup>1</sup>, N. SANANÈS<sup>2,3</sup>, E. VERBEKEN<sup>4</sup>, D. SHARMA<sup>1</sup>, E. CORNO<sup>1</sup>, I. VALENZUELA<sup>1</sup>, L. VAN DER VEEKEN<sup>1,5</sup>, R. FAVRE<sup>3</sup>, F. M. RUSSO<sup>1,5</sup> and J. DEPREST<sup>1,5,6</sup>



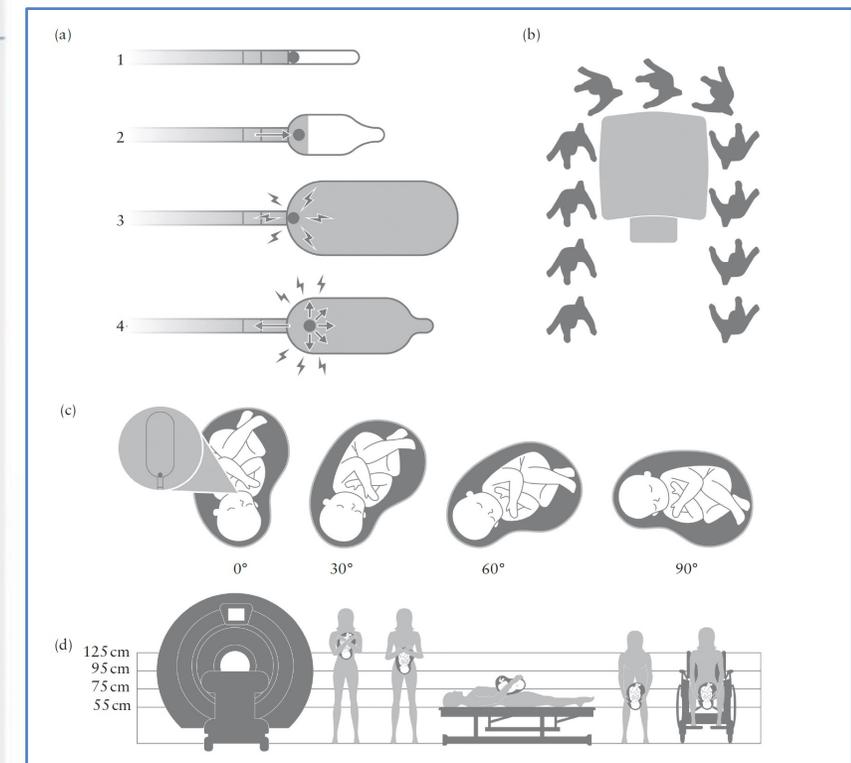
- SMART-TO (N Sananes/J Deprest/ A Benachi)
  - First patient August 2021
  - No randomization
  - Moderate and severe
  - Same criteria as TOTALs



Smart-TO



Basurto D et al. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2020



# Prise en charge néonatale Urgence médicale pas chirurgicale

**anomalies vasculaires structurelles et fonctionnelles**



**échec de l'adaptation à la vie extra-utérine HTAPP**



**shunt droit-gauche par le canal artériel et foramen ovale => hypoxémie  
secondaire**

**réduction du retour veineux pulmonaire=> baisse des pressions de  
remplissage du VG et du débit aortique**

**défaillance cardiaque droite si le canal artériel devient restrictif**

# Prise en charge néonatale Urgence médicale pas chirurgicale

## QUAND OPERER

dès que la crise d'HTAP est en grande partie maîtrisée

décision pluridisciplinaire car la chirurgie provoque une aggravation de la compliance pulmonaire en réduisant l'élasticité de la paroi thoracique et en augmentant la pression abdominale

l'apparition des signes de souffrance des anses herniés en intra-thoracique

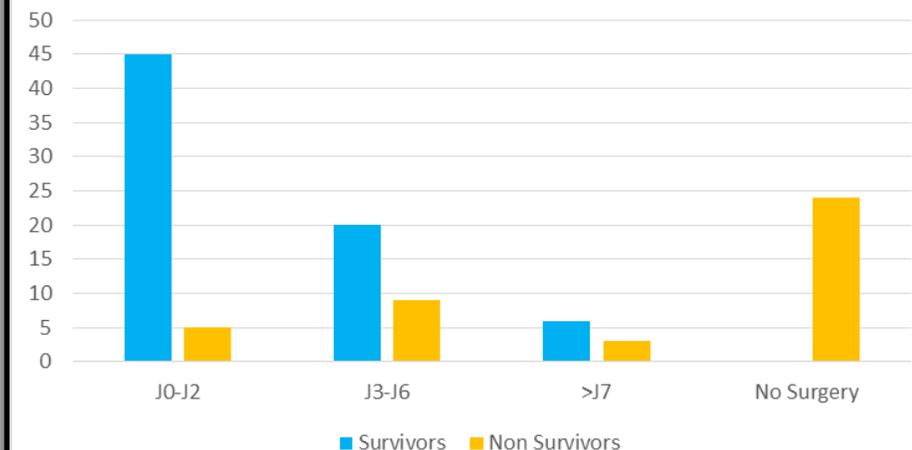
le recours à une ECMO nécessite repousser le geste chirurgical

## THE JOURNAL OF PEDIATRICS

### One-Year Outcome for Congenital Diaphragmatic Hernia: Results From the French National Register

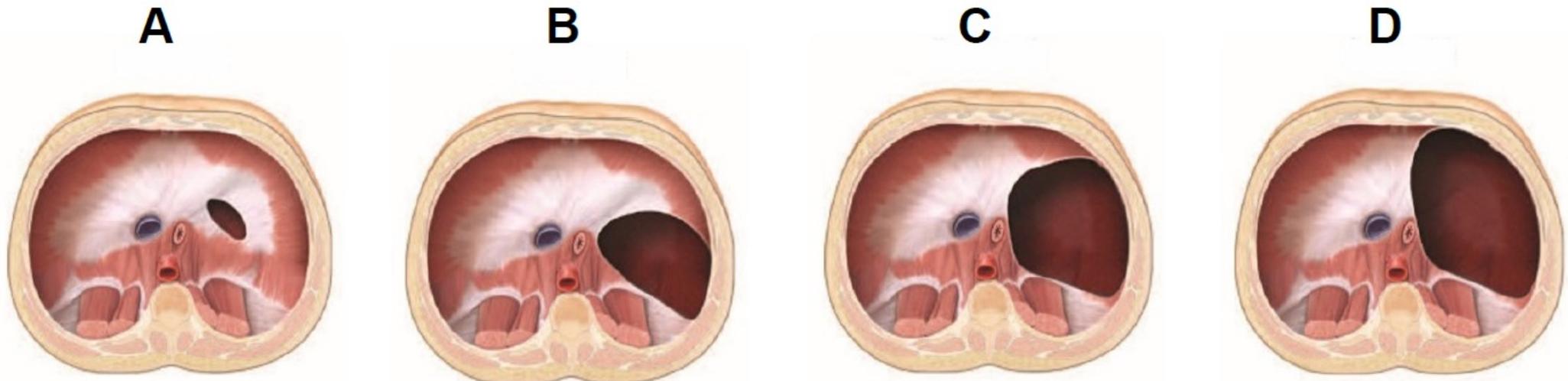
François Barrière, MD<sup>1</sup>, Fabrice Michel, MD, PhD<sup>1</sup>, Anderson D. Loundou, PhD<sup>2</sup>, Virginie Fouquet, MD<sup>3</sup>, Elsa Kermorvant, MD<sup>4</sup>, Sébastien Blanc, MD<sup>5</sup>, Elisabeth Carricaburu, MD<sup>6</sup>, Amélie Desrumaux, MD<sup>7</sup>, Odile Pidoux, MD<sup>8</sup>, Alexis Arnaud, MD<sup>9</sup>, Nicolas Berte, MD<sup>10</sup>, Thierry Blanc, MD<sup>11</sup>, Frederic Lavrand, MD<sup>12</sup>, Guillaume Levard, MD<sup>13</sup>, Isabelle Rayet, MD<sup>14</sup>, Sylvain Samperiz, MD<sup>15</sup>, Anne Schneider, MD<sup>16</sup>, Marie-Odile Marcoux, MD<sup>17</sup>, Norbert Winer, MD<sup>18</sup>, Yann Chaussy, MD<sup>19</sup>, Valérie Datin-Dorriere, MD<sup>20</sup>, Quentin Ballouhey, MD<sup>21</sup>, Aurélien Binet, MD<sup>22</sup>, Charles Muszynski, MD<sup>23</sup>, Jean Breaud, MD<sup>24</sup>, Armelle Garenne, MD<sup>25</sup>, Laurent Storme, MD, PhD<sup>26</sup>, and Julia Boubnova, MD<sup>27</sup>, on behalf of the Center for Rare Diseases for Congenital Diaphragmatic Hernia

Time of surgery (days)



# Prise en charge chirurgicale

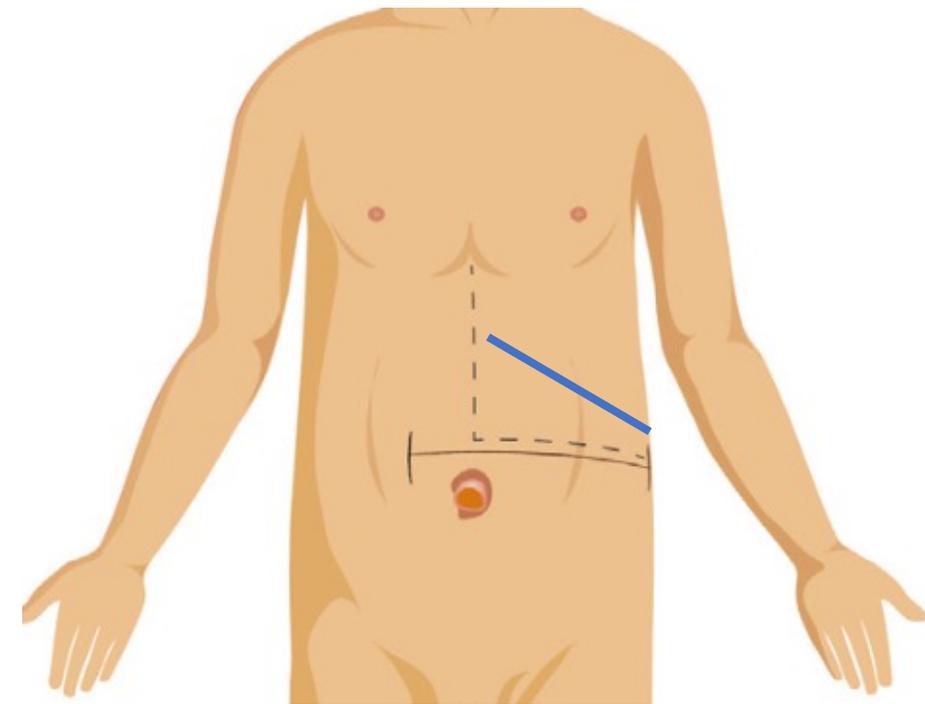
**Taille du défaut: facteur pronostique puissant mais impossible le savoir en prénatal sauf la présence du sac**



# Prise en charge chirurgicale

## En fonction de l'adaptation néonatale

- ❖ **chirurgie en réanimation par laparotomie ou thoracoscopie**
- ❖ **bloc (formes diagnostic postnatal +++) thoracoscopie**
- ❖ **Fermeture primaire ou plaque ou lambeau musculaire**



# Choix de prothèse

	Matériau		Récidive*
Synthétique non résorbable	Dacron*	polyéthylène terephtalate	20-48%, trop rigide
	Silastic*	polymeric silicone	33%, trop inerte
	PTFE + Marlex*	PTFE + monofilaments de polypropylène macroporeux	4-22%
	Gore Tex* & Gore Dual Mesh*	polyéthanfluoroéthylène expansé	5,4 - 50%
Naturelles	Surgisis* (SIS)	Matrice de collagène de type I de la muqueuse intestinale porcine + facteurs de croissance	22-68%, réaction inflammatoire
	AlloDerm*	Derme cadavérique humain acellulaire non réticulé	40% précoce - 100% tardif
	Permacol*	Collagène porcin acellulaire réticulé HDMI (hexaméthylène diisocyanate)	0 % (sur 8 patients)
	Tutoplast* Dura	Dure-mère lyophilisée	21%
Au stade recherche ou expérimentation animale**	PLGA	"poly-lactic-co-glycolic acid mesh collagen sponge hybrid scaffold"	pas de récurrence chez le rat à 3 mois
	copolymère (ac. Lactique & caprolactone) + fibres acide polyglycolique	testé sur modèle porcin	?
	polycaprolactone (PCL) + Collagène type I	fibres orientés par électrifilage, tests petit animal, présence de myofibres à 4 mois	?
	Ingénierie tissulaire + cellules souches mésenchymateuses	reconstruction tendineuse ou musculaire ?	?

\* Nasr 2012, Riehle 2007, Jancelewicz 2010, Grethel 2006, Romao 2012, Laituri 2010, Moss 2001, Loff 2005, Mitchell 2008, Koot 1993

\*\* Urita 2008, Gasior 2012, Aikawa 2013, Zhao 2013, Fauza 2014, Fuchs 2004, Kunisaki 2006, Turner 2011

# Choix de prothèse

**Diaphragme = coupole**

**Contraintes mécaniques liés à la mobilité**

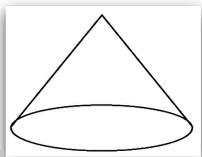
**Contraintes liés à la croissance: croissance surface diaphragmatique estimée x 5**

**Choix :**

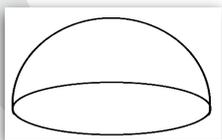
**Type de biomatériau ?**

**Forme géométrique ?**

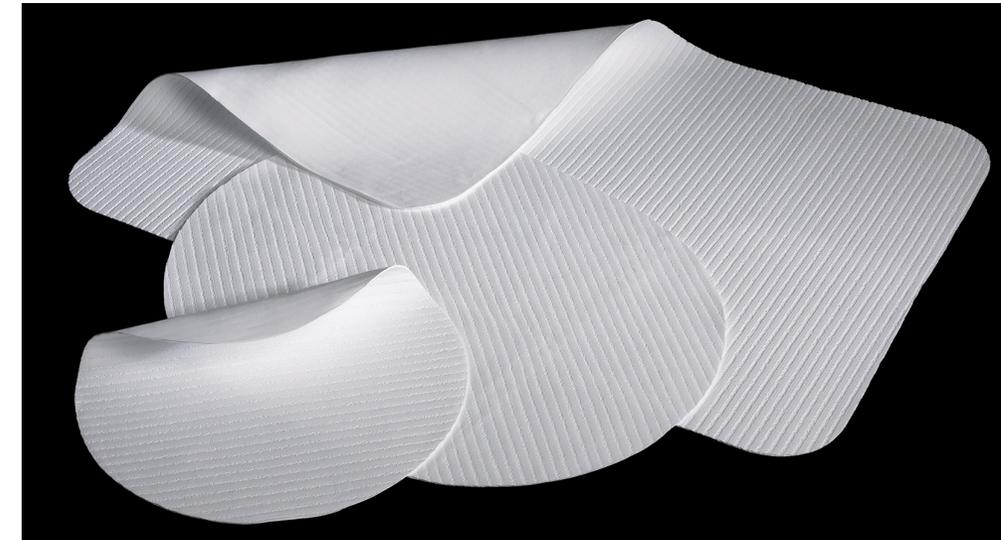
**2 techniques:**



- « **Chapeau chinois** »: forme conique avant l'implantation

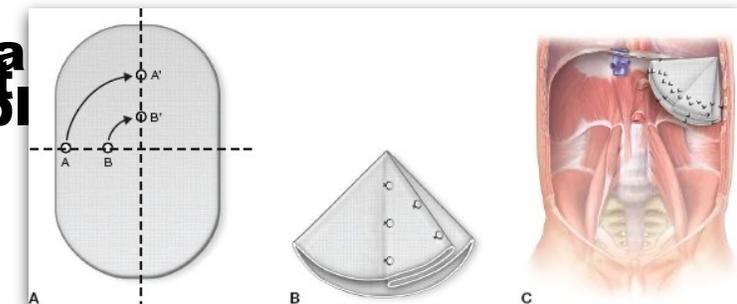


- « **Bonnet** »: fronçage des bords pendant l'implantation

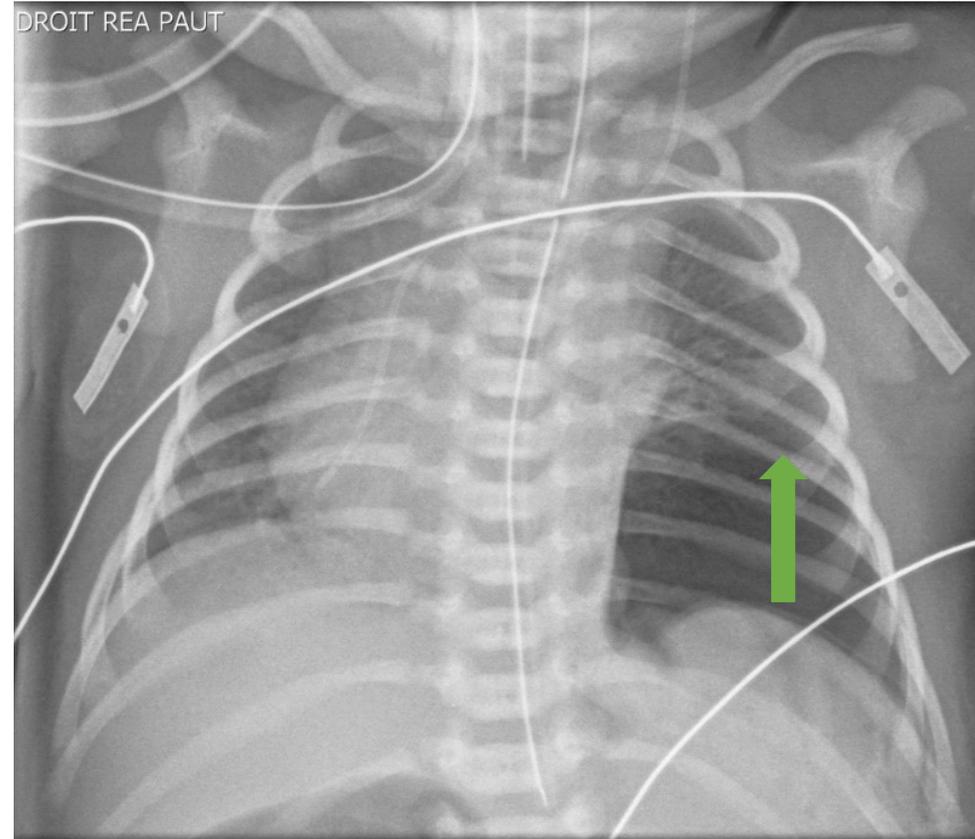
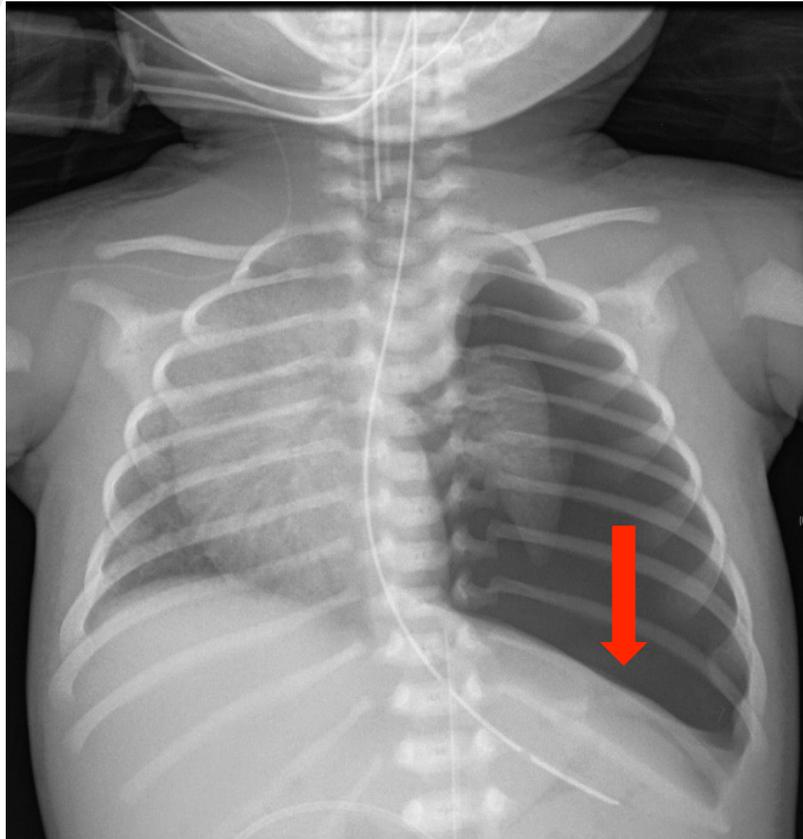


**GORE® DUALMESH® Biomaterial de 1mm ou 2mm**

**Favorise la  
risque faible**



# Prise en charge chirurgicale



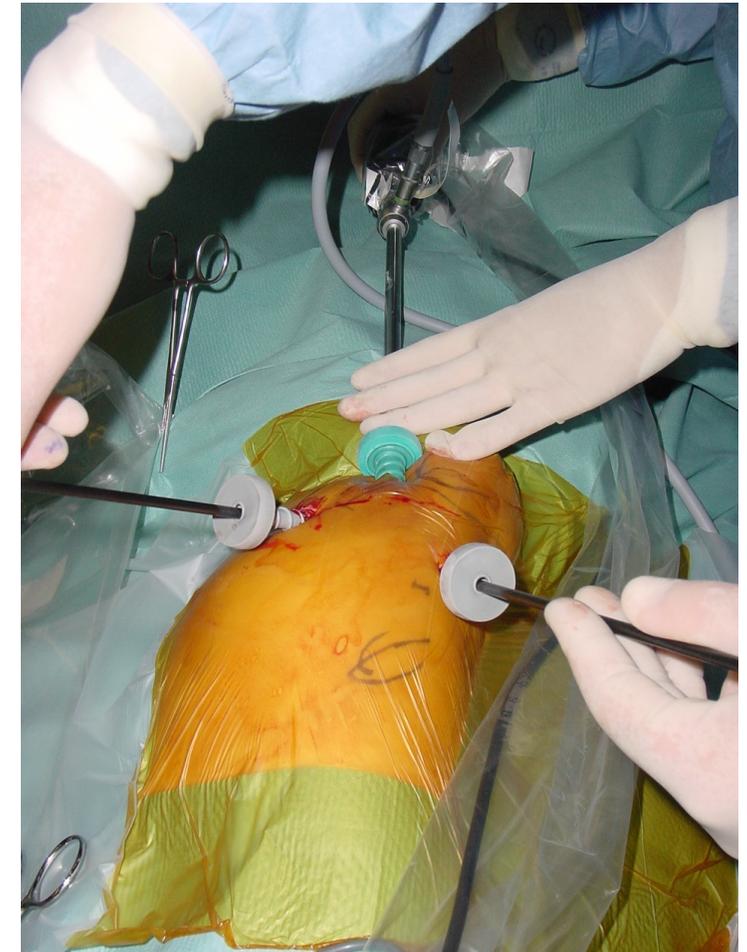
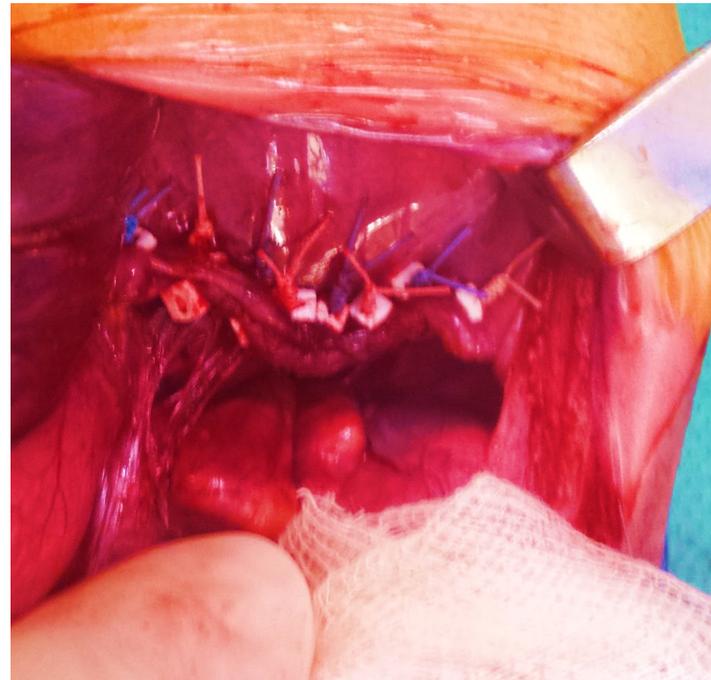
**Diminution de la pression intra-abdominale**  
**Diminution de la tension diaphragmatique**

**↓ Récidives 5-6 %**

A

# Fermeture directe du diaphragme

**LAPAROTOMIE ou THORACOSCOPIE**

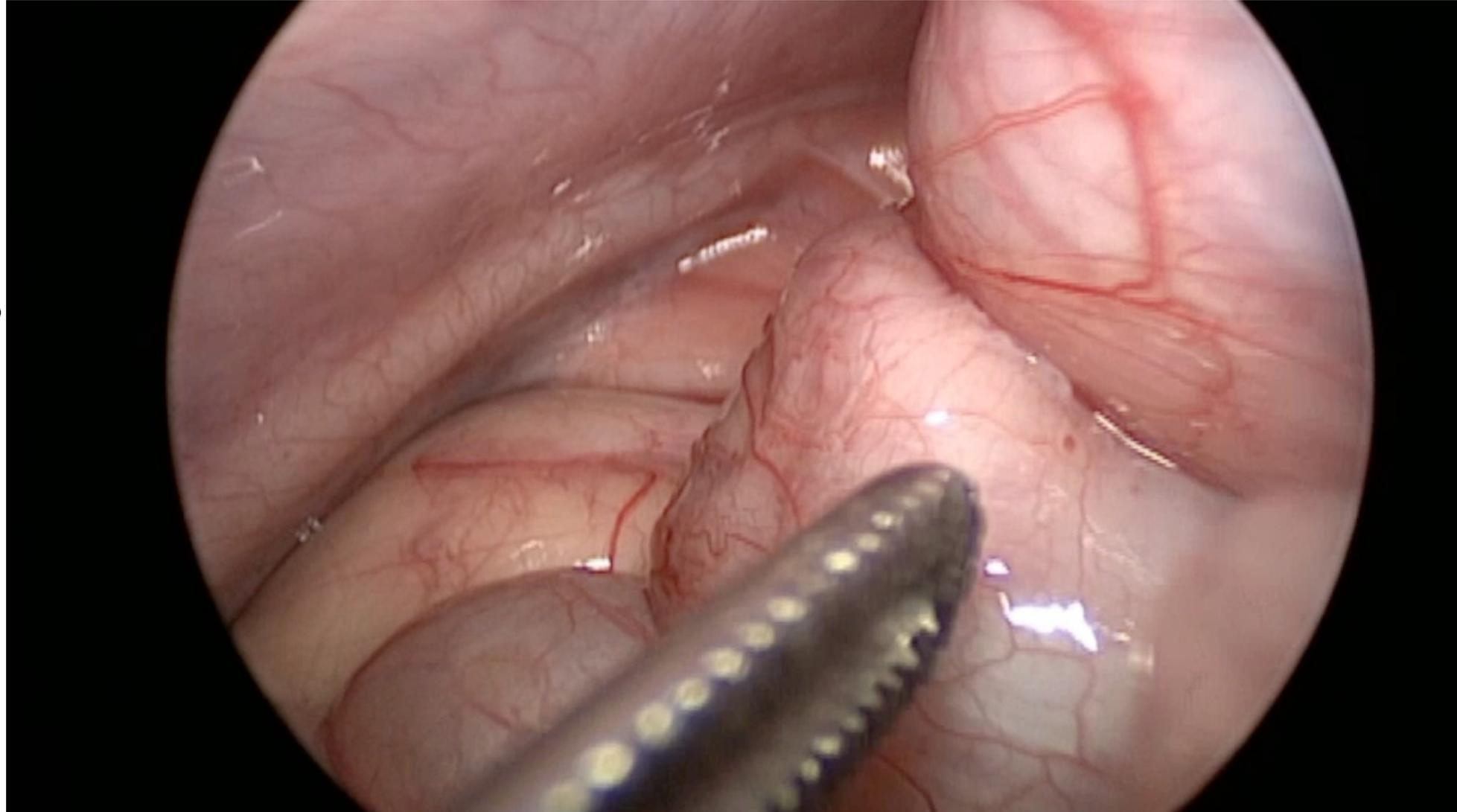


A

# Fermeture directe du diaphragme

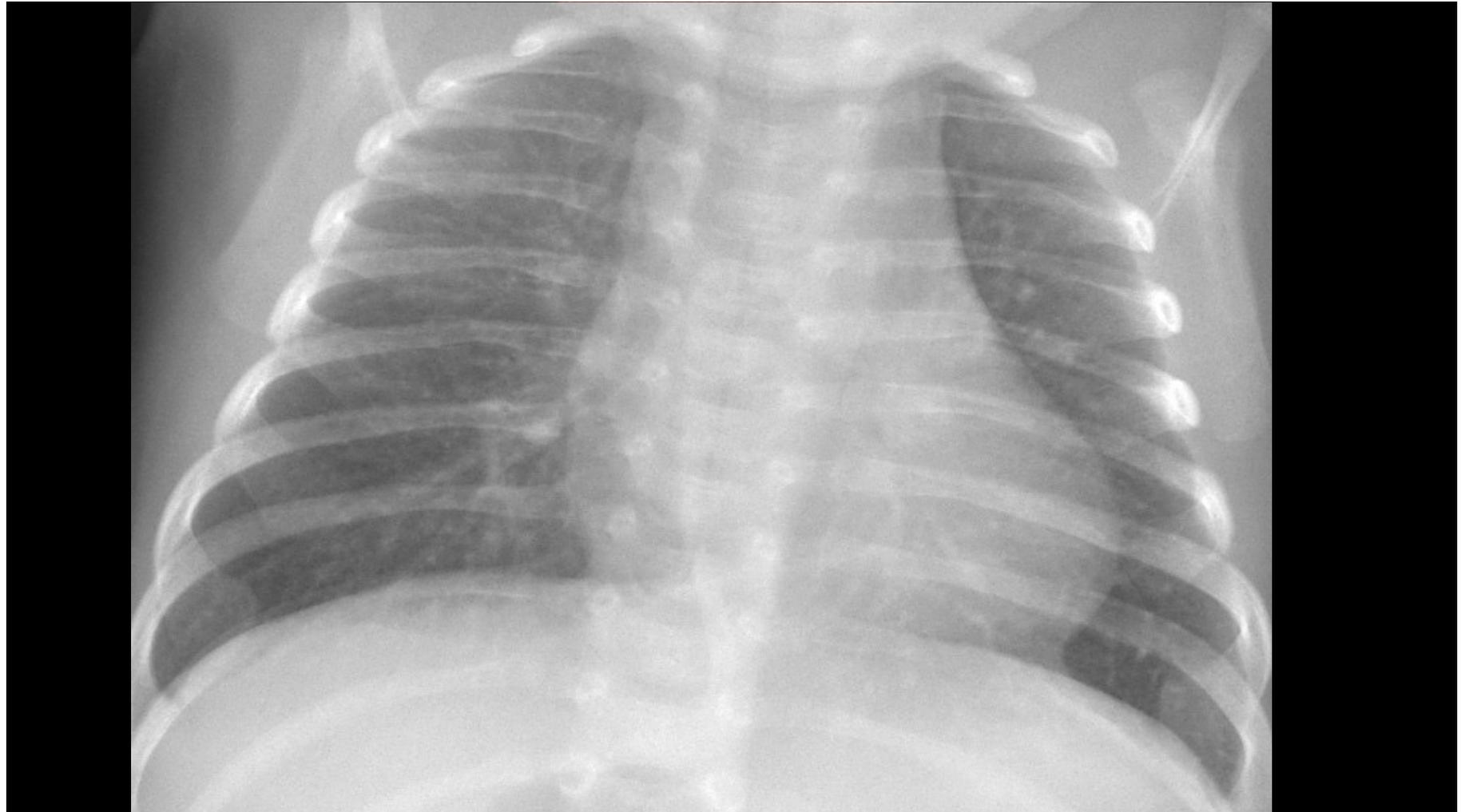
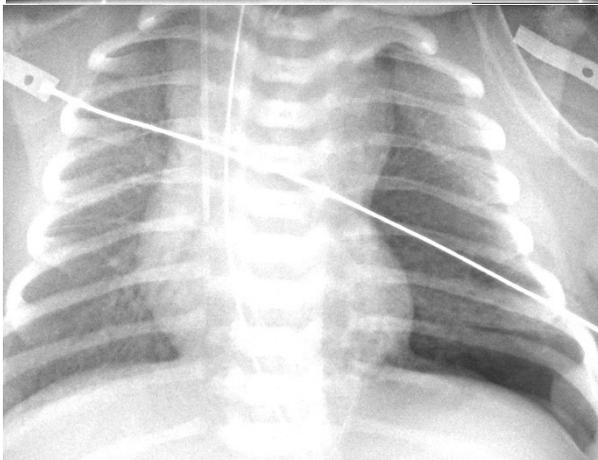
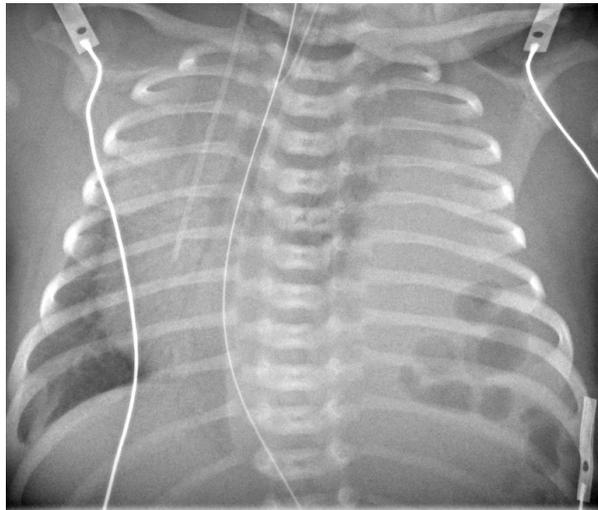


**AVEC OU SANS  
PLEDGETS**



B

# Fermeture primaire avec points transparietaux ou +/- plaque

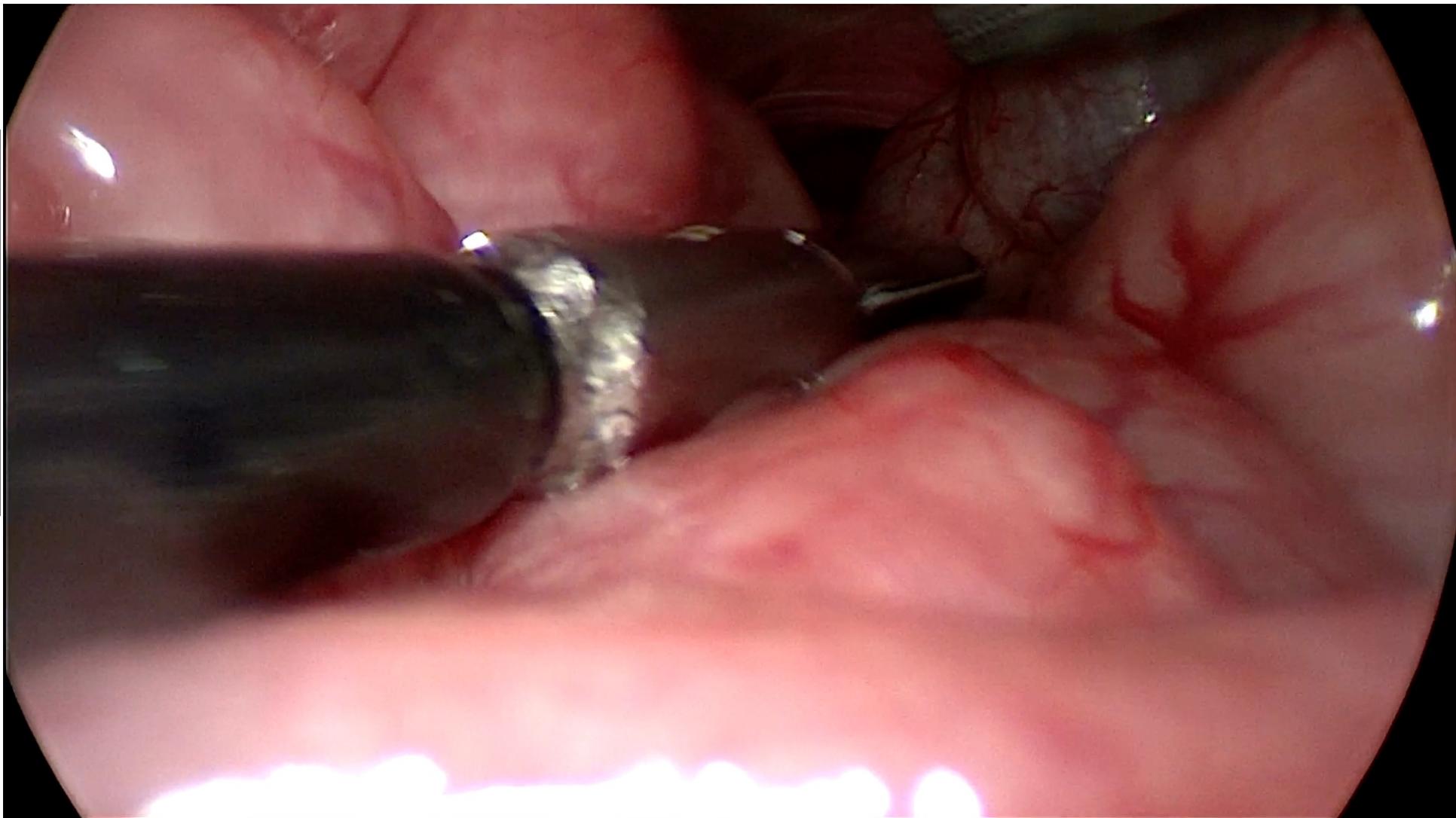


**B**

# Fermeture primaire avec points transparietaux ou +/- plaque

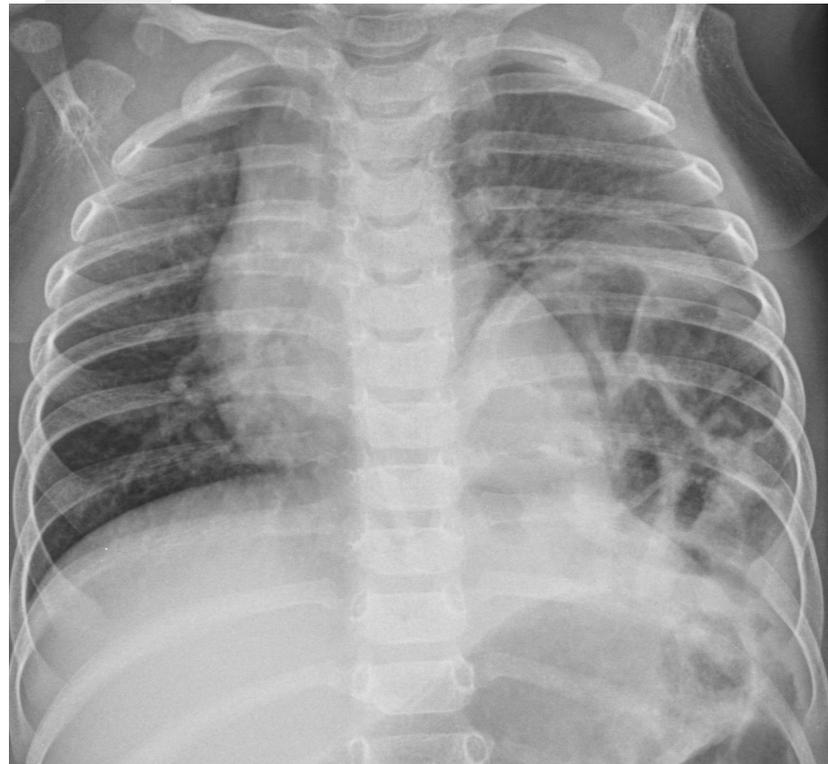


**DAN T2 LHR o/e 91%**  
**IRM foetal: aspect en  
faveur d'une  
éventration**  
**TFLV o/E 89%**



**A**

## DIAGNOSTIC POSTNATAL Type A ou B avec sac

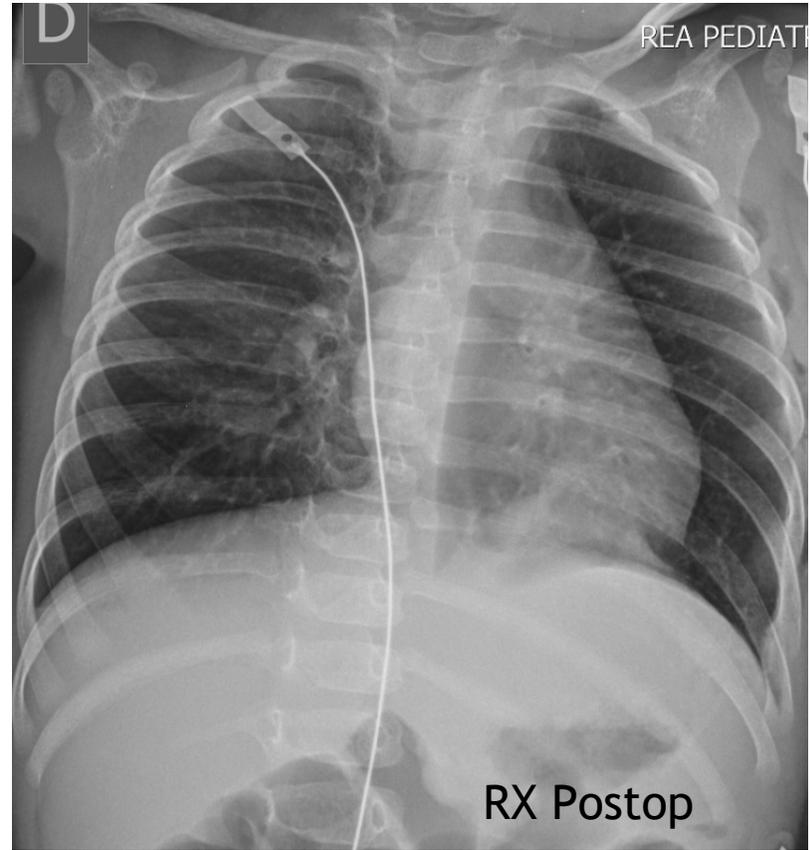


**B**

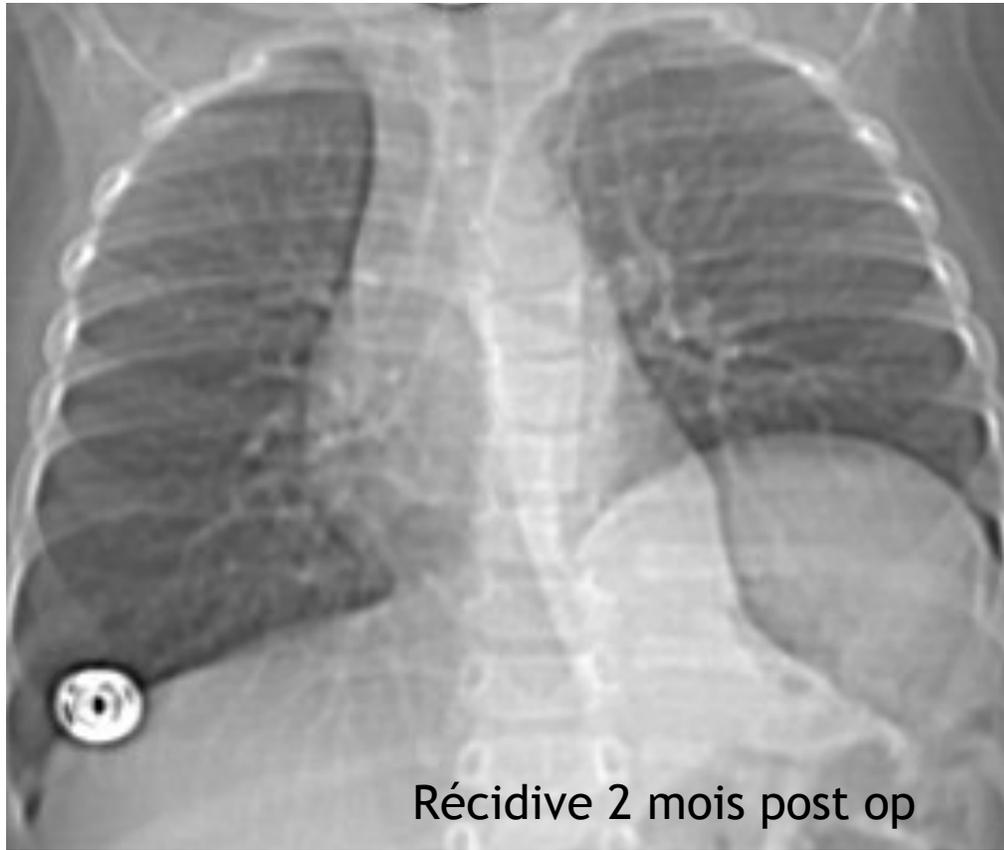


**D**

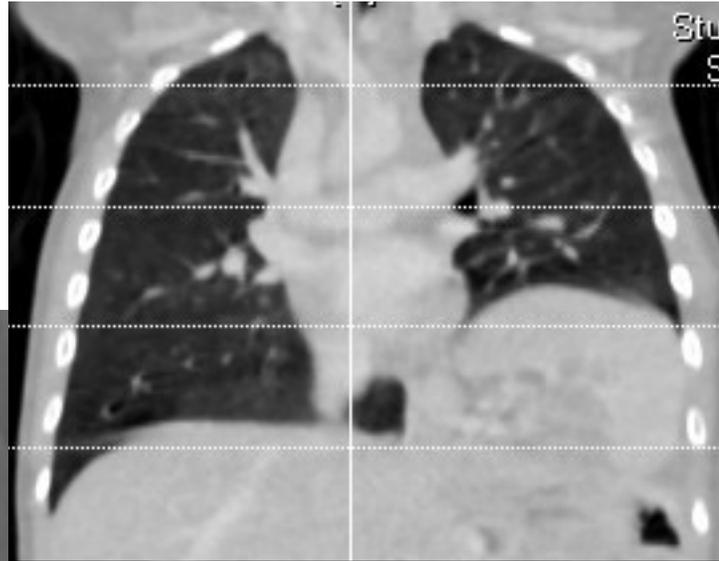
REA PEDIATRI



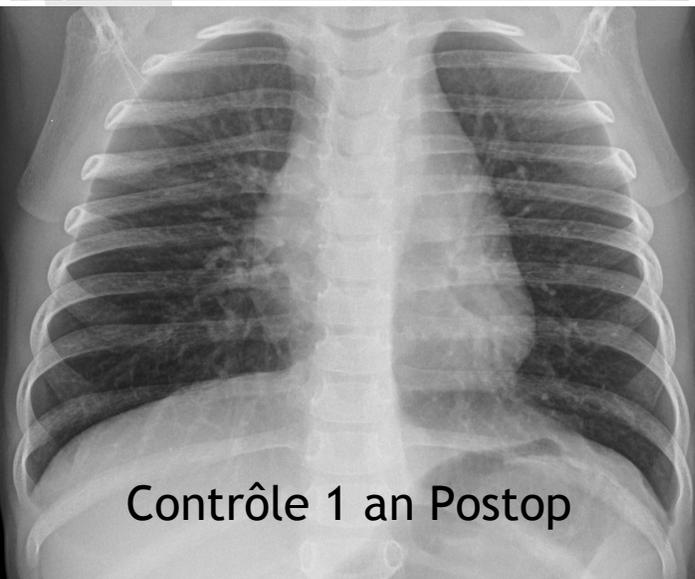
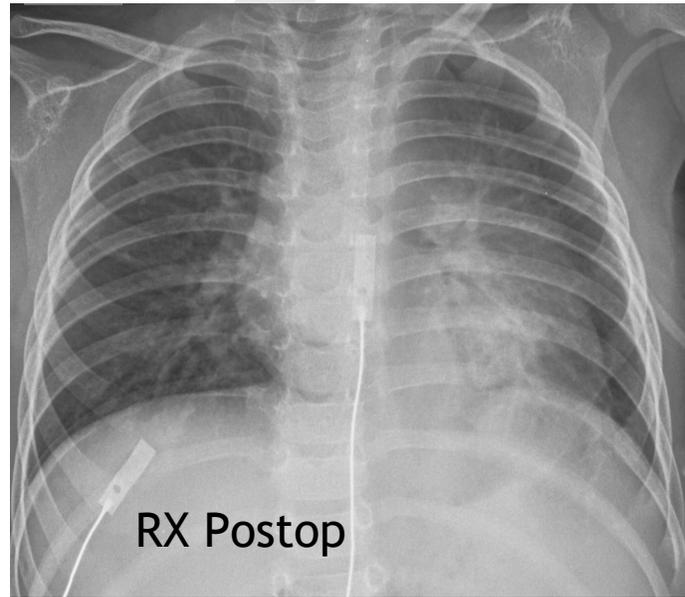
RX Postop



Récidive 2 mois post op

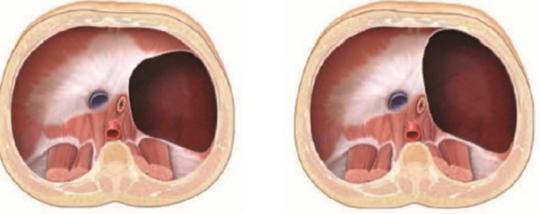


# Reprise pour récurrence



C

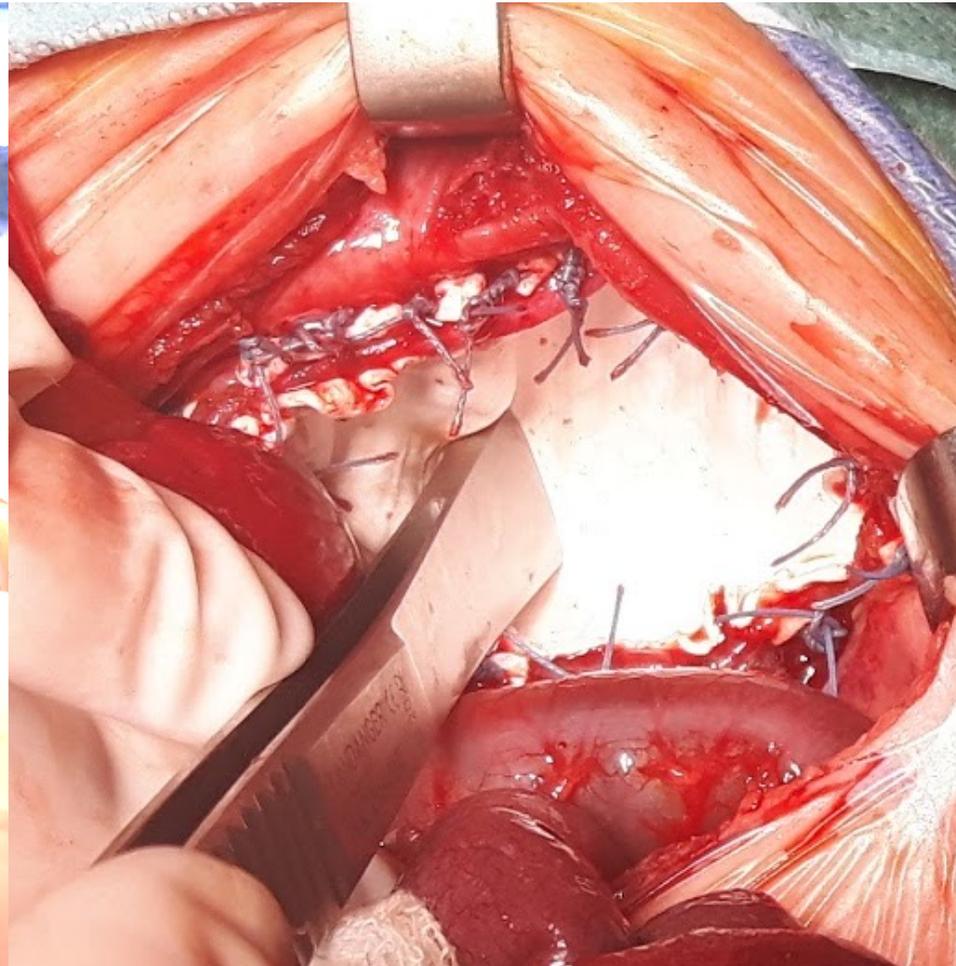
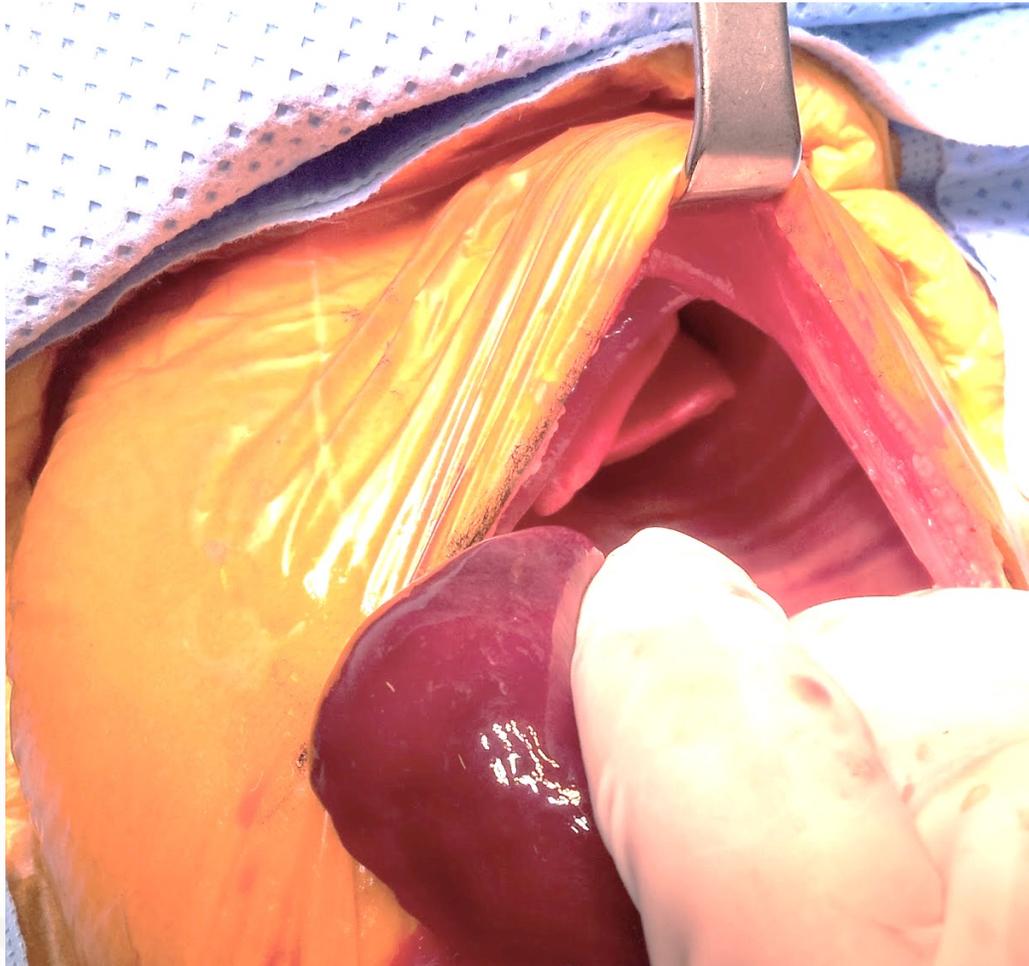
D



## Défect type C

CAS 1 preop DAN

CAS 1 Postop



C

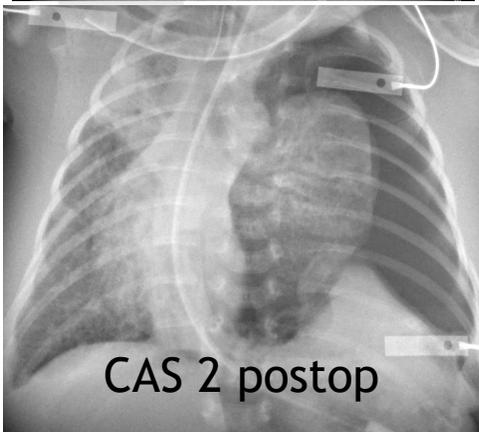
D



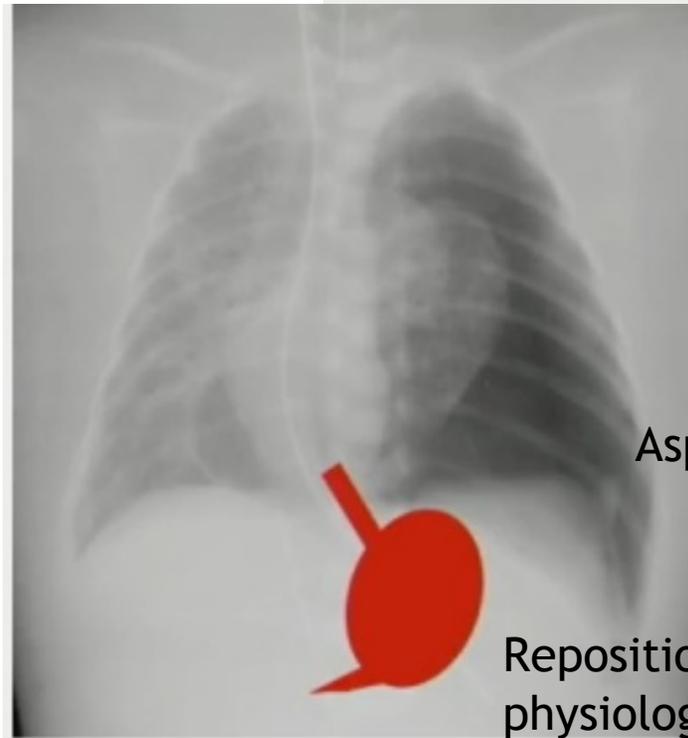
# Défect type D



CAS 2 preop

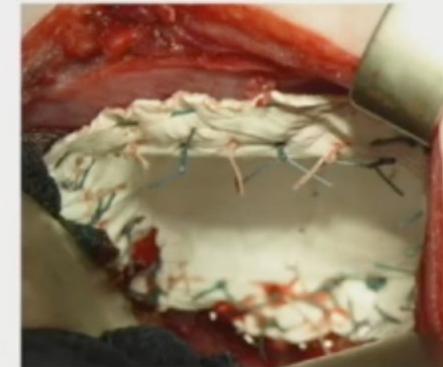
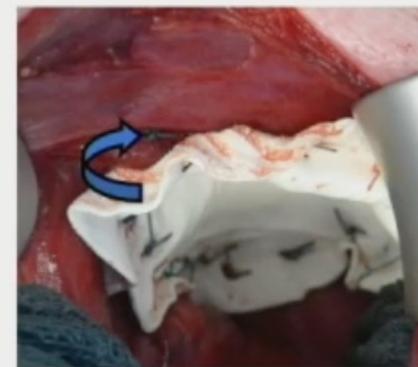
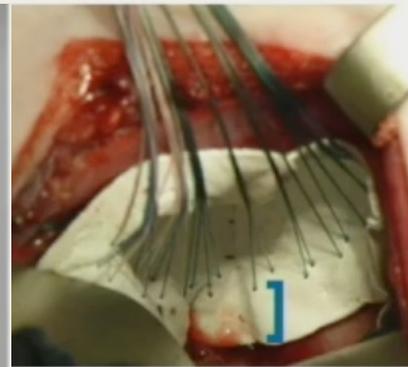


CAS 2 postop

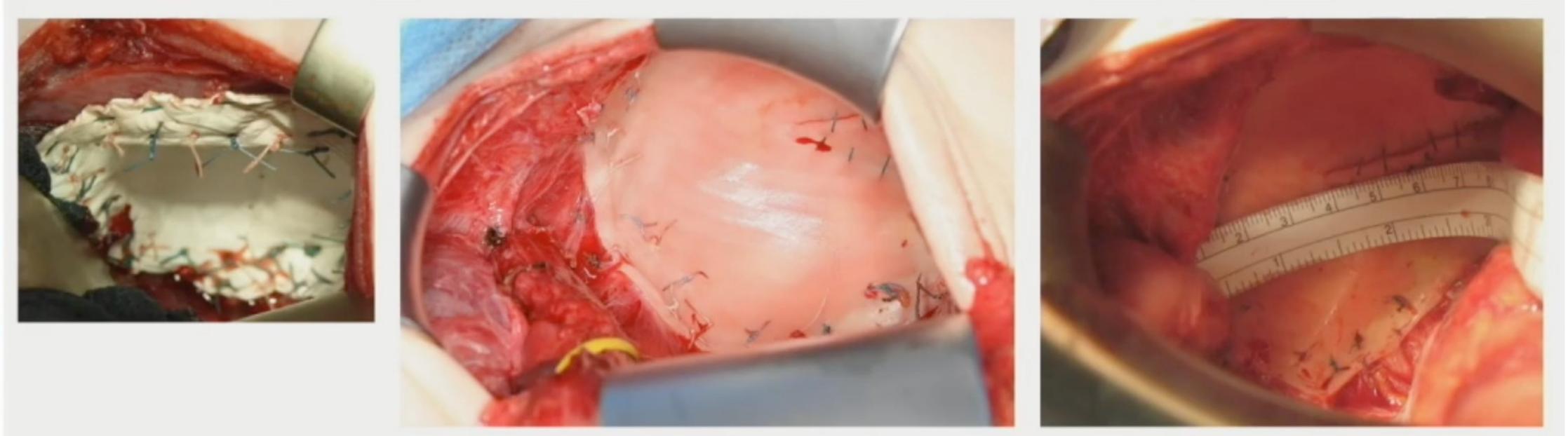


Aspect physiologique

Repositionnement physiologique de organes



# Choix de prothèse



Aplatissement de la plaque  
Le Goretex s'étire avec la croissance

Images de DR Zahn de Mannheim

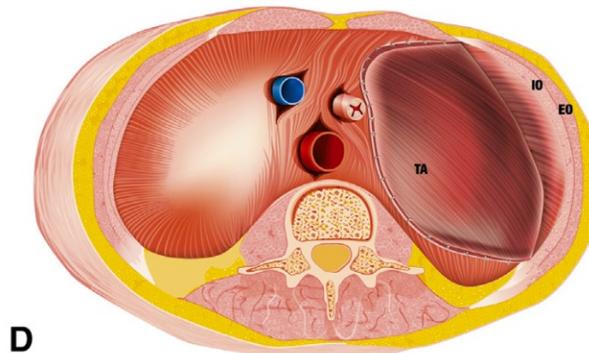
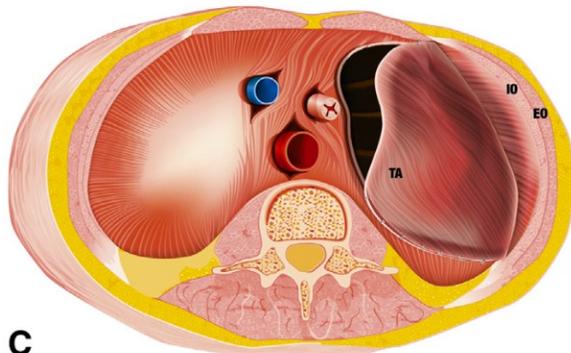
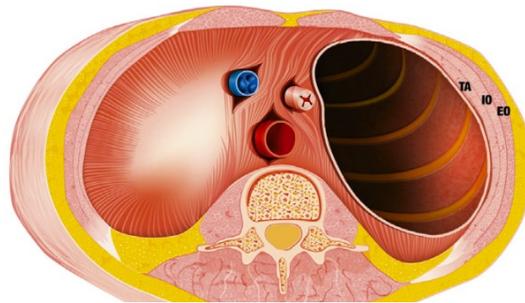
# Lambeau musculaire

## SURGICAL TECHNIQUE: THORACIC

The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery • September 2016

### Single transversus abdominis muscle flap: Another possibility for large congenital diaphragmatic hernia repair

Alexis P. Arnaud, MD, Amandine Martin, MD, Edouard Habonimana, MD, and Benjamin Frémond, MD, PhD, Rennes, France



Le devenir à long terme de ces diaphragmes reconstruits avec prothèse ou lambeau musculaire

Critères pour la sélection pré-op pour une technique ou l'autre!?

Les avantages en termes de scoliose et déformation thoracique à moyen et long terme

Evaluer la mobilité des ces diaphragmes reconstruits



ELSEVIER

Journal of Pediatric Surgery

Volume 54, Issue 12, December 2019, Pages 2487-2491



Thoracic Condition

Flap repair in congenital diaphragmatic hernia leads to lower rates of recurrence

Lindel Dewberry<sup>a</sup>, Sarah Hilton<sup>a</sup>, Jason Gien<sup>b, c</sup>, Kenneth W. Liechty<sup>c, d</sup>, Ahmed I. Marwan<sup>c, d</sup>

# Enjeux de la chirurgie initiale

Qualité du compte rendu opératoire

**Classification de la taille du defect +++**

Choix de la meilleure technique pour limiter les récurrences

(France 2011-2016 = 12,8%) Littérature: 8 – 50% !

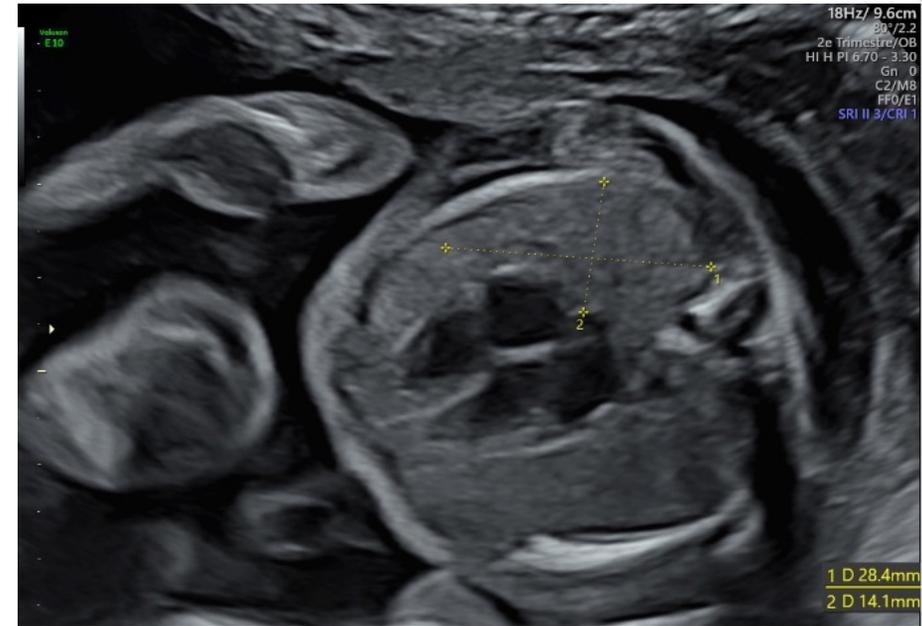
Prévention des occlusions sur bride

(France 2011-2016 = 10,9%) Littérature: 10-17%

Choix de prothèse +++: matériau et technique de pose

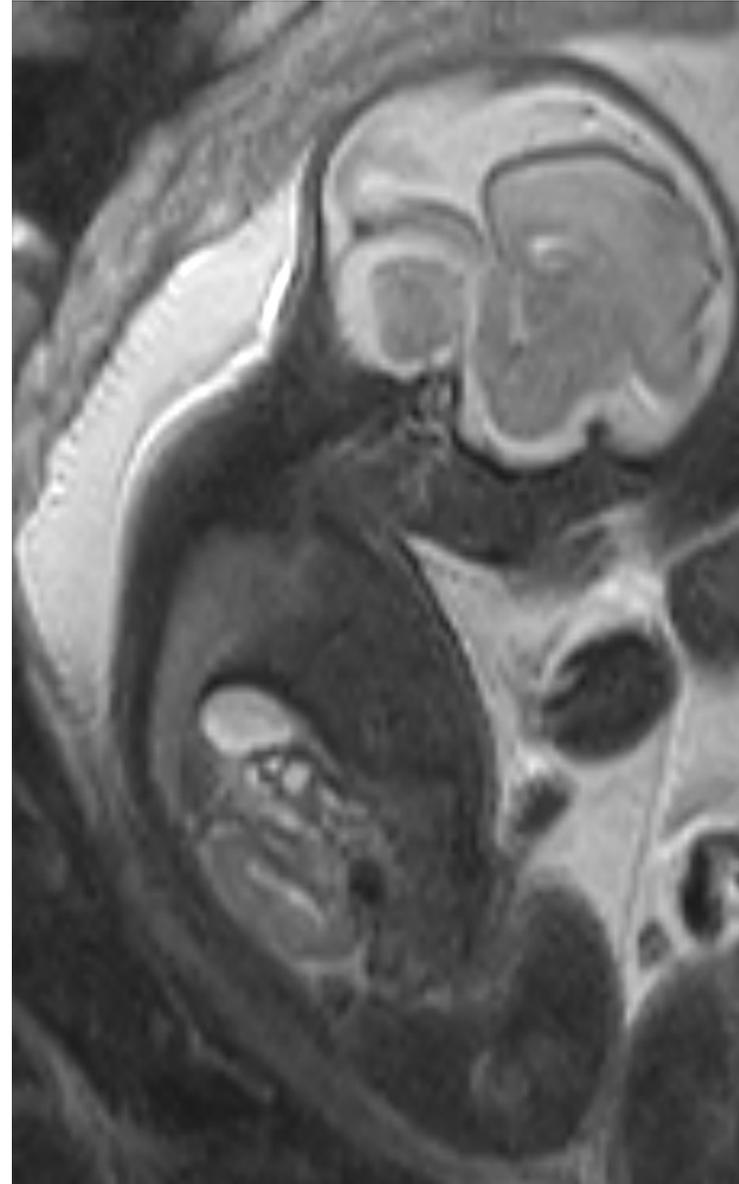
## CAS CLINIQUE

- GGBCBA avec à l'échographie T2 21+2 SA : déviation du cœur à droite pour JB
- Echographie 21+3 SA : JB : déviation médiastinale droite en rapport avec une hernie de coupole gauche avec un lobe gauche du foie sans estomac et LHR o/e = 71.03%
- Echocardiographie fœtale : normal
- FISH/caryotype/ACPA : normal



## CAS CLINIQUE

IRM 21+3 SA:  
Eventration  
diaphragmatique  
gauche avec  
intégrité du  
diaphragme et  
TFLV o/e = 44%



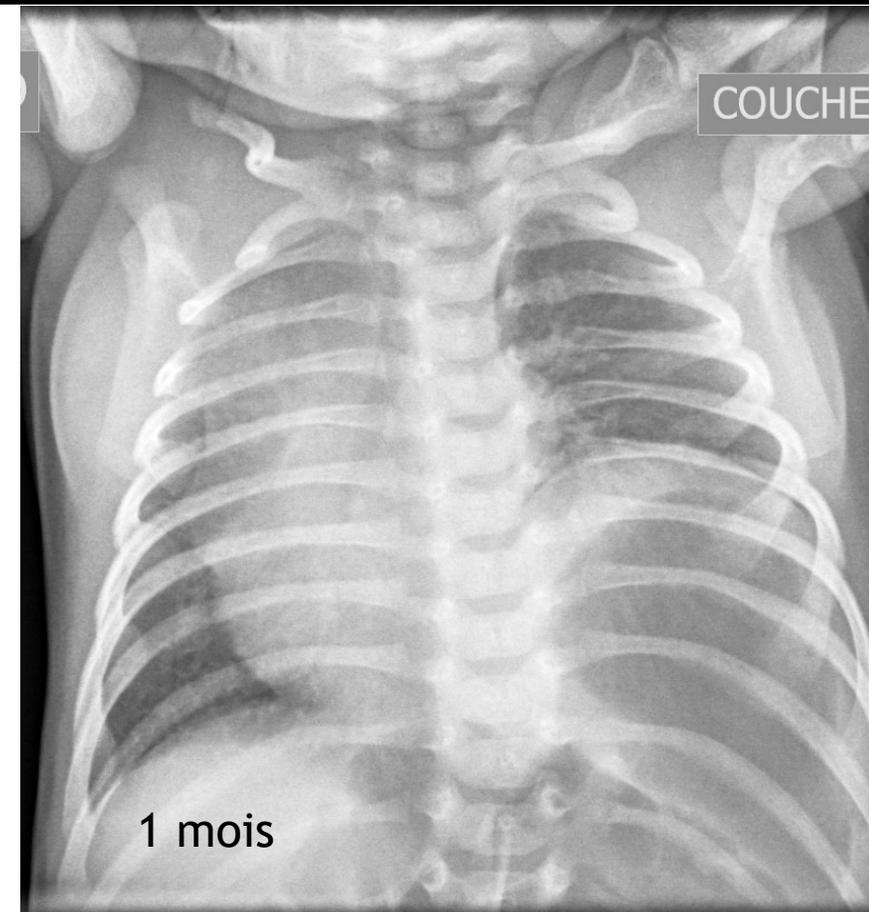
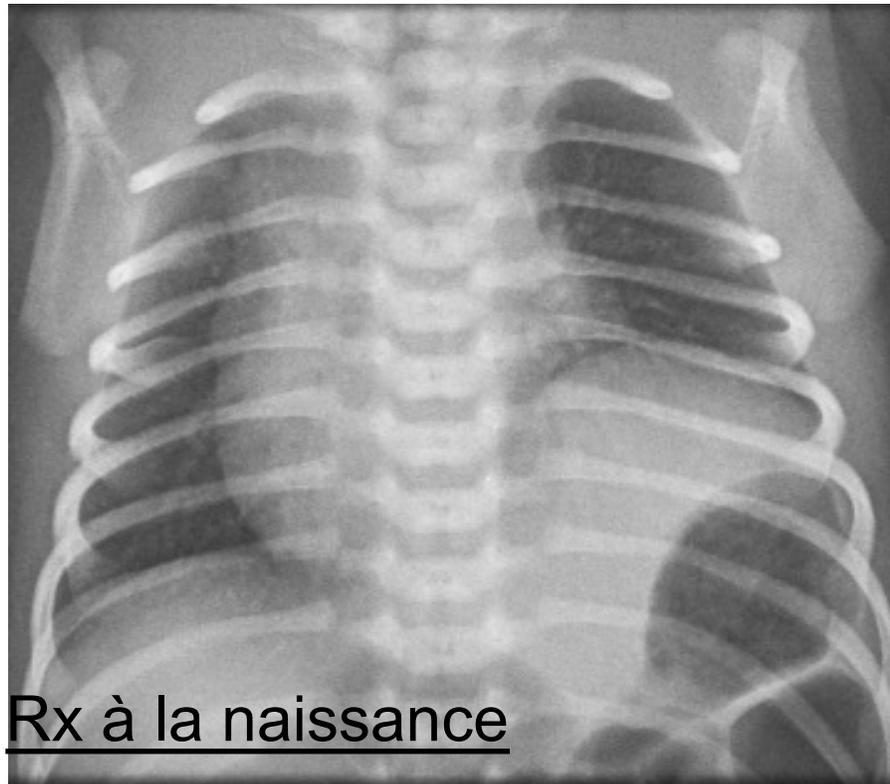
## CAS CLINIQUE

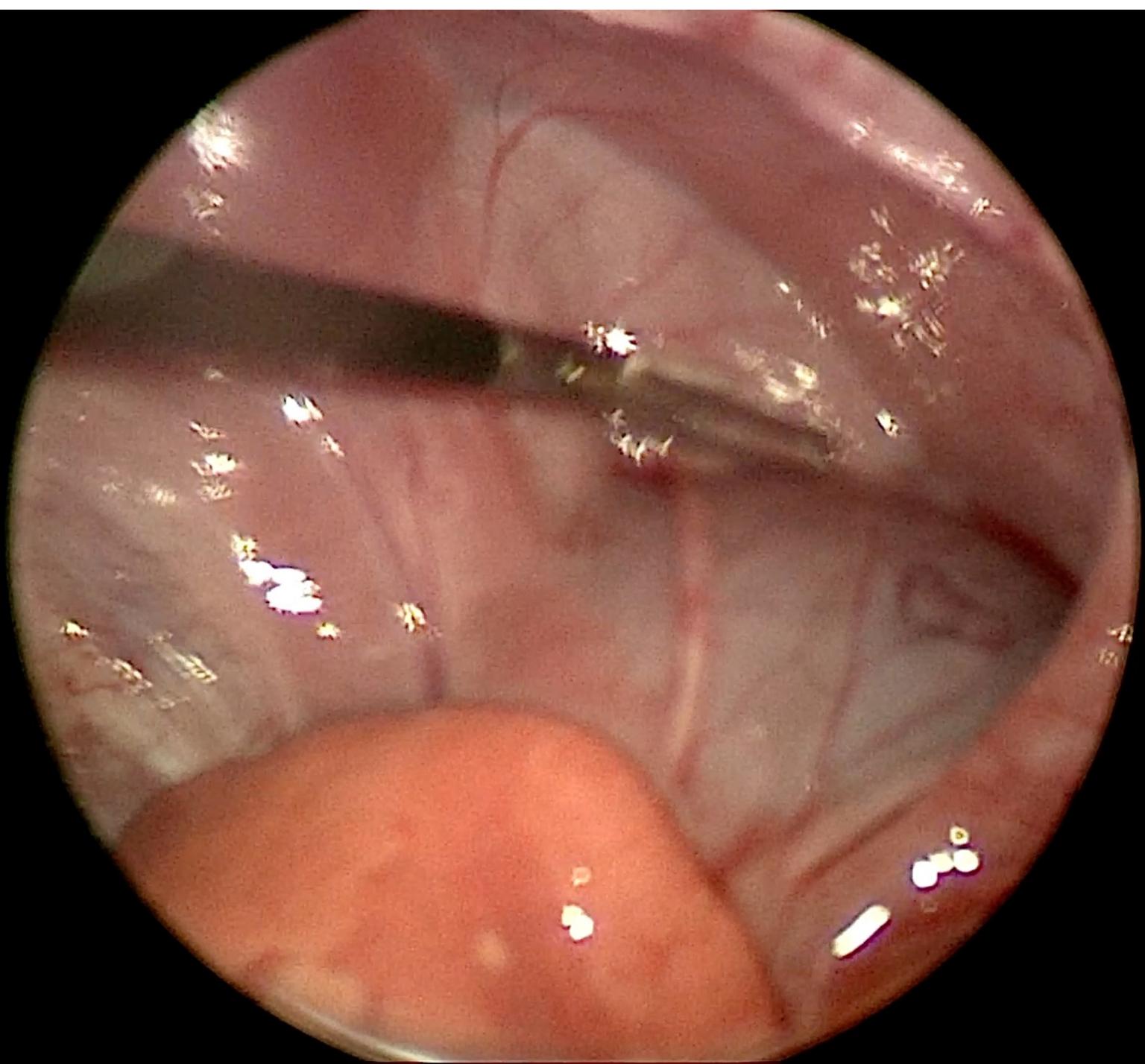
Né à 37SA + 3 jours

PN 2720g

Bonne adaptation néonatale

Echographie thoracique réalisée à J3 vie:  
En faveur hernie diaphragmatique gauche avec  
sac contenant foie G + partie estomac

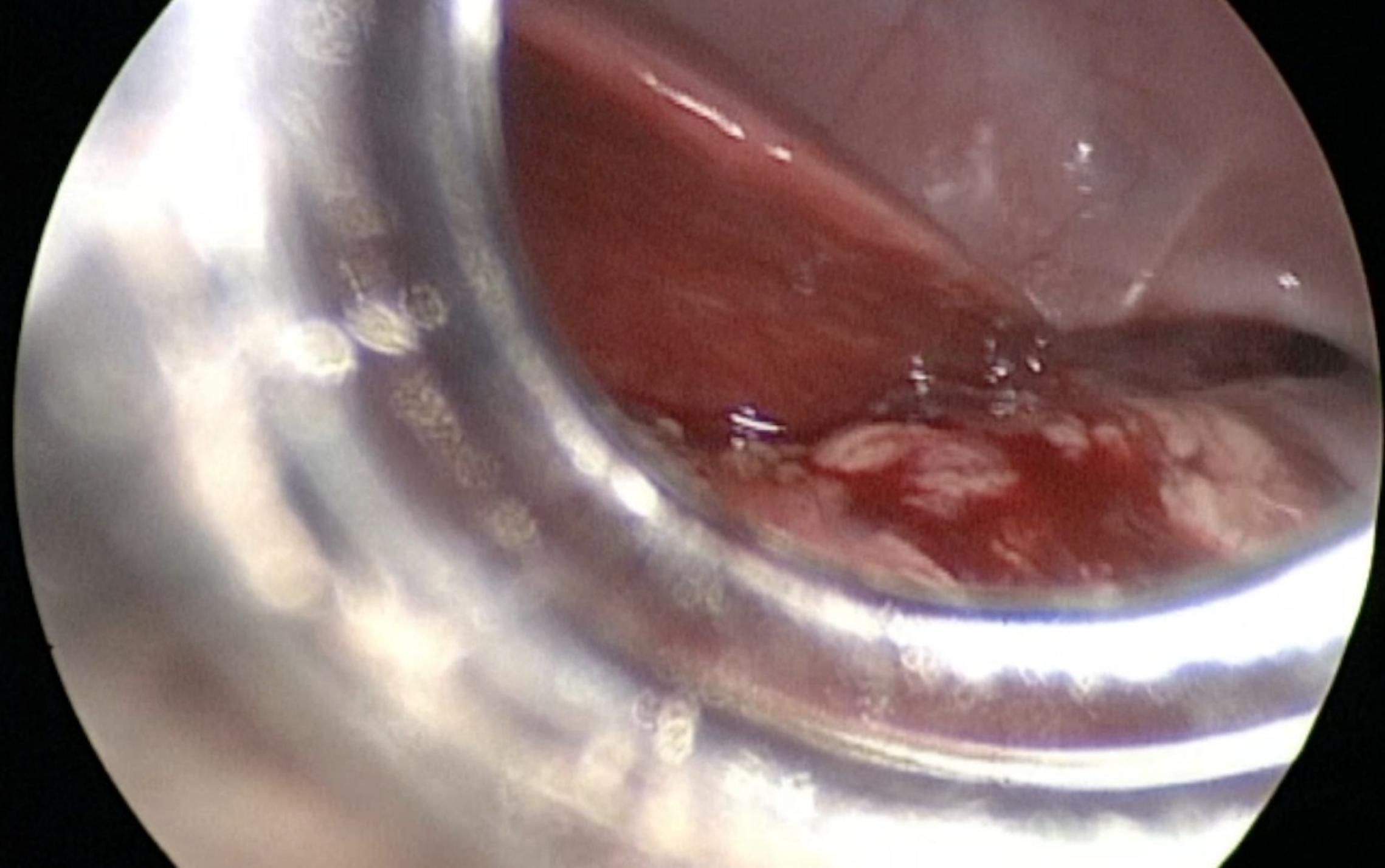




# CAS CLINIQUE

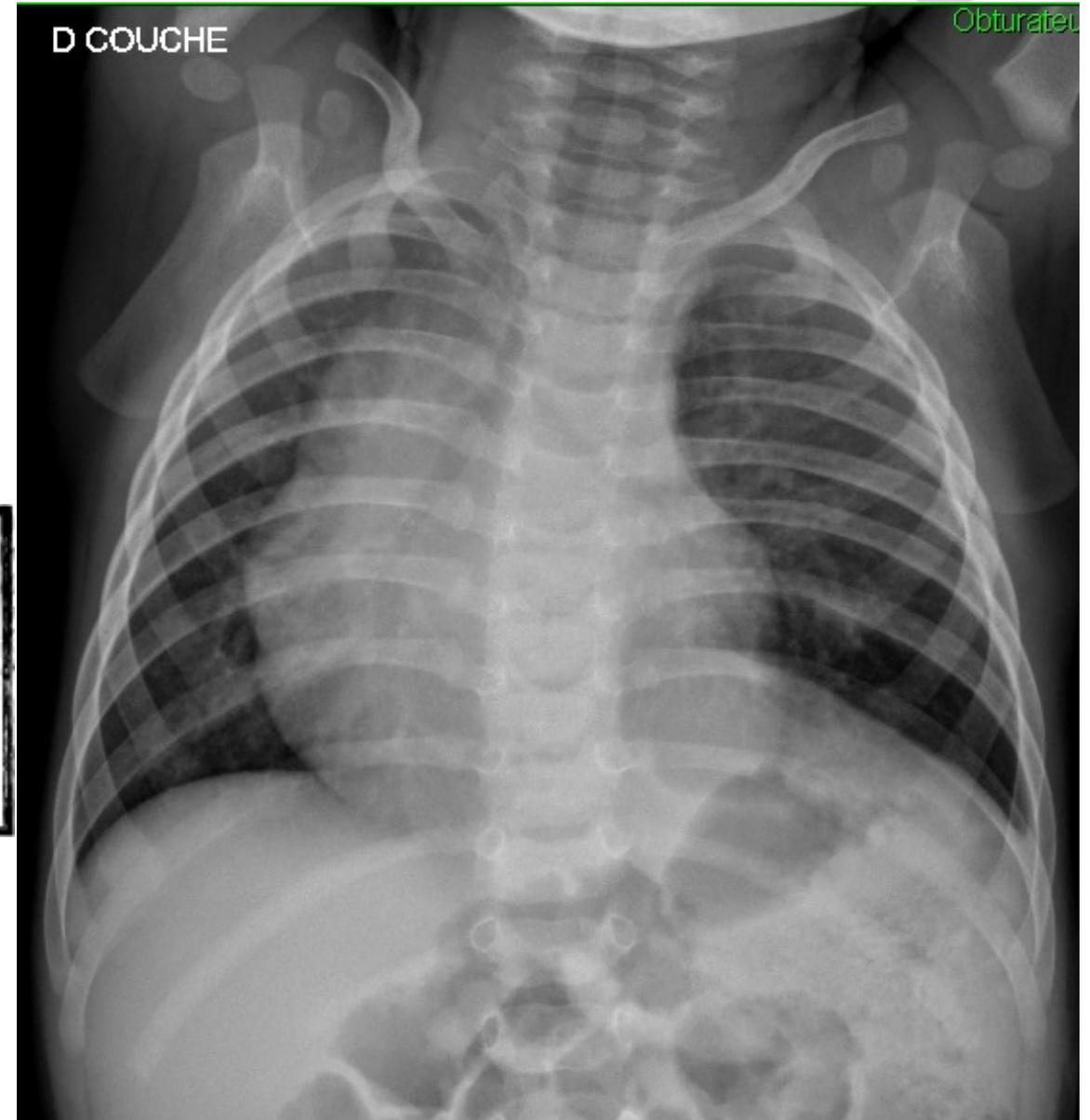


À 1 mois post opératoire :  
Vomissements avec difficultés alimentation



## Rx postop

**Hernie défaut C avec  
sac?  
Hernie antérieure?**



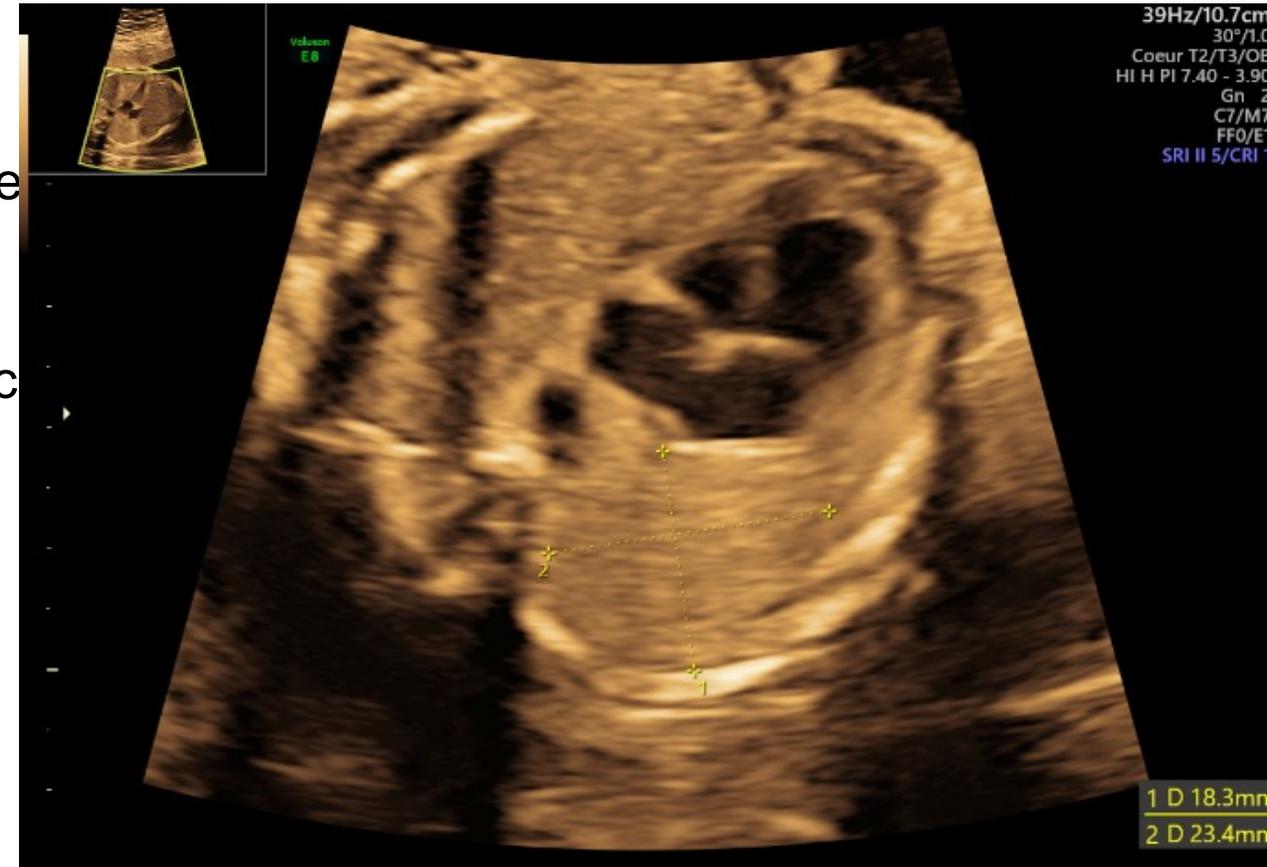
## CAS CLINIQUE

Echographie T2 sage-femme 20+5 SA :  
estomac ascensionné impression de cœur  
dévié à droite et difficultés à obtenir une image  
continue du diaphragme

Echographie référent 23+3 SA : on évoque  
une éventration diaphragmatique gauche avec  
LHR o/e à 43%, Cordier I

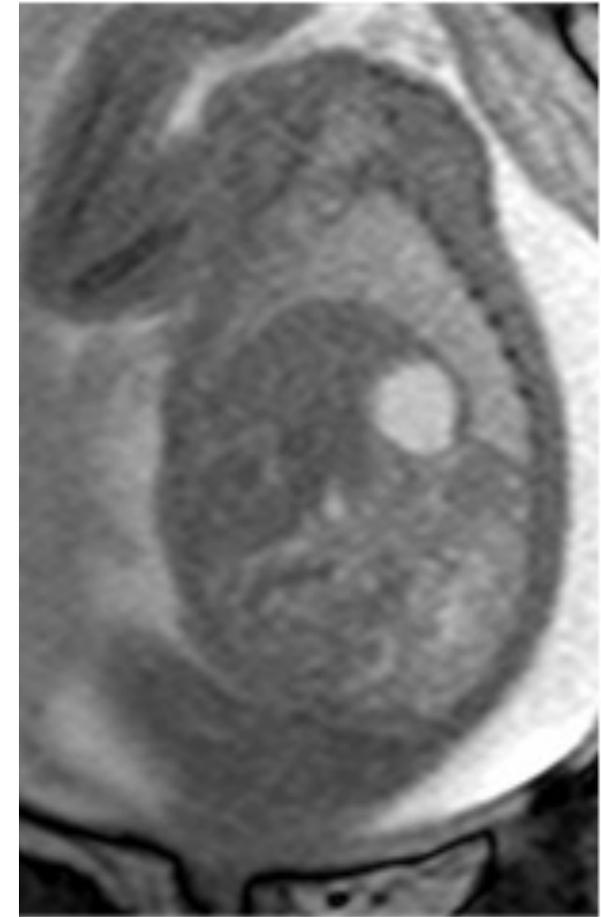
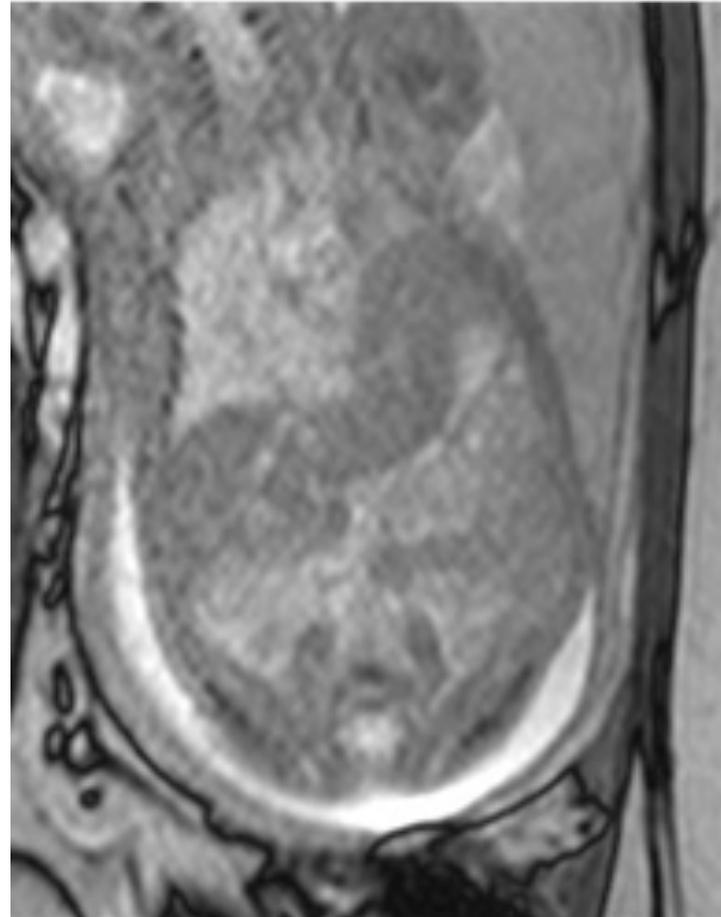
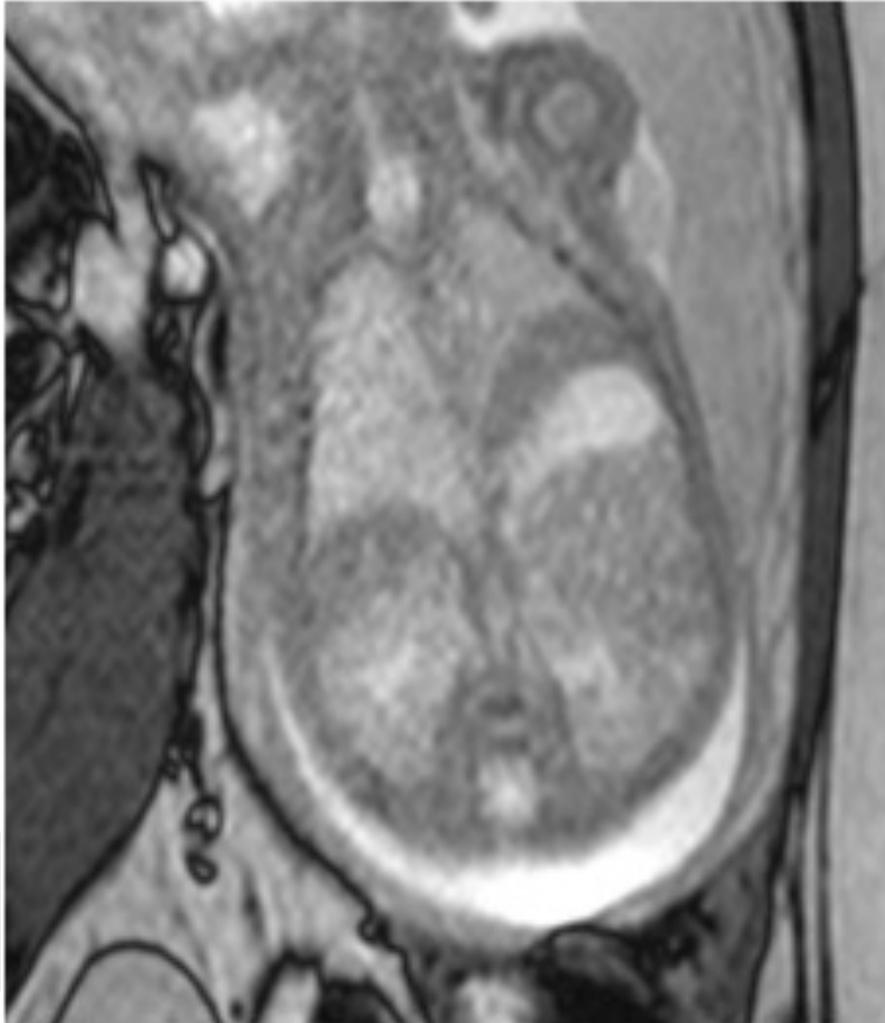
Amniocentèse avec caryotype, FISH, ACPA :  
normal

Echographie 24+5 SA : LHR o/e = 70%



# CAS CLINIQUE

IRM foétale 25+6 SA :  
éventration diaphragmatique  
+ LHR o/e non calculable

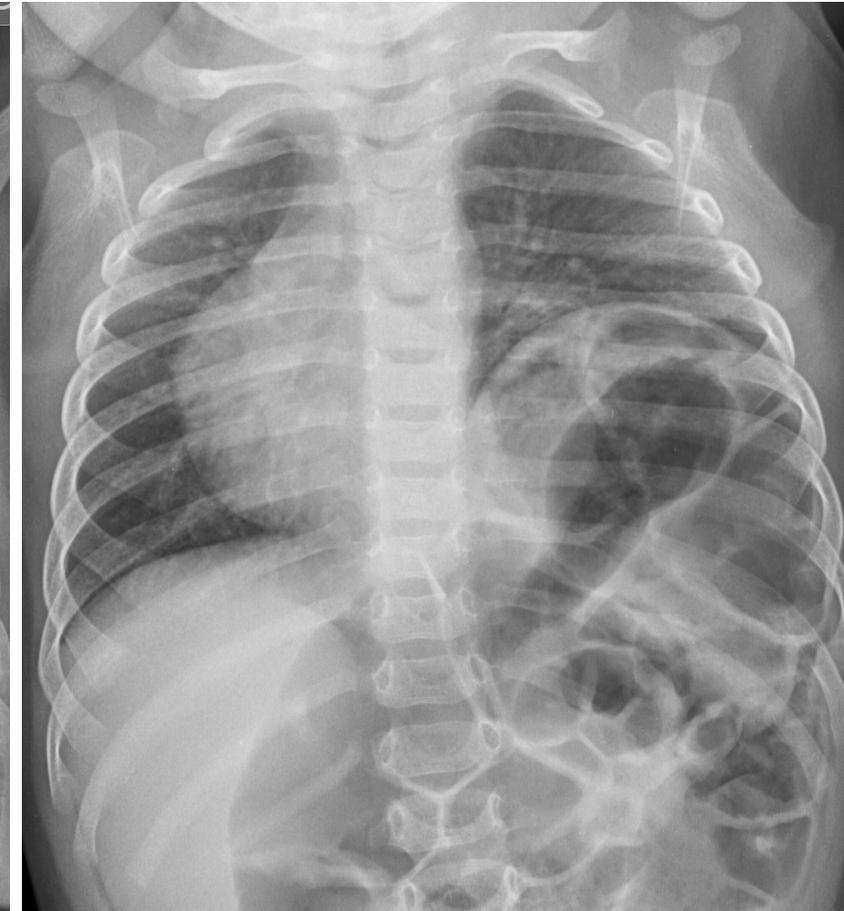
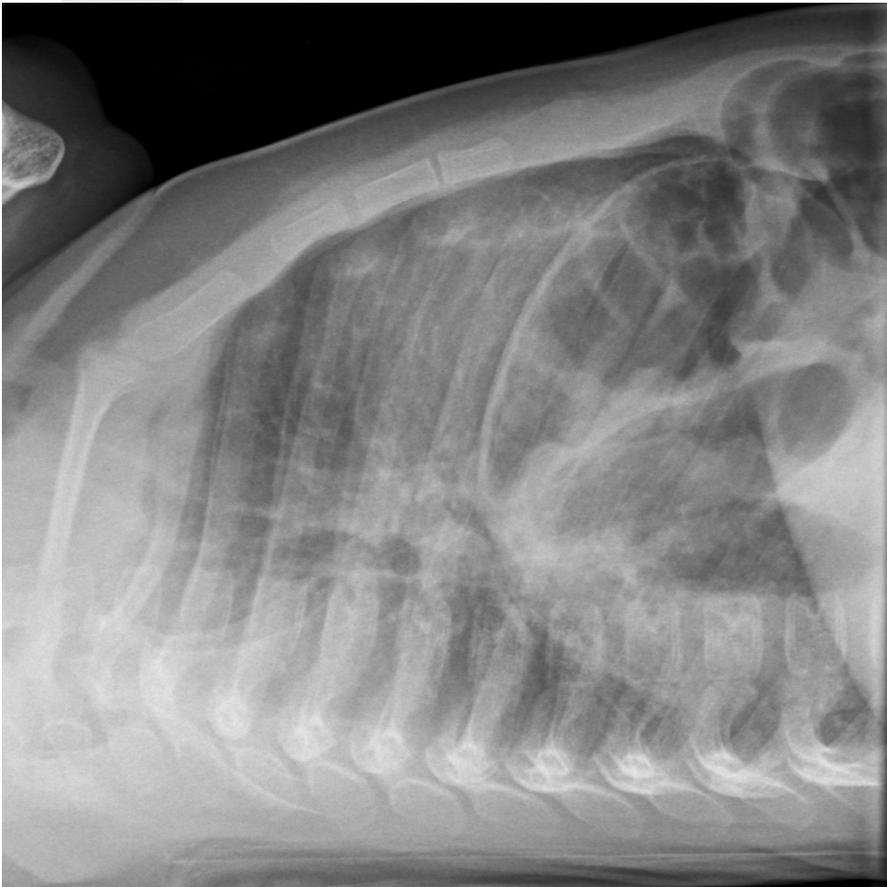


# CAS CLINIQUE

**Hernie avec sac ou éventration?**  
**Née à terme (39SA), PN 3400g,**  
**Bonne adaptation néonatale**

Naissance

1 mois



# CAS CLINIQUE

Bonne croissance staturo-pondérale

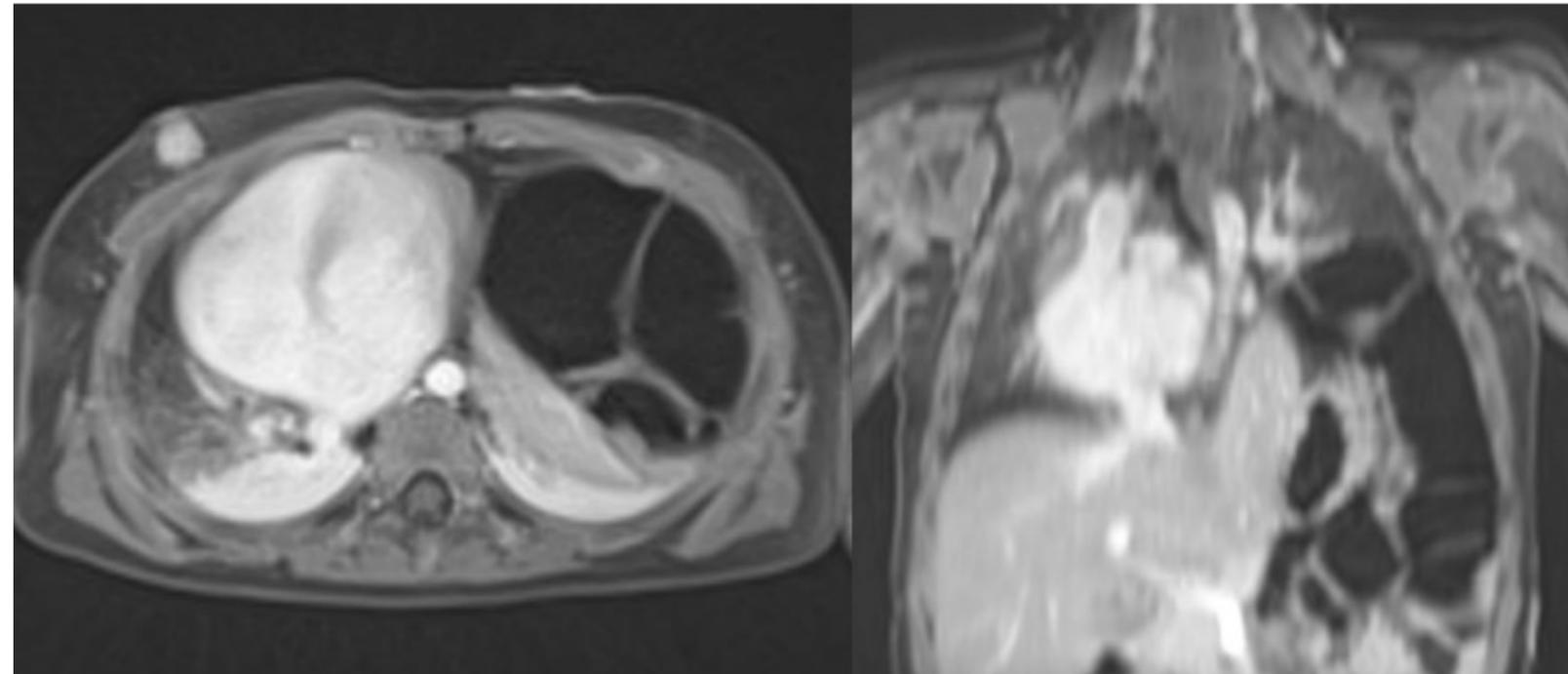
Pas de vomissement ni régurgitation

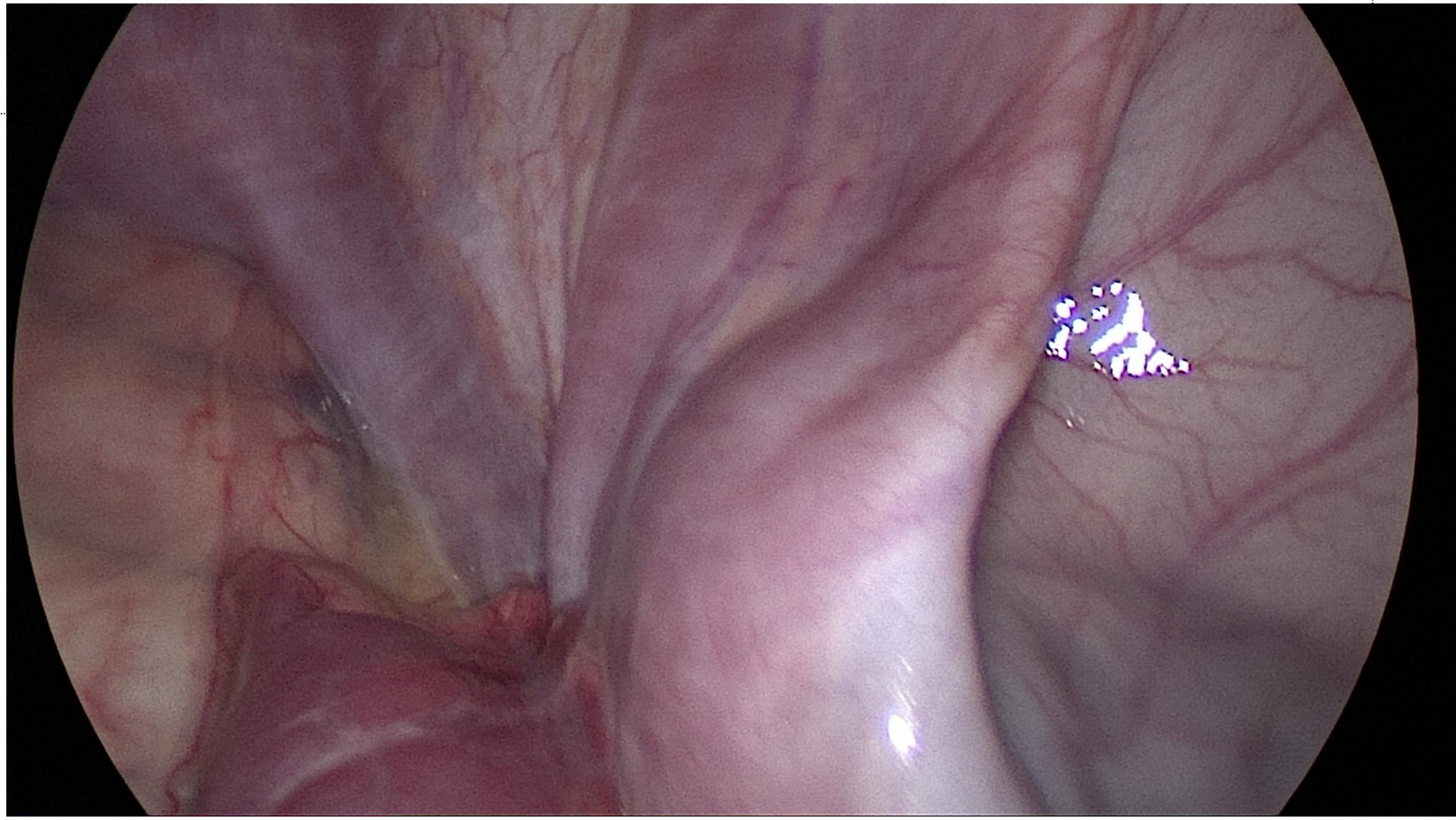
Transit régulier

Echographie: Visualisation d'une hernie contenant rate / estomac / pointe du foie G

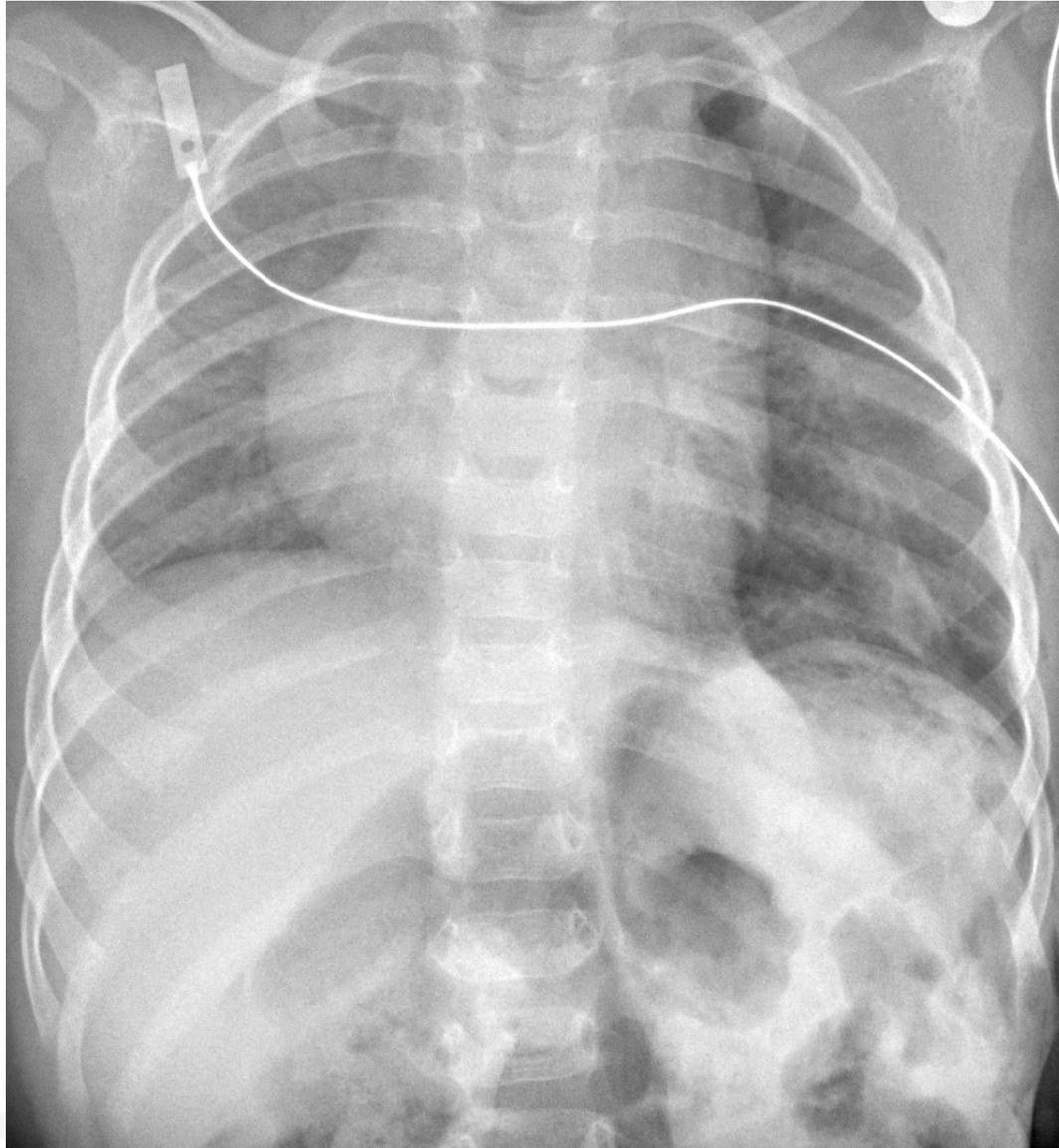
IRM thoracique

En faveur d'une large éventration diaphragmatique G contenant la pointe du foie G + surélévation marquée du colon. Déviation du médiastin vers la droite.





Rx postop

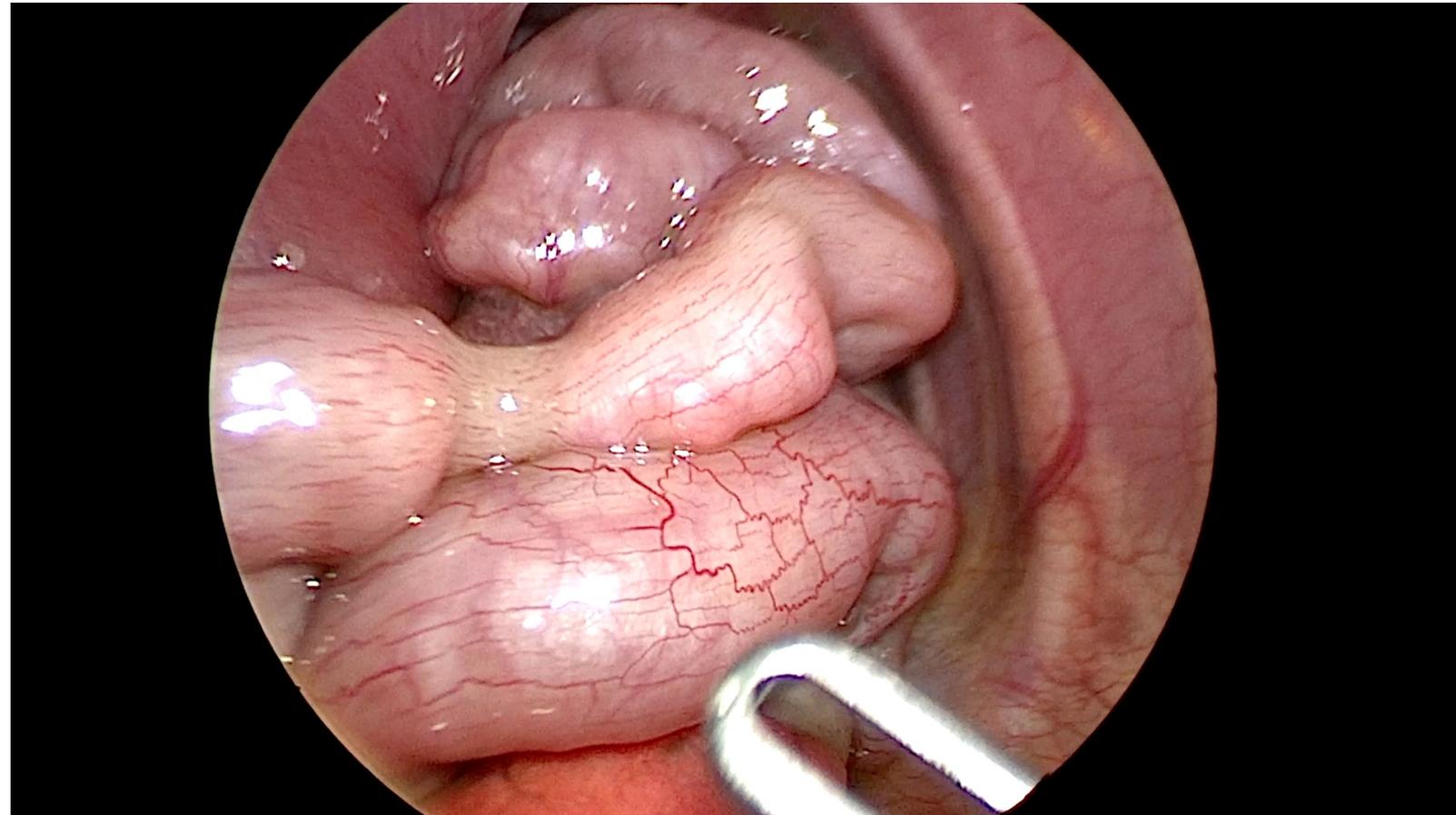
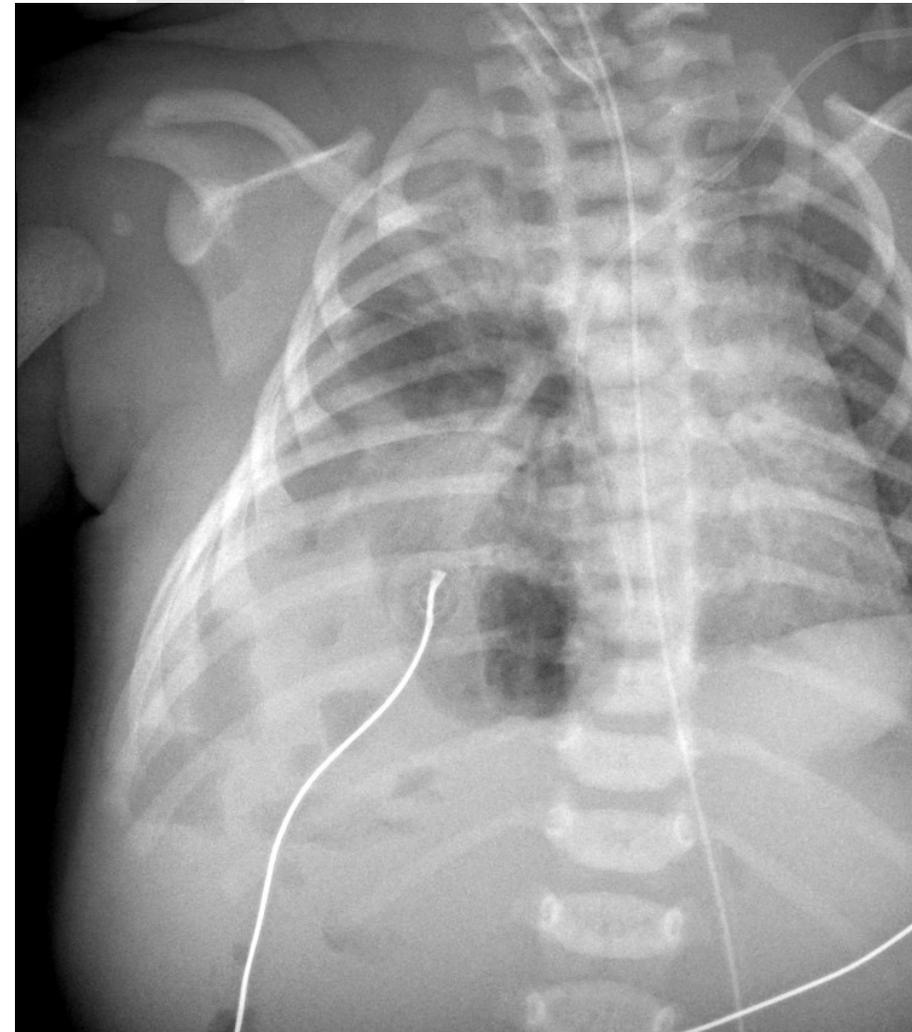


1 mois postop



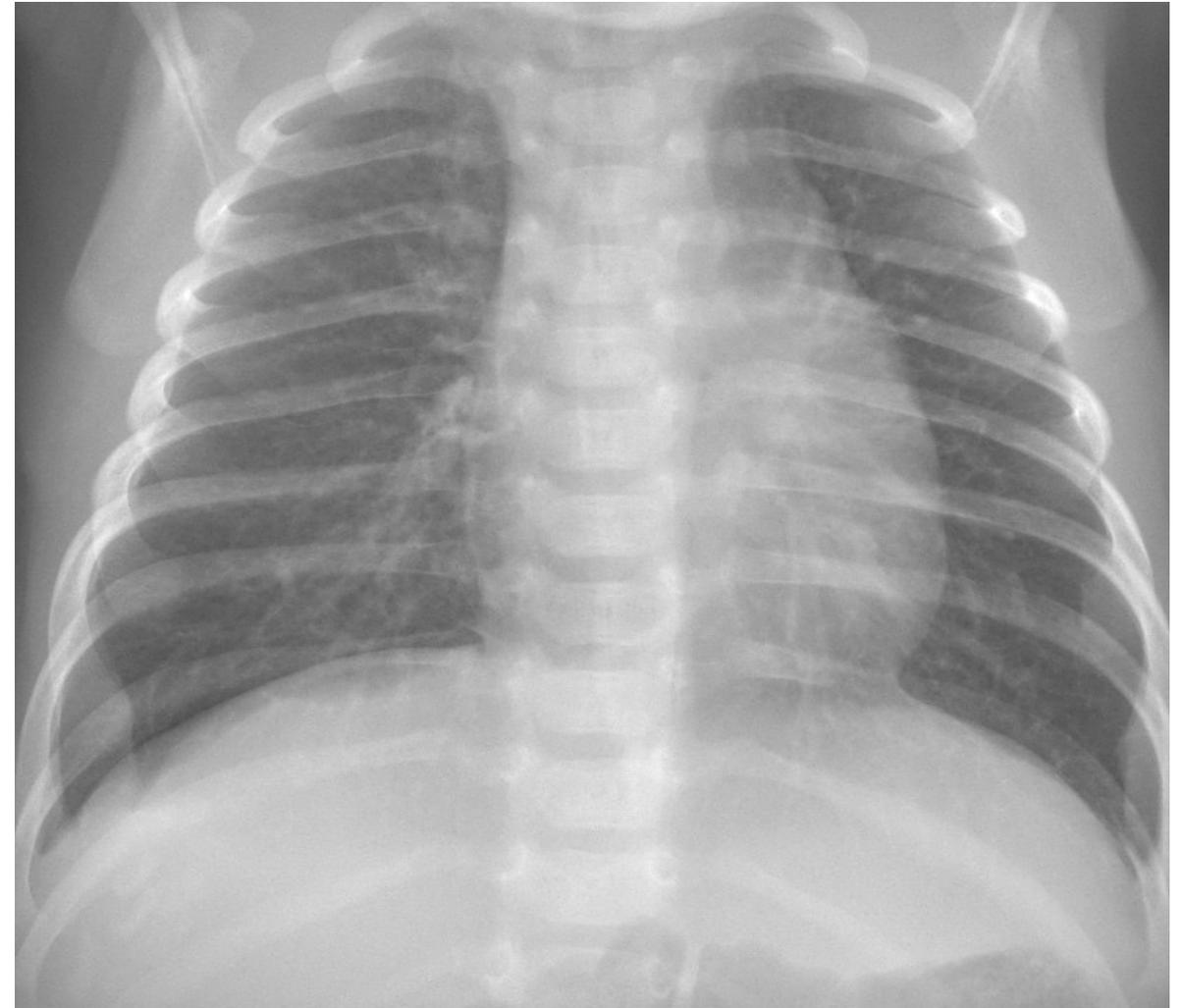
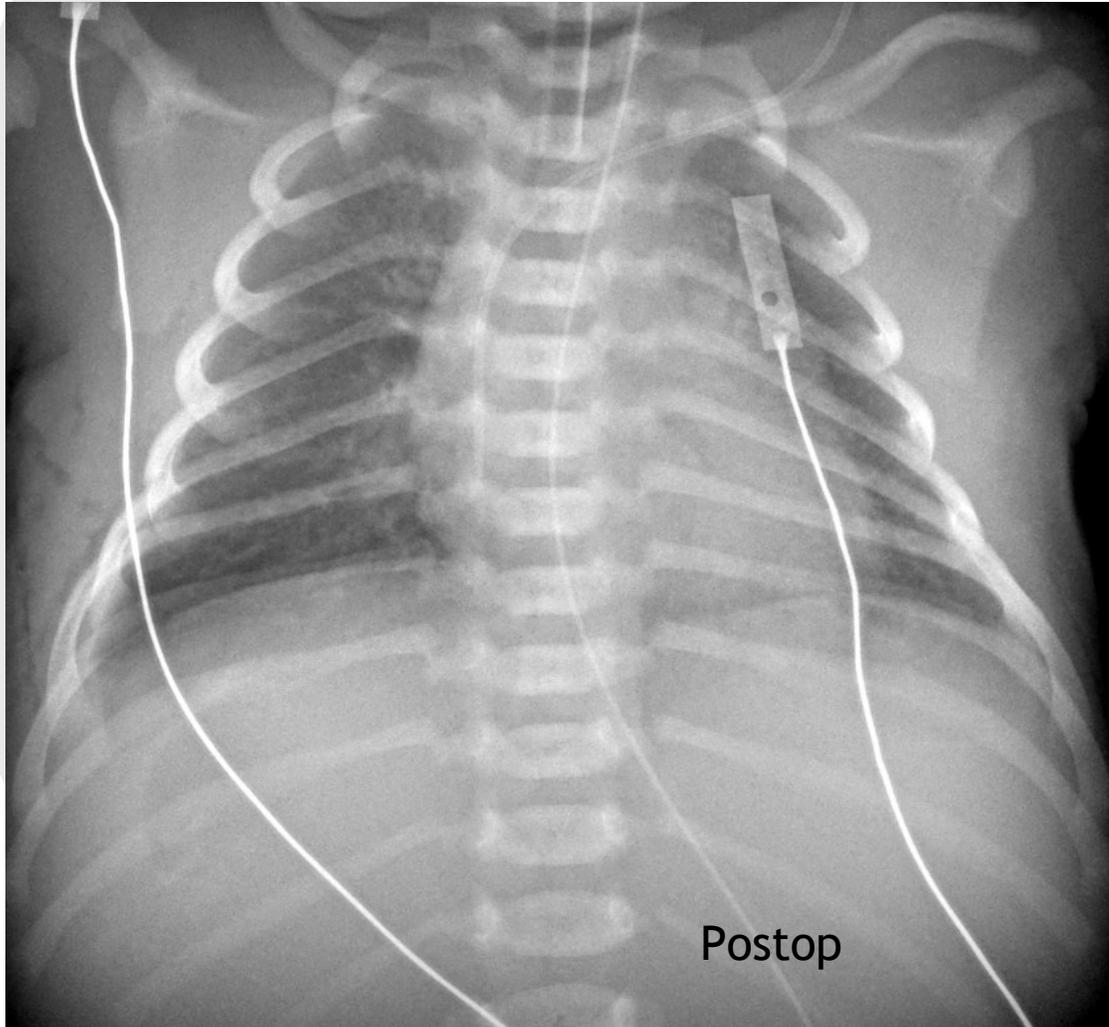
# Formes droites

DAN des formes droites: plus difficile  
Souvent diagnostic postnatal



# Formes droites

Postop 1 mois



# Particularité formes droites

Journal of Pediatric Surgery 55 (2020) 1903–1907

Hepatopulmonary fusion: A rare variant of congenital diaphragmatic hernia<sup>☆</sup>

Dalya M. Ferguson<sup>a,b,\*</sup>  
for the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group

Journal of Pediatric Surgery Case Reports 89 (2023) 102540

Right congenital diaphragmatic hernia associated with hepatic pulmonary fusion

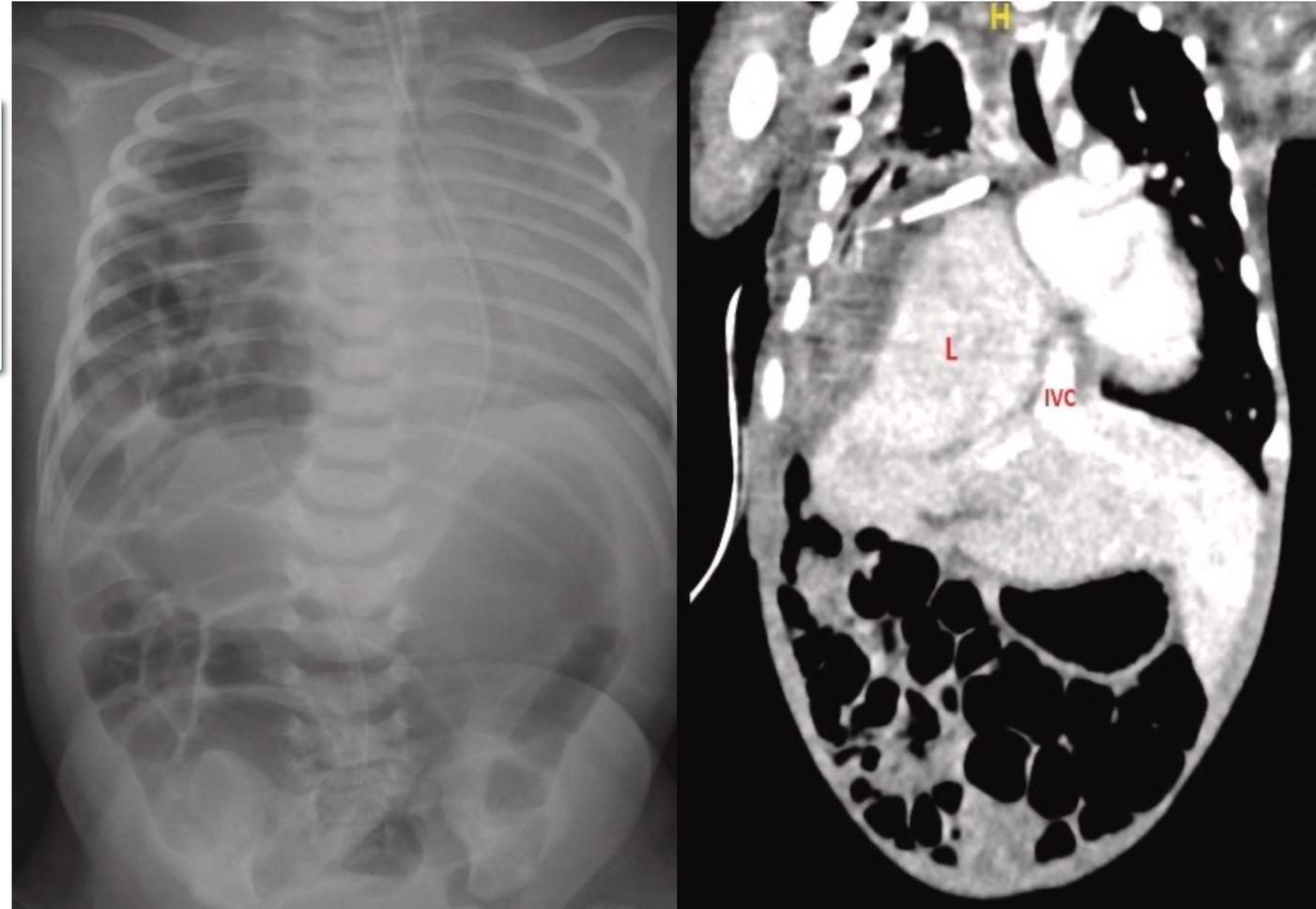
Maher Al-Zaiem<sup>a</sup>, Atiah Alzahrani<sup>b</sup>, Enas I Raml<sup>a</sup>, Nedaa Alsulaimani<sup>c,\*</sup>,  
Lujain Alzahrani<sup>a</sup>, Ahmad Turki<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Department of Pediatrics Surgery, Maternity and Children Hospital, Makkah, Saudi Arabia

<sup>b</sup> Neonatal Intensive Care Unit, Maternity and Children Hospital, Makkah, Saudi Arabia

<sup>c</sup> Medicine and Surgery, Umm Al-Qura University, Makkah, Saudi Arabia

<sup>d</sup> King Abdulaziz University, Jeddah, Saudi Arabia



# Complications et séquelles

- ❖ **digestives:**
  - **RGO 20-84% la première année de vie, 25% nécessiteront une chirurgie antireflux**
  - **altérations de la croissance staturo-pondérale**
  - **les troubles d'oralité**
  - **l'allergie au PLV**
- ❖ **chirurgicales: récurrence d'hernie 8 à 50%, occlusion sur brides**
- ❖ **orthopediques: pectus excavatum, déviations rachidiennes**
- ❖ **autres: retard d'acquisitions, troubles de langage**

# Devenir respiratoire et vasculaire pulmonaire

- ❖ **30 à 50% conséquences pulmonaire à long terme**
  - dysplasie bronchopulmonaire**
  - HTAP persistante**
  - bronchospasme**
  - inf.respiratoires récidivantes**
- ❖ **facteurs prédisposantes: hypoplasie pulmonaire,**  
**lésions dues à la ventilation**
- ❖ **facteurs de risque: ECMO, la taille de défaut**

# CONCLUSIONS

- **Evaluation prénatale +++**
- **Prise en charge multidisciplinaire post-natale immédiate par néonatalogues, chirurgiens, réanimateurs, cardiologues, psychologue**
- **Chirurgie spécialisée idéalement en REA pour les formes de mauvais pronostic**
- **Suivi structuré et coordonné à long terme +++: pneumologues, gastro-entérologues, généticiens, orthophoniste, ... puis neurologue, orthopédiste et encore psychologue**