

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2011

Thèse N° 130/11

HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGENITALE (A propos de 13 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 03/10/2011

PAR

Mme. KHERMACH ASSYA

Née le 15 Juillet 1984 à Jerada

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hernie diaphragmatique congénitale - Détresse respiratoire
Hypoplasie pulmonaire - Traitement médico-chirurgical

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. BOUHARROU ABDELHAK.....	} JUGES
Professeur de Pédiatrie	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. RAMI MOHAMED.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

ABREVIATIONS	5
INTRODUCTION	6
HISTORIQUE	9
RAPPELS	12
A. Rappels anatomiques	13
B. Rappels embryologiques.....	18
1- Développement normal du diaphragme.....	18
a- Le septum transversum.....	18
b- Les membranes pleuro-péritonéales	19
c- Le mésentère dorsal de l'œsophage	21
d- La paroi abdominal	21
2- Développement normal du poumon.....	24
C. Etiopathogénie	25
I- Etiologie	25
1-Substances tératogènes.....	25
2- Autres facteurs.....	26
II- Pathogénie	27
1- Hypothèses avancées.....	27
2- Hypothèses récentes.....	27
D. Physiopathologie	28
I- Hypoplasie pulmonaire	28
1- Anomalies parenchymateuses anatomiques	29
2- Anomalies parenchymateuses fonctionnelle	29
a- Déficit en surfactant.....	29
b- Déficit du système antioxydant	30
3- Anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles.....	31
II- Hypodéveloppement du ventricule gauche	32
III- Mécanismes physiopathologiques	32
PATIENTS ET METHODES	34
RESULTATS ET ANALYSE	49
I-Données épidémiologiques	50
A-Age	50
B-Sexe	51
C- Age de début de la symptomatologie.....	52
II- Données cliniques	53
1-Signes fonctionnels.....	53
2-Examen clinique	54
III-Données paracliniques	55
1-Echographie anténatale	55

2- RX thoracique	55
3- LB	59
4- Autres examens complémentaires	59
IV- Malformations associées	63
V- Préparation du patient avant la chirurgie	63
1- PEC en réanimation néonatale	63
2- Anesthésie pédiatrique	64
VI- Traitement chirurgical	66
1- La coelioscopie	66
2- Chirurgie à ciel ouvert	67
VII- Inventaire des organes herniés	70
VIII- Suites opératoires	70
IX- Evolution	71
DISCUSSION	73
I- EPIDEMIOLOGIE	74
A. INCIDENCE	74
B. SEX-RATIO	74
C. AGE	75
D. LATERALITE	76
E. GEMELLITE	76
F. IMPORTANCE DU DEFECT	77
G. MALFORMATIONS ASSOCIEES	77
II- DIAGNOSTIC	79
TYPE DE DESCRIPTION: HERNIE POSTÉRO-LATÉRALE GAUCHE OU HERNIE DE BOCKDALEK	79
A. DIAGNOSTIC ANTENATAL	80
1- Diagnostic positif	80
a- Echographie anténatale	80
b- IRM anténatale	81
c- Echographie cardiaque	82
2- Diagnostic différentiel	82
B. DIAGNOSTIC POSTNATAL	84
1- Diagnostic positif	84
a- Clinique	84
b- Imagerie	86
2- Diagnostic différentiel	90
a - Formes précoces	90
b - Formes tardives	91
3- Malformations associées	91
III- FORMES ANATOMO-CLINIQUES	93
A. HERNIES RETRO-COSTO-XYPHOIDIENNES OU HERNIES DE LARREY	93
1- Circonstance de découverte	93

2-Symptomatologie clinique	94
a – Digestive.....	94
b – Thoracique.....	94
c - Examen clinique.....	94
d – Paraclinique	94
B. HDC POSTERO-LATERALE DROITE	96
IV- EVALUATION DE LA GRAVITE DE LA HDC	96
A. FACTEURS PRONOSTIQUES ANTENATAUX	96
1-Malformations associées et anomalies chromosomiques.....	97
2-Critères pronostiques in utéro	97
a – Le terme au moment du diagnostic.....	97
b – Le coté de le hernie.....	97
c – La position de l’estomac	98
d – La notion d’hydramnios.....	98
e – La situation du foie	98
f – La présence d’un sac herniaire	98
g – L’appréciation du volume pulmonaire	98
h – Etude des flux au sein de l’arbre respiratoire	99
i – Vascularisation pulmonaire	99
j – Le retentissement cardiaque	99
B. FACTEURS PRONOSTIQUES NEONATAUX	100
1- Caractéristiques du nouveau-né.....	100
2- Paramètres ventilatoires et gazométriques.....	100
V- PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE.....	101
A. PRISE EN CHARGE ANTENATALE.....	102
1- Interventions pharmacologiques	102
2- Interventions chirurgicales anténatales.....	102
a – Chirurgie in utéro.....	102
b – Occlusion trachéale in utéro	103
B. PRISE EN CHARGE NEONATALE	104
1- Moyens de stabilisation préopératoire	105
a – Ventilation en oscillation à haute fréquence(HFO	105
b – Apport du monoxyde d’azote inhalé(NO	106
c – Apport en surfactant exogène	106
d - L’ECMO l’oxygénation extracorporelle de membrane	106
e – La ventilation liquide	109
f – Autres moyens de stabilisation préopératoire	109
2- Notion de stabilisation préopératoire.....	110
3- Chirurgie à ciel ouvert	112
a – Conditionnement du patient	112
b - Anesthésie.....	112
c - Installation du patient	113

d- Voie d'abord	113
e- Réduction des viscères herniés	113
f- Bilan lésionnel	113
g- Réparation diaphragmatique	113
h- Rangement du grêle.....	114
i- Fermeture pariétale.....	114
j – Suites opératoires	118
4- Chirurgie coelioscopique	118
a – Contre indications	118
b – Matériel	118
c – Installation	119
d- Mise en place des trocars et création d'un pneumopéritoine...	120
e- Technique.....	122
5-Chirurgie thorascopique.....	123
a- Contre indications.....	123
b- Matériel	123
c- Installation.....	124
d- La voie d'abord.....	124
e- Technique.....	124
6-Transplantation pulmonaire.....	126
VI- EVOLUTION – COMPLICATIONS	127
A. MORTALITE.....	127
B. EVOLUTION A COURT TERME.....	129
C. EVOLUTION A LONG TERME – MORBIDITE.....	130
RECOMMANDATIONS.....	131
CONCLUSION	134
RESUMES	136
BIBLIOGRAPHIE.....	143
.....	

ABREVIATIONS

BHA	: Bruits hydro-aérique
BPP	: Bronchopneumopathie
Càd	: c'est-à-dire
CIA	: Communication inter-auriculaire
CIV	: Communication inter-ventriculaire
DR	: Détresse respiratoire
DRNN	: Détresse respiratoire néonatale
H.R.C.X	: Hernie rétro-costo-xyphoïdienne
HDC	: Hernie diaphragmatique congénitale
HPL	: Hernie postéro-latérale
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
IMG	: Interruption médicale de la grossesse
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LB	: Lavement baryté
MV	: Murmure vésiculaire
NHA	: Niveau hydro-aérique
PEC	: Prise en charge
RGO	: Reflux_gastro-œsophagien
RSP	: Retard staturo-pondéral
RX	: Radiographie
TDM	: Tomodensitométrie
TOGD	: Transit œso-gastro-duodénal

INTRODUCTION

La hernie diaphragmatique congénitale se définit comme l'issue des viscères abdominaux dans le thorax à travers un défaut anormal du diaphragme [4, 6, 7].

La HDC connaît principalement trois présentations anatomiques distinctes, chacune définie par le site du passage des viscères à travers le diaphragme dont la plus fréquente :

-La hernie postéro-latérale ou hernie de BOCHDALEK :

Par le foramen de BOCHDALEK, plus parlante à gauche qu'à droite ou le foie fait couvercle devant un orifice diaphragmatique limité. Se révélant le plus souvent en période néonatale par une détresse respiratoire gravissime, la symptomatologie clinique tardive est peu spécifique.

Les autres hernies sont plus rares :

- § Hernie rétro-costo-xyphoïdienne ou hernie de LARREY ou hernie de MORGAGNI
- § Hernie par le hiatus oesophagien ou hernie hiatale
- § Hernie du septum transversum
- Hernie péricardo-diaphragmatique

Il ne faut pas confondre la HDC avec les éventrations diaphragmatiques du fait de la similitude de la symptomatologie. En fait, elles constituent une entité à part. L'éventration diaphragmatique peut être définie comme étant une surélévation permanente du diaphragme sans solution de continuité [19].

Le taux de mortalité relatif à cette malformation est resté élevé pendant des décennies : entre 40 à 70% malgré le progrès de la réanimation. De ce fait, la prise en charge a évolué et tient compte actuellement d'autres facteurs : l'hypoplasie pulmonaire, l'hypertension artérielle pulmonaire, l'immaturité fonctionnelle pulmonaire et le déficit en surfactant.

La HDC est considérée donc comme une véritable pathologie du mésenchyme pulmonaire. C'est ainsi que de nombreuses approches thérapeutiques ont vu le jour, aussi bien en anténatal qu'en postnatal, afin de réduire la mortalité et la morbidité relatives à cette malformation [5, 6].

Notre travail est basé sur l'étude rétrospective des dossiers de 13 cas de HDC colligés entre janvier 2004 et Décembre 2010 au service de chirurgie pédiatrique et néonatale du CHU Hassan II de Fès.

L'objectif de notre travail consiste à :

- Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de notre série.
- Comparer notre étude à la littérature.
- Proposer des recommandations concernant le développement :
 - ü Du diagnostic anténatal
 - ü Des méthodes de réanimation (pour les formes sévères)
 - ü De la PEC multidisciplinaire dans des centres spécialisés.

HISTORIQUE

La HDC a été décrite en 1679 par Riverius. Morgagni décrit lui aussi la HDC en 1761 et rapporte que selon Stehlinus le poumon est petit [1, 4, 6].

Depuis le début du 19^{ème} siècle, les travaux publiés se sont consacrés à la physiopathologie de la HDC plutôt qu'à la simple description pathologique en tant que telle. Ce n'est qu'en 1847 que le premier diagnostic clinique de la HDC a été établi par Henry Bowditch [4].

Le fait que la HDC se produise régulièrement à travers un défaut postéro-latéral a été noté en 1848 par Victor Alexander Bochdalek, professeur d'anatomie à Prague [4, 5, 6, 10, 11,12].

En 1925, Hedblom, chirurgien américain, a constaté que si la HDC se révèle avant le premier mois de vie et que l'enfant n'est pas opéré, il décède dans 75% des cas. La pathologie était alors considérée comme un problème chirurgical [6].

En 1952, première référence à l'hypoplasie pulmonaire par l'anatomopathologiste Edith Potter : la chirurgie est devenue possible chez le nouveau-né mais l'hypoplasie pulmonaire était incompatible avec la vie dans de nombreux cas [6].

La plupart des chirurgiens ont continué pendant longtemps à ignorer le problème d'hypoplasie pulmonaire et à penser que seule l'intervention précoce peut sauver ces enfants. Gross rapporte même, en 1953, un taux de survie de 90 à 95% après traitement chirurgical en post-natal immédiat ! [1, 6, 7].

Dans les années 70 et 80, la chirurgie néonatale ainsi que les soins post-opératoires se sont améliorés avec la création d'unités de soins intensifs et de réanimation néonatale, mais la mortalité est restée élevée pendant plus de trente ans entre 40 et 70% selon les séries [6, 10, 12].

Il a été rapporté par la suite que la cure chirurgicale était associée à une détérioration de la compliance pulmonaire, améliorée d'ailleurs par une stabilisation préopératoire [6, 12]. De plus, en 1971, la première démonstration de l'hypertension artérielle pulmonaire a été décrite. Et en 1976, il a été rapporté le premier nouveau-né survivant à ce symptôme, traité grâce à un circuit d'oxygénation extracorporelle (ECMO) [4].

Ainsi, grâce à l'oxygénothérapie, les différents modes de ventilation artificielle, l'oxygénation par membrane extracorporelle (ECMO), de nombreux protocoles et essais thérapeutiques ont vu le jour afin de remédier à cette malformation létale [6, 12].

Malgré les progrès réalisés dans la prise en charge anté et postnatale de cette malformation, la mortalité de la HDC avoisine encore 50% en 1999, ce qui reflète les difficultés rencontrées par les différents praticiens pour faire face à cette pathologie [1, 2, 6, 12].

RAPPELS

A- RAPPEL ANATOMIQUE :

Le diaphragme est une cloison musculo-aponévrotique, insérée sur le bord inférieur du thorax, le séparant ainsi de l'abdomen.

Ce nom vient du grec : « dia », à travers et « phragma », cloison [5,13].

Il se présente comme un muscle large et mince, renforcé par un centre tendineux. Il comprend deux parties :

- l'une horizontale, sterno-chondro-costale, réalisant deux coupoles convexes vers la cage thoracique et de hauteurs inégales;
- l'autre verticale, vertébro-lombaire, qui correspond aux piliers et aux arcades du diaphragme [5, 6, 13] (Fig. 2).

Le diaphragme comprend une membrane tendineuse centrale, le centre phrénique. Il s'agit d'une lame aponévrotique, brillante et nacrée, qui se présente sous la forme d'un trèfle à trois feuilles ou folioles : antérieure, droite et gauche. A l'union des folioles antérieure et droite, se trouve l'orifice de la veine cave inférieure [5, 13].

La partie périphérique du diaphragme est constituée par une série de faisceaux charnus s'insérant sur la colonne lombaire, les côtes, les cartilages costaux et le sternum.

En effet, en arrière, les insertions se font :

- par les piliers droit et gauche, sur les 2^{ème} et 3^{ème} vertèbres lombaires à droite, sur la 2^{ème} à gauche, ainsi que sur les disques attenants à ces vertèbres;
- latéralement, sur les arcades fibreuses du psoas et du carré des lombes. Ces arcades sont des épaisissements des fascias de revêtement de ces deux muscles.

Latéralement, les insertions du diaphragme se font sur la face interne des six dernières côtes et sur deux arcades aponévrotiques, dites de Sénac, unissant la 12^{ème} à la 11^{ème} côte et la 11^{ème} à la 10^{ème} côte.

En avant, il se fixe à la base de l'appendice xyphoïde [5,13].

Chacune des deux parties du diaphragme, horizontale et verticale, présente des orifices dont trois principaux permettant le passage de certains organes du thorax vers l'abdomen ou vice-versa [5, 6,13] :

- Ø *L'orifice aortique* : compris entre les deux piliers droit et gauche. Il se projette sur D12 et livre passage à l'aorte et au canal thoracique qui monte derrière elle.
- Ø *L'orifice oesophagien* : se projetant sur D10, il livre passage à l'œsophage diaphragmatique et aux deux nerfs vagues, gauche antérieur et droit postérieur.
- Ø *L'orifice de la veine cave inférieure* : situé en plein centre phrénique, à l'union des folioles antérieure et droite. Il se projette sur D9 et livre passage à la veine cave inférieure et à la branche abdominale du nerf phrénique droit. C'est le plus grand des orifices diaphragmatiques.

Quant aux orifices accessoires, certains sont antérieurs comme la fente de Marfan et la fente de Larrey, d'autres sont latéraux pour le passage des nerfs intercostaux et enfin, les orifices postérieurs laissant de nombreux éléments vasculaires et nerveux dont la racine interne de la veine grande azygos et le nerf grand splanchnique. Le petit splanchnique et la chaîne sympathique passent dans l'interstice qui sépare chaque pilier du faisceau inséré sur l'arcade du psoas.

Point faible :

Le diaphragme comprend un point faible : le triangle lombo-costal situé au dessus du ligament arqué latéral. De forme triangulaire à base inférieure et à sommet supérieur, ses dimensions sont très variables.

Il représente une zone de déficience du diaphragme. Il livre passage à des vaisseaux lymphatiques.

Les hernies de coupoles diaphragmatiques siègent le plus souvent au niveau de ce triangle qui prend alors le nom de foramen de Bochdalek [5, 9].

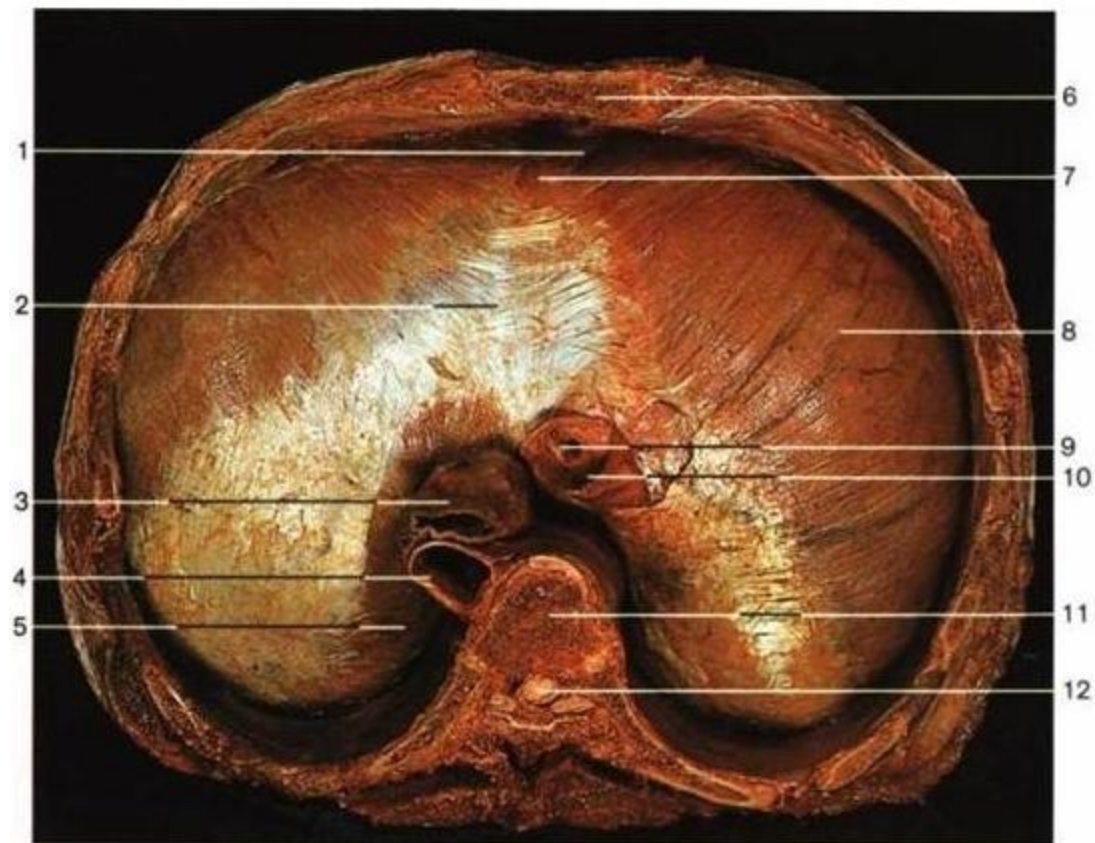


Figure 1 [3] : VUE SUPERIEURE DU DIAPHRAGME

1. Triangle sternocostal
2. Tendon central
3. OEsophage
4. Aorte
5. Partie lombaire du diaphragme
6. Sternum
7. Partie sternale du diaphragme
8. Partie costale du diaphragme
9. Veine hépatique
10. Veine cave inférieure
11. Corps de la 9ème vertèbre thoracique
12. Cordon spinal

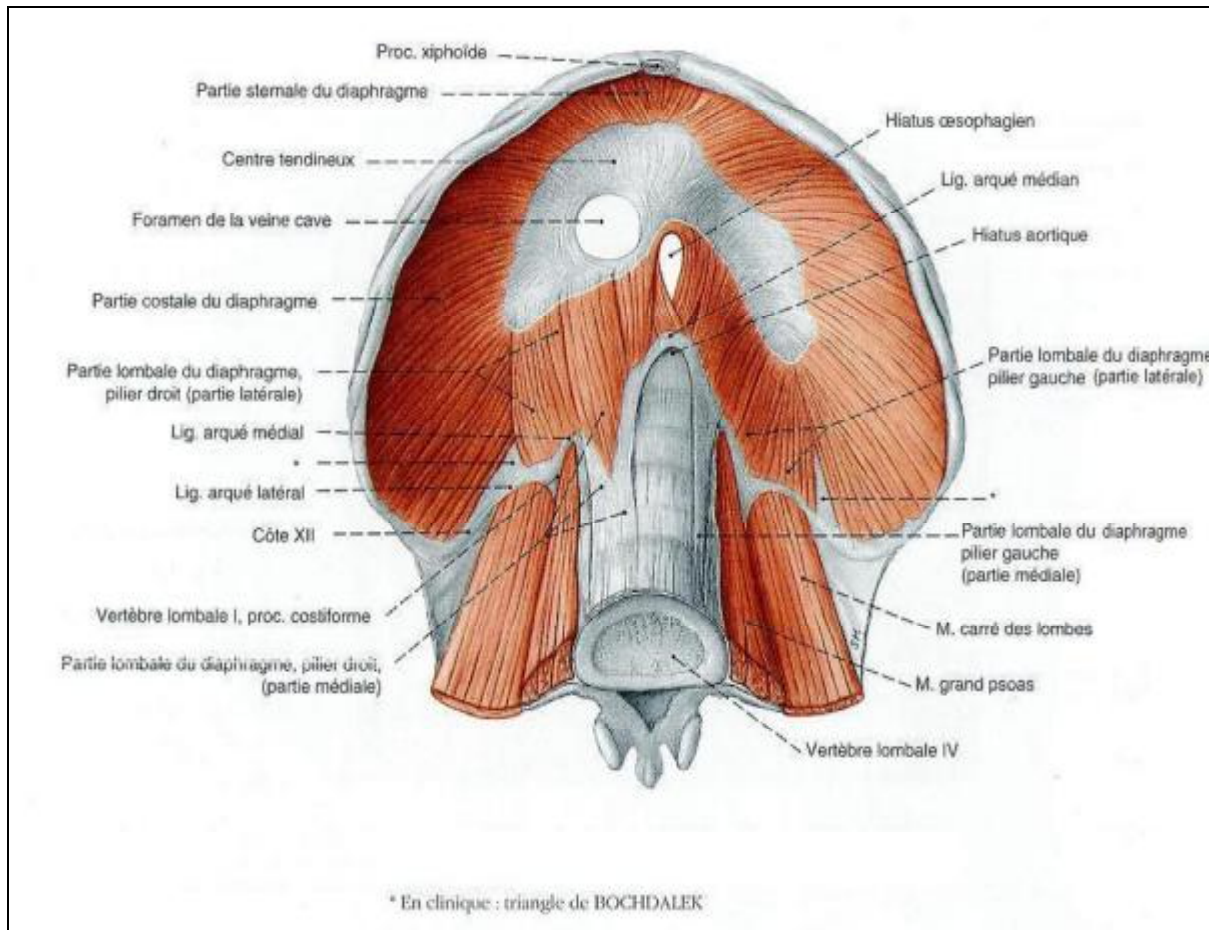


Figure 2: Diaphragme et paroi abdominale postérieure; vue caudale [13].

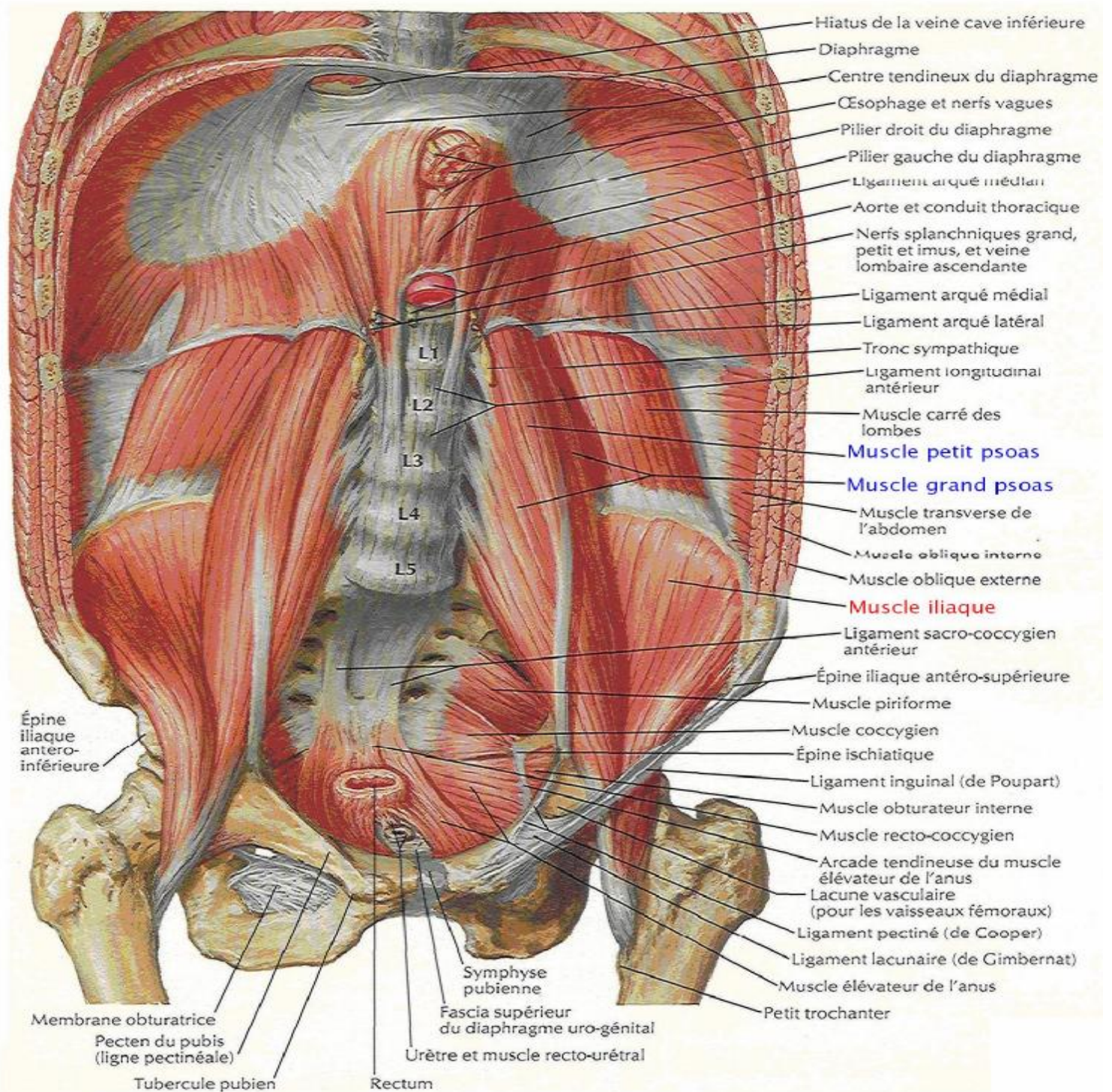


Figure 3: Diaphragme et étage sous diaphragmatique [65]

B- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

1. Développement normal du diaphragme :

L'embryologie du diaphragme est un préalable à la compréhension de la hernie diaphragmatique. Il s'agit d'une malformation qui survient de manière précoce durant la vie embryonnaire et de ce fait, elle peut être considérée, selon certains auteurs, comme une embryopathie [5].

La formation du diaphragme s'échelonne entre la 4^{ème} semaine et le 3^{ème} mois de gestation. Chez l'embryon de 4 semaines, les trois cavités, ou coelomes, communiquent entre elles : péritonéale, pleurale et péricardique. Les séreuses se forment alors avec isolement des trois cavités entre la 6^{ème} et la 8^{ème} semaine de gestation [4, 5, 6, 14, 15, 16,17].

Le développement du diaphragme peut se décomposer schématiquement en deux étapes : la formation du diaphragme primitif et la fermeture du canal pleuro-péritonéal. L'édification du diaphragme primitif est achevée lors de la fermeture de la communication entre les cavités pleurale et péritonéale [5,6].

Le diaphragme se développe à partir de quatre structures :

- Le septum transversum
- Les membranes pleuro-péritonéales
- Le mésentère dorsal de l'œsophage
- La paroi abdominale ou le mésoblaste para-axial de la paroi du tronc.

a. Le septum transversum :

Le plus important des éléments entrant dans la constitution du diaphragme est le septum transversum. Dès la fin de la 3^{ème} semaine de gestation, se met en place une lame épaisse de mésoblaste occupant ainsi l'espace entre la base de la cavité thoracique et le pédicule de la vésicule vitelline. Le septum ne constitue pas entre les cavités thoracique et abdominale une séparation complète, mais il laisse une large communication entre elles de part et d'autre de l'intestin : les gouttières pleuro-péritonéales. Il croît dans le sens ventro-caudal, séparant alors les ébauches cardiaque et hépatique pendant les 4^{ème} et 8^{ème} semaines. Ce phénomène semble être lié à la croissance hépatique et se situe chronologiquement avant l'apparition de l'ébauche pulmonaire [6, 8, 14, 15, 16].

A la 6ème semaine du développement, le septum transversum est complet et la colonisation par les myoblastes peut se mettre en place.

Ce septum constitue ensuite le centre tendineux du diaphragme : le centre phrénique.

b. Les membranes pleuro-péritonéales :

Elles dérivent d'un pli pleuro-péritonéal et vont fusionner avec le mésentère dorsal de l'œsophage et le septum transversum (Fig. 4). Cette fusion complète la séparation entre les cavités, abdominale et pleurale, constituant ainsi le diaphragme primitif, de la 6ème à la 9ème semaine.

Au départ, les séreuses pleuro-péritonéales sont intimement accolées, puis, à partir de la 8ème semaine, l'espace entre les séreuses est colonisé par du tissu myoblastique aboutissant à la formation du diaphragme.

La fermeture définitive des gouttières se produit entre la 8ème et la 10ème semaine de gestation, juste avant le retour de l'intestin primitif dans la cavité abdominale [5, 6, 14].

En fait, les processus de fermeture des gouttières ne sont pas très bien connus [4]. Ils semblent dépendre de plusieurs facteurs comme la pression exercée par les viscères environnants mais surtout par la croissance latéro-caudale de la plaque mésenchymateuse post-hépatique [4, 5, 14].

Bien que les membranes pleuro-péritonéales constituent une grande partie du diaphragme primitif, elles ne représentent qu'une partie relativement petite du diaphragme définitif.

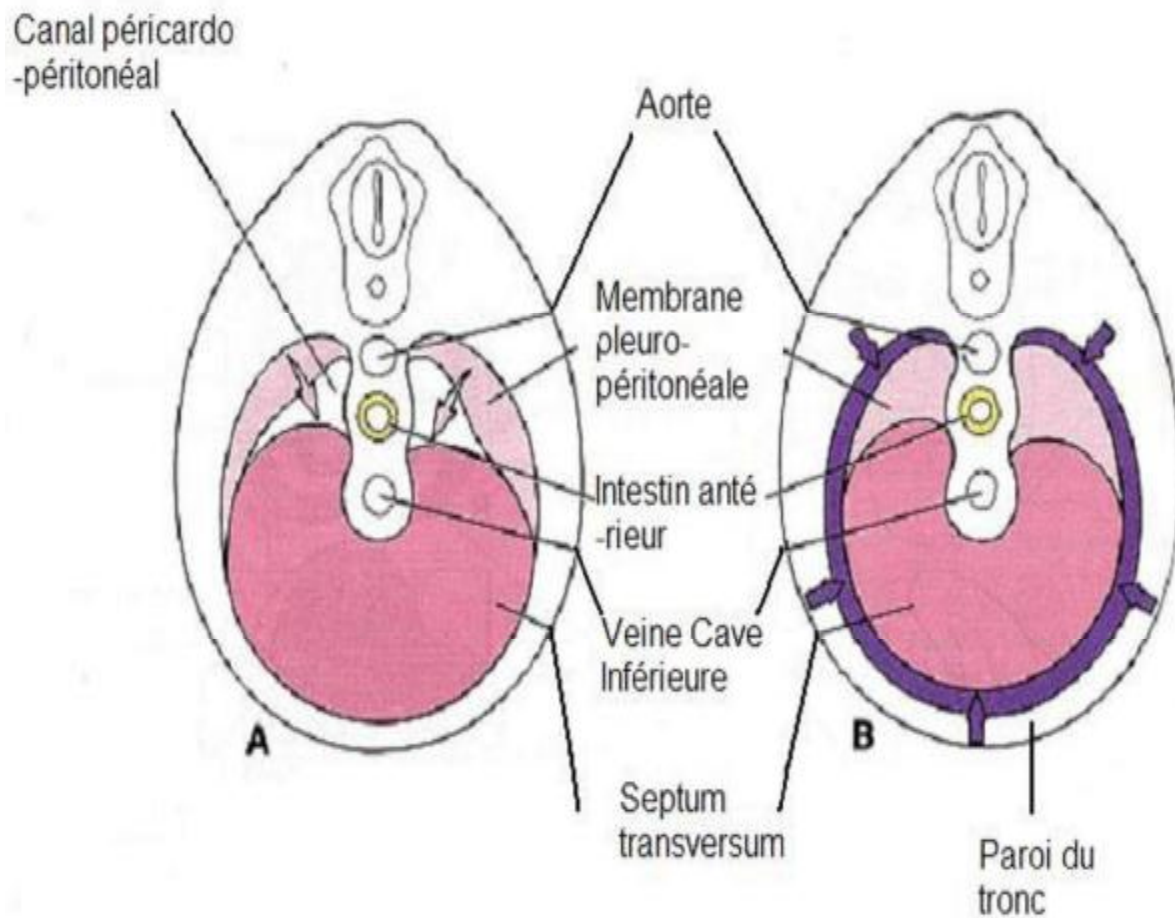


Figure 4. Fermeture des canaux péritonéaux [16].

Entre la 5ème (A) et la 7ème (B) semaine, une paire de membranes pleuro-péritonéales, transversales, grandissent à partir de la paroi postérieure du tronc pour rencontrer le bord postérieur du septum transversum, formant ainsi les canaux péricardo-péritonéaux. Ces membranes constituent les portions postérieures du diaphragme et elles isolent complètement les cavités pleurales de la cavité péritonéale.

c. Le mésentère dorsal de l'œsophage :

Cette double couche de péritoine constitue la portion postéro-médiane du diaphragme où se développent les futurs piliers du diaphragme. Ces piliers sont le résultat de la multiplication des myoblastes dans le mésentère, entre la 9ème et la 12ème semaine.

Ces myoblastes ont migré à partir du septum transversum selon deux contingents : l'un ventro-latéral suit le trajet du nerf phrénique, l'autre contingent se met en place plus tardivement. Ce fait explique en partie que les piliers diaphragmatiques restent présents dans les grandes aplasies de la coupole [5, 6].

L'aspect histologique des myoblastes va se modifier pendant la gestation, comme dans le développement habituel des muscles striés, pour aboutir au diaphragme.

d. La paroi abdominale :

De la 9ème à la 12ème semaine, les poumons et les cavités pleurales se développent, creusant les parois abdominales latérales qui vont se diviser en deux couches tissulaires :

- Une couche externe qui va devenir partie de la paroi abdominale définitive.
- Une couche interne qui va constituer la majeure partie périphérique du diaphragme.

Ce développement des bords pulmonaires en forme d'éperon donne au diaphragme sa concavité [1,2,6].

Chacune de ces étapes commence par la périphérie du diaphragme, progresse de façon concentrique et se termine dans la région postéro-latérale, dite foramen de Bochdaleck, vers la 10ème semaine de gestation (Fig. 4).

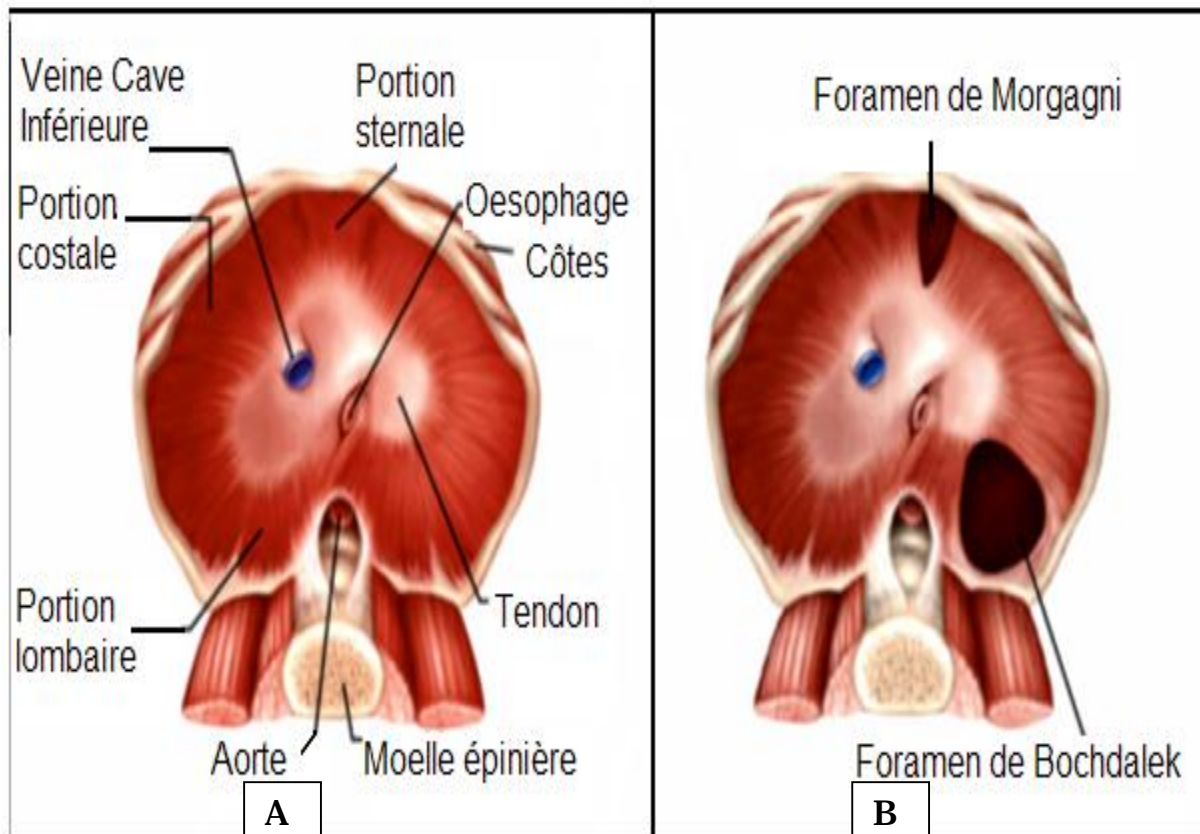


Figure 5. Diaphragmes normal et pathologique[4].

A : schéma représentant le muscle diaphragme normal ;

B : schéma représentant les défauts diaphragmatiques.

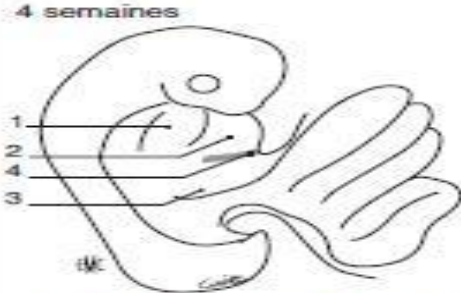
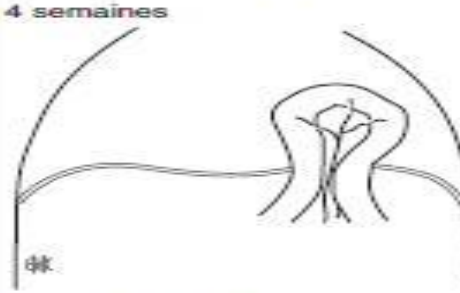
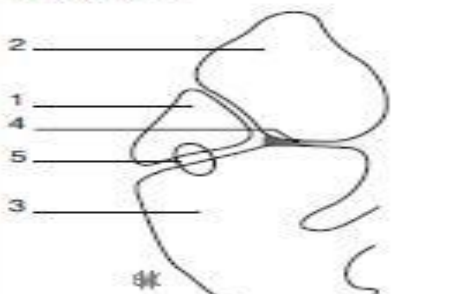
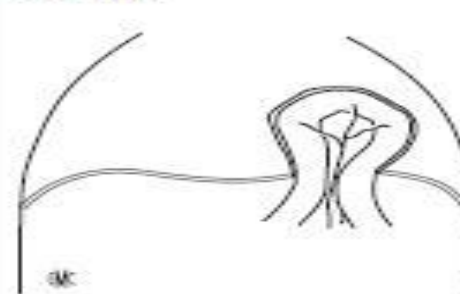
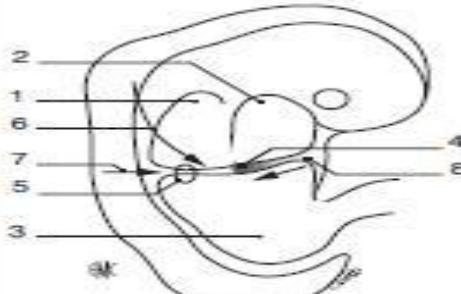

Stade de développement	Anomalie correspondante
<p>4 semaines</p>  <p>Les coelomes communiquent</p>	<p>4 semaines</p>  <p>Hernies sans sac</p>
<p>6 semaines</p>  <p>Isolément des coelomes Fermeture de la membrane pleuropéritonéale</p>	<p>6 semaines</p>  <p>Hernies avec sac</p>
<p>8 semaines à 3 mois</p>  <p>Colonisation myoblastique</p>	<p>8 semaines à 3 mois</p>  <p>Événtrations diaphragmatiques</p>

FIGURE 6 [2,3]. DEVELOPPEMENT DU DIAPHRAGME. 1. Coelome pleural ; 2. Coelome péricardique ; 3. Coelome abdominal ; 4. Septum transversum ; 5. membrane pleuropéritonéale ; 6. Contingent myoblastique phrénique (3e et 4e somites) ; 7. Contingent myoblastique postérieur ; 8. Contingent myoblastique antérieur.

En fonction de la date précise du trouble de l'embryogenèse, le type de malformation diaphragmatique est différent :

- Si le trouble survient avant la 6^{ème} semaine, il y a absence complète de séreuse, la hernie est sans sac péritonéal;
- Si le trouble survient entre la 6^{ème} et la 8^{ème} semaine mais avant la colonisation myoblastique, il s'agit d'une hernie avec sac;
- Après la 8^{ème} semaine, il s'agit d'une éventration diaphragmatique : deux feuilletts séreux et une couche musculaire hypoplasique.

Sans l'expliquer, la fermeture du diaphragme est toujours plus rapide à droite qu'à gauche, d'où la prédominance des hernies gauches [6].

Parallèlement, se déroulent les processus de développement de l'anse intestinale primitive, sa réintégration à l'abdomen à la 10^{ème} semaine, ses rotations et ses accolements.

Enfin, les bourgeons pulmonaires se développent également.

2. Développement normal du poumon :

Le développement pulmonaire obéit à trois principes [4, 6, 10] :

- Le développement des alvéoles est anté et post-natal;
- Le développement de l'arbre aérien extra-acinaire se termine à la 16^{ème} semaine de gestation;
- Le développement des artères extra-acinaires suit celui des bronches et le développement des artères intra-acinaires suit celui des alvéoles.

Schématiquement, le poumon se forme en 3 périodes comprenant en tout 6 grandes étapes [4, 5, 6, 8] :

¶ La période embryonnaire : à partir du 26^{ème} jour de la vie embryonnaire jusqu'à la 8^{ème} semaine. Ce stade est caractérisé par l'organogenèse et la formation des voies aériennes majeures.

¶ La période fœtale : elle comprend

- Le stade pseudo-glandulaire : à partir de la 5^{ème} jusqu'à la fin de la 16^{ème} semaine. Il correspond à la formation de toutes les voies pré-acinaires jusqu'à la 16^{ème} génération bronchique, avec apparition des acini;

- le stade canaliculaire : de la 16ème à la 24ème semaine. Il correspond à la formation des acini, à la différenciation de l'épithélium bronchique, au développement de la barrière alvéolo-capillaire et au début de la synthèse du surfactant.
- le stade sacculaire : de la 24ème semaine de gestation à la naissance. A ce stade, les sacs alvéolaires sont présents et la barrière alvéolo-capillaire s'amincit.

q La période postnatale : elle va jusqu'à l'âge de 2-3 ans environ. Elle comprend le stade alvéolaire correspondant à l'alvéolisation par septation, et le stade de la maturation vasculaire du lit capillaire pulmonaire avec remodelage des septums interalvéolaires.

Par ailleurs, les mouvements respiratoires se produisent avant la naissance : ils provoquent alors l'aspiration de liquide dans les poumons.

Ainsi, à la naissance, les poumons sont à demi remplis de liquide provenant de la cavité amniotique, des glandes trachéales et des poumons.

C- Ethiopathogénie

Malgré les énormes progrès réalisés dans la compréhension de la physiopathologie de la HDC, l'étiologie et la pathogénie relatives à cette malformation ne sont pas encore complètement élucidés [6, 8, 9, 10, 11, 14].

I- ETIOLOGIE :

1- Substances tératogènes :

La HDC a été décrite suite à la prise maternelle de certaines substances tératogènes comme le thalidomide, des anti-comitiaux, la quinine (un anti-paludéen), la phenmetrazine (un analogue des amphétamines) [6, 14, 15,18].

Par ailleurs, bien que cela ne soit pas décrit chez l'être humain, certaines substances ont la capacité d'induire la HDC chez certaines espèces de rongeurs :

- le nitrofen, un herbicide [4, 5, 6, 10, 11].
- le 3-chloro-4-(dichlorométhyl)-5-hydroxy-2-(5)-furanone, produit génotoxique dérivé de la chloration des eaux [4].
- l'acide carboxylique biphénylique (BPCA) : un métabolite d'un antagoniste de récepteur thromboxane-A2 [11].

- la bisdiamine [N,N'-octamethylenebis (dichloroacétamide)] : un inhibiteur de la spermatogénèse [11].
- SB-210661 : un dérivé benzofuranyl de l'urée développé pour inhiber la 5-lipooxygénase [11].

2- Autres facteurs :

Par ailleurs, la HDC est sans relation avec l'âge maternel ou la parité [6, 14].

Sur le plan génétique, le bras long du chromosome 15 joue un rôle crucial dans le développement du diaphragme [30, 50, 62]. En effet, la région 15q24-26 n code pour une protéine de liaison cellulaire de l'acide rétinoïque : CRABP1 (cellular retinoic acid binding protein-1) : les marqueurs de la vitamine A (rétinol et protéines de liaison plasmatique du rétinol) étaient diminués de 30 à 50% chez les nouveau-nés affectés par la HDC par rapport à des nouveau-nés sains [6, 11].

La HDC survient le plus souvent de façon sporadique. Cependant, certaines formes familiales ont été rapportées [4, 6, 14]. Ainsi, pour une femme qui a déjà eu un enfant atteint de la HDC, elle a 1% à 3% de risque d'avoir un autre enfant atteint de la HDC [14,20]. Plusieurs modes de transmission ont été décrits pour ces formes familiales [4, 14, 20] :

- transmission autosomique récessive,
- transmission autosomique dominante,
- et transmission multifactorielle.

Ces formes familiales se caractérisent par :

- une plus grande fréquence des formes bilatérales (10%);
- une incidence plus marquée des formes graves des malformations associées; ce qui justifie le conseil génétique devant toute survenue d'une HDC [14].

II- PATHOGENIE :

1- Hypothèses avancées :

De nombreuses théories ont été avancées :

- Insuffisance des membranes pleuro-péritonéales.
- Pression de l'intestin au travers de la partie postéro-latérale du diaphragme par le foramen de Bochdalek.
- Retour prématuré des intestins dans la cavité abdominale alors que le canal pleuro-péritonéal est encore ouvert.
- Développement anormal du poumon et du mésenchyme rétro-hépatique (Pas de développement du diaphragme en cas d'hypoplasie pulmonaire) [5, 6, 10, 11, 14].

En fait, actuellement, deux concepts principaux s'affrontent au sujet du primum movens de la HDC :

- le défaut diaphragmatique est primitif et entraîne un hypodéveloppement pulmonaire. En effet, d'après l'expérience animale sur le modèle chirurgical de la HDC, les poumons sont comprimés par les viscères à cause de l'absence de fermeture du canal pleuro-péritonéal, entre la 8^{ème} et la 12^{ème} semaine de gestation.
- l'autre concept est basé sur le modèle pharmacologique de la HDC, induite chez les animaux par un herbicide, le nitrofen. C'est alors une anomalie primitive du mésenchyme pulmonaire qui permet aux viscères abdominaux de pénétrer dans le thorax, empêchant ainsi la fermeture du diaphragme [6, 8, 11].

2- Hypothèses récentes :

Récemment, de plus en plus d'études se focalisent sur le rôle important de la vitamine A et de son dérivé, l'acide rétinoïque. En effet, au cours du développement pulmonaire, l'acide rétinoïque se lie de façon spécifique à des récepteurs qui appartiennent à la famille des récepteurs stéroïdien-thyroïdien-rétinoïques (RAR). D'ailleurs, des expériences ont retrouvé un fort taux de HDC chez des rates carencées en vitamine A [6, 10, 11].

En outre, d'après une expérience réalisée sur un animal transgénique invalidé pour le gène codant pour les RAR, une HDC gauche, une agénésie du poumon gauche et une hypoplasie du poumon droit ont été obtenues.

Ces études animales sont à analyser avec les réserves habituelles en ce qui concerne l'extrapolation à l'homme. Néanmoins, l'hypothèse du défaut primitif est quand même remise en doute. Par contre, les interactions entre le développement du diaphragme et du poumon, l'influence des facteurs de croissance, de l'IMC et des facteurs vitaminiques sont étudiées. En fait, les chercheurs s'intéressent surtout à leur relation avec l'hypoplasie pulmonaire, écueil incontournable de la HDC [6].

D- Physiopathologie

La physiopathologie de la HDC reste très discutée. De ce fait, de nombreux auteurs s'intéressent aux conséquences et aux anomalies pulmonaires associées à la HDC. En effet, l'hypoplasie pulmonaire est considérée responsable, en grande partie, du pronostic sombre de la HDC.

En fait, la HDC associe des anomalies anatomiques et fonctionnelles du parenchyme et du système vasculaire pulmonaires mais aussi un hypodéveloppement du cœur gauche.

I-HYPOPLASIE PULMONAIRE :

Une hypoplasie pulmonaire revêt plusieurs significations :

- Formation partielle ou imparfaite d'un organe ou d'un tissu.
- Arrêt en cours de développement ne permettant pas l'obtention de la taille ni de la maturité habituelles de l'organe ou du tissu concerné [5, 61].

L'hypoplasie pulmonaire est communément considérée comme la conséquence d'une compression par les organes digestifs dans le thorax. Actuellement, de nombreuses équipes s'attachent à déterminer le moment d'apparition de l'hypoplasie pulmonaire. Kluth et coll constatent l'existence d'une hypoplasie pulmonaire dès la période embryonnaire sans signe de compression évident [5].

Quoiqu'il en soit, la HDC apparaît entre la 8ème et la 12ème semaine de gestation, soit durant le stade pseudoglandulaire [5, 6, 8, 9, 10, 14, 61]. Ainsi, le retentissement pulmonaire comprend :

- Une réduction du poids pulmonaire.
- Une réduction du volume pulmonaire.
- Une réduction du contenu total en ADN.
- Une réduction du nombre d'alvéoles.
- Une réduction du nombre d'acini.
- Un développement anormal du cartilage des bronchioles.
- Un développement anormal de la muscularisation des alvéoles.
- Une immaturité biochimique [5, 6, 7, 10, 14, 21].

1- Anomalies parenchymateuses anatomiques :

Chez les enfants porteurs de HDC, il existe une réduction du volume et du poids des deux poumons. Ces constatations sont également retrouvées dans les modèles animaux. Les lésions prédominent sur le poumon homolatéral à la HDC mais n'épargnent pas le poumon controlatéral. En effet, il a été montré une réduction du nombre de générations bronchiques prédominant du côté de la hernie. Les auteurs en déduisent que le développement pulmonaire s'arrête entre la 10ème et la 12ème semaine de gestation du côté homolatéral à la hernie, et entre la 12ème et la 14ème semaine de gestation du côté opposé [4, 6, 7, 10, 14].

Chaque bronchiole donnant naissance à un nombre précis d'alvéoles, il en résulte une diminution du nombre global d'alvéoles avec un ratio alvéoles/artérioles normal. [6, 7,8, 10,14].

2- Anomalies parenchymateuses fonctionnelles :

a- Déficit en surfactant :

Le surfactant est un mélange complexe, composé majoritairement de phospholipides et de protéines associées (SPs). Les phospholipides sont les principaux composants du surfactant, constituant près de 90% de sa composition en poids. La phosphatidylcholine représente 70% des phospholipides [4].

Quant aux SPs, elles ne représentent environ que 5 à 10% du poids total du surfactant. Elle sont au nombre de 4 : SP-A, SP-B, SP-C et SP-D.

Ces composants sont également à divers niveaux dans des activités biologiques, telles que :

- la réduction de la surface de tension à l'interface air/liquide, rôle principal du surfactant,
- la prévention du collapsus alvéolaire,
- la défense contre certains agents pathogènes [4].

Le tissu pulmonaire de la HDC présente des anomalies retrouvées dans la maladie des membranes hyalines des prématurés. Il a été constaté une immaturité du système du surfactant alvéolaire chez les foetus de HDC. Ainsi, un taux de lécithine/sphingomyéline (L/S) et des taux de phosphatidylcholine (PC) dans le liquide amniotique évocateurs d'immaturité ont été rapportés [4, 6, 7].

De plus, dans les septums alvéolaires des patients porteurs d'une HDC, une diminution du nombre de cellules exprimant la SP-A a été observée. Egalement, dans le liquide trachéal des nouveau-nés avec HDC, il a été constaté une déficience en SP-A par rapport à des nouveau-nés sans HDC mais traités par l'ECMO [4, 6, 7, 22].

Par ailleurs, dans une étude portée sur des enfants assistés par la ventilation artificielle, les taux de concentrations de PC, L/S et de phosphatidylglycérol ont été examinés : ils ont été recueillis dans le liquide de lavage broncho-alvéolaire (LBA) chez des enfants affectés par la HDC et des enfants de contrôle du même âge. Les taux étaient alors semblables dans les différents groupes. Cela suggère qu'il est improbable que le déficit en surfactant soit primaire chez les enfants atteints de la HDC. Aussi, ces données contradictoires expliquent pourquoi l'utilisation du surfactant dans la gestion d'une HDC n'est pas généralisée [6, 7, 10].

b- Déficit du système antioxydant :

Au cours de la respiration, des radicaux libres d'oxygène sont créés. Ceux-ci sont toxiques et induisent des dommages tant intracellulaires qu'extracellulaires. Ils sont accrus en présence d'une ventilation assistée [4, 5, 22].

Les anti-oxydants sont un système de défense intracellulaire assurant la neutralisation et l'épuration des métabolites de l'oxygène et des radicaux libres. Il existe des anti-oxydants (AO) enzymatiques : catalase, glutathion peroxydase et

superoxyde dismutase ; ainsi que des AO non enzymatiques : vitamines A, C, E et glutathion [4, 6, 7].

Il est à rappeler que le taux de vitamine A est abaissé de 30 à 50% chez les nouveau-nés porteurs de HDC. De plus, il existe également une altération du système AO non enzymatique. Ainsi, ces notions peuvent rendre compte des difficultés rencontrées lors de la prise en charge de la détresse respiratoire des nouveau-nés porteurs de HDC [6].

3- Anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles :

A l'instar du développement de l'arbre aérien dans la HDC, le lit vasculaire pulmonaire présente une diminution du nombre des divisions artérielles. De plus, comme pour les alvéoles, le nombre de vaisseaux pulmonaires est réduit dans la HDC, ce qui explique un rapport alvéoles/artérioles normal [4, 6, 7, 10].

Il existe également un remodelage des parois artérielles avec :

- hypermuscularisation des artérioles pré et intra-acinaires,
- épaissement de la média,
- et réduction de la lumière vasculaire.

En effet, le système angiotensine-enzyme de conversion (ECA) jouerait un rôle important dans la maturation de la cellule musculaire. L'ECA permet de convertir l'angiotensine I en angiotensine II (AT II), puissant vasoconstricteur et facteur de croissance. En outre, l'AT II serait responsable de l'hyperplasie et l'hypertrophie des cellules musculaires lisses vasculaires pulmonaires, et donc, de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) [4, 5, 6,7, 10].

Chez l'enfant porteur de HDC, il existe également une hyper-réactivité vasculaire pulmonaire qui va conduire au syndrome d'hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né (HTAPPN), constant dans la HDC, avec persistance de la circulation fœtale soit un shunt droit-gauche. Le canal artériel va se conduire alors comme une « soupape » mais la perfusion pulmonaire restera insuffisante pour assurer une hématose correcte. De plus, la déglutition d'air augmente le volume du tube digestif intra-thoracique, ce qui aggrave la situation.

En résumé, le poumon d'une HDC présente des anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles expliquant à la fois le peu de réactivité aux thérapeutiques vasodilatatrices inhalées et la composante fixée de l'HTAP.

II- HYPODEVELOPPEMENT DU VENTRICULE GAUCHE :

Longtemps ignoré, cet élément a été décrit pour la première fois par Siebert et al en 1984 [6,23]. En effet, ils ont noté une diminution du poids du ventricule gauche (VG), de l'oreillette gauche (OG) et du septum inter-ventriculaire (SIV) chez les nouveau-nés décédés de HDC [4, 6, 23].

Plus tard, l'hypoplasie du VG a été retrouvée en anténatal en montrant en échographie une diminution du rapport VG/VD [6, 23, 24].

L'étiologie de cette hypoplasie reste inconnue mais plusieurs hypothèses ont été émises :

- la compression des viscères sur les cavités cardiaques;
- la chute de débit dans les cavités cardiaques;
- la réduction du flux à travers le foramen ovale;
- des anomalies de la structure musculaire cardiaque;
- une anomalie de régulation des gènes des facteurs de croissance des cellules myocardiques : une hypothèse récemment avancée [5 ,6 , 24].

Cette notion d'hypoplasie du VG, petit et peu compliant, est importante à connaître pour la prise en charge de ces patients chez qui un remplissage massif et rapide risque d'être mal toléré [4, 6, 24].

III- MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES :

En définitive, dans la HDC, les poumons sont structurellement altérés, le poumon homolatéral étant plus affecté que le poumon controlatéral. En effet, le tissu pulmonaire de la HDC présente :

- une forte diminution du nombre de générations bronchiques et vasculaires,
- une diminution totale de l'arbre aérien et du lit vasculaire,
- une diminution des voies aériennes et des vaisseaux par unité de tissu pulmonaire
- et une hypermuscularisation des artérioles intra-acinaires.

Le regroupement de toutes ces anomalies conduit dans un premier temps à l'hypoplasie pulmonaire et, par conséquent, à une réduction globale de la surface d'échanges gazeux. Il en résulte une perturbation dans les échanges gazeux, aggravée par l'immaturation pulmonaire parenchymateuse associée.

Par ailleurs, il a été reconnu ces dernières années que la présence d'HTAP est une composante essentielle dans la physiopathologie de la HDC à la naissance. La muscularisation excessive des artéριοles pulmonaires et la réduction de l'aire de la section artérielle pulmonaire entraînent l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires in utero, d'où l'apparition de l'HTAP. De ce fait, un shunt droit-gauche peut survenir, causant ainsi un hypoxie progressive. Cette hypoxie contribue à son tour à la vasoconstriction pulmonaire.

Par conséquent, à la naissance, la présence de toutes ces anomalies contribue à l'établissement néonatal d'un cercle vicieux par le retour à la circulation fœtale [4, 26].

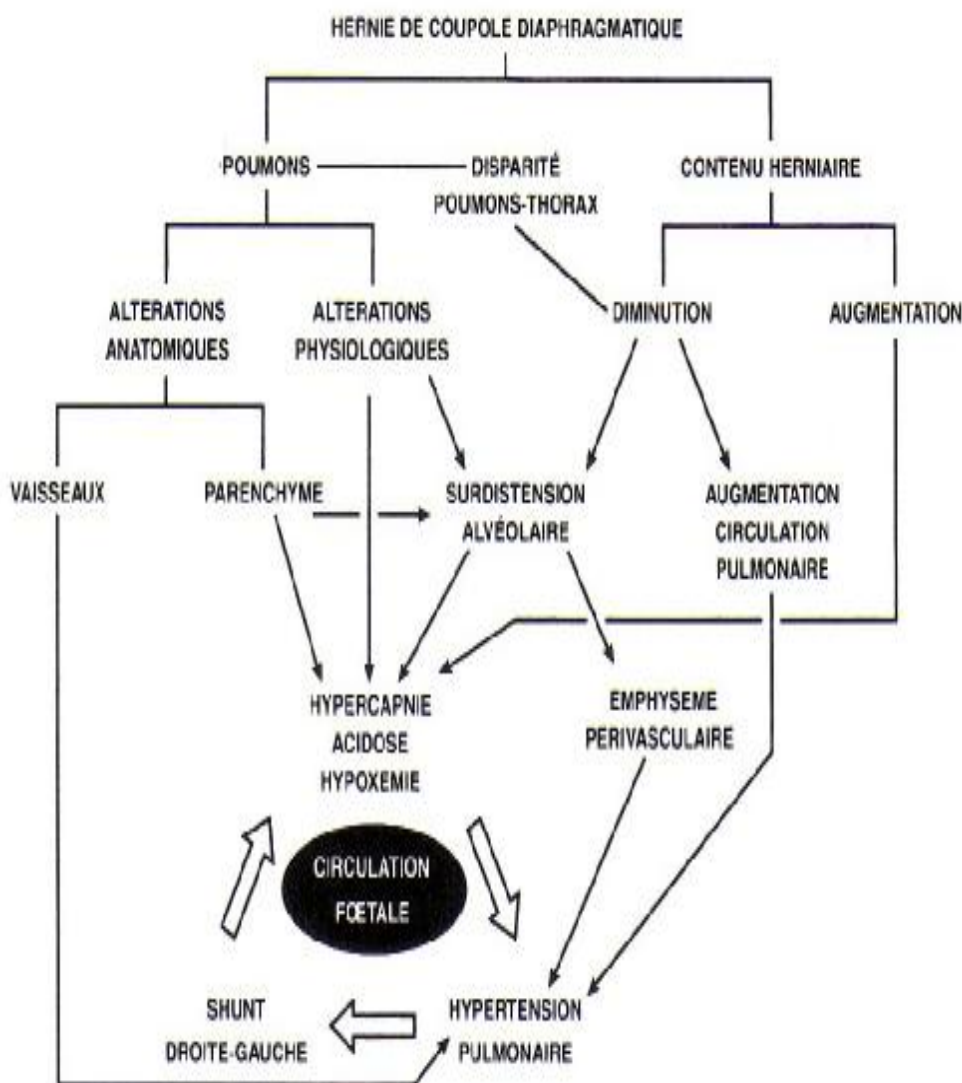


Figure 8[4] :

Illustration graphique des mécanismes physiopathologiques impliqués dans la HDC

PATIENTS
ET
METHODES

Durant la période allant de Janvier 2004 à Décembre 2010, le service de chirurgie pédiatrique et de néonatalogie de CHU de Fès a reçu 13 cas de HDC. Nous nous sommes penchés sur leurs aspects épidémiologiques (âge, sexe, âge de début de la symptomatologie) ; les manifestations cliniques et l'examen physique (signes respiratoires, signes digestifs) ; les examens complémentaires (radiographie pulmonaire, opacifications digestives, autres) ; les malformations et les anomalies génétiques et chromosomiques associés ; le type de traitement reçu et les organes herniés ainsi que les suites opératoires et l'évolution.

Nous nous sommes intéressés également à la pratique ou non d'une échographie anténatale dans le cadre du suivi obstétrical et du dépistage systématique des malformations congénitales, ainsi qu'au séjour en réanimation (phase de stabilisation préopératoire) qui semble jouer un rôle important dans l'amélioration de la survie.

Au terme de ce travail, notre discussion va porter sur les particularités de notre série en passant en revue ce qui a été décrit dans la littérature et les expériences d'autres équipes de chirurgie pédiatrique.

Notre étude sur cette série de 13 HDC s'est soldée par la découverte de 3 hernies rétro-costo-xiphoïdiennes et de 10 hernies postéro latérales.

Les fiches de renseignement figurent sur les tableaux ci- dessous

Cas n°1 :

Age	21jours
Sexe	Masculin
Age de début de la symptomatologie	J4 de vie
Clinique	Détresse respiratoire modérée, cyanose des extrémités, dyspnée aggravée au moment de l'allaitement
-Signes respiratoires	Difficulté de téter
-Signes digestifs	-
-Autres	-
Examen clinique	-Polypnée -Score de Silverman :2/10 -Protrusion thoracique gauche -Râles crépitants bilatérales -Déviation de bruits du cœur à droite -Abdomen plat
Examens complémentaires	-Clartés digestives intrathoraciques -Ascension de l'angle colique gauche
-Rx pulmonaire	-
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	-
Séjour en réanimation	3jours
Traitement	Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut
Type de la hernie	Hernie postéro-latérale gauche
Organes herniés	Colon, grêle, estomac, rate
Gestes associés	-
Suites opératoires	Simple
Durée d'hospitalisation	4jours
Evolution	Favorable, opéré 3ans après pour un hypospadias antérieur

Cas n°2 :

Age	3ans
Sexe	Masculin
Age de début de la symptomatologie	
Clinique	3ans
-Signes respiratoires	-
-Signes digestifs	Douleurs post prandiaux, vomissements alimentaires post prandiaux, troubles du transit type diarrhées à raison de 5-6selles/jour
-Autres	-
Examen clinique	-Râles ronflants basithoraciques bilatérales -BHA intrathoracique -Abdomen souple, respire normalement
Examens complémentaires	
-Rx pulmonaire	Clartés digestives intrathoraciques à droite
-TOGD-LB	LB : colon intrathoracique
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	Trisomie 21, CIA-CIV
Séjour en réanimation	3jours
Traitement	Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut
Type de la hernie	Hernie postéro-latérale droite
Organes herniés	Colon droit, partie droite du colon transverse, face diaphragmatique du foie
Gestes associés	Appendicectomie
Suites opératoires	Simple
Durée d'hospitalisation	4jours
Evolution	Favorable

Cas n°3

Age	1an
Sexe	Masculin
Age de début de la symptomatologie :	3mois
Clinique :	
-Signes respiratoires	Dyspnée, BPP à répétition
-Signes digestifs	-
-Autres	-
Examen clinique	-Protrusion thoracique gauche -Gargouillement basithoracique gauche
Examens complémentaires :	
-Rx pulmonaire	Clartés digestives intrathoraciques gauche
-TOGD-LB	LB : Colon intrathoracique
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	-
Séjour en réanimation	-
Traitement	Laparoscopie, réintégration et fermeture du défaut
Type de la hernie	
Organes herniés	Hernie rétro-costo-xyphoïdienne
Gestes associés	Colon
Suites opératoires	-
Durée d'hospitalisation	Simple
Evolution	4jours Favorable

Cas n°4

Age	J2
Sexe	Masculin
Age de début de la symptomatologie	Dès la naissance
Clinique	Détresse respiratoire précoce, cyanose généralisée
-Signes respiratoires	-
-Signes digestifs	Hypotonie
-Autres	-Score d'Apgar à la naissance : 4/10
Examen clinique	-Score de Silverman : 5/10
	-BHA à gauche
	-Bruits du cœur déviés à droite
	-Abdomen plat
Examens complémentaires	Clartés digestives intrathoraciques
-Rx pulmonaire	-
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	Dysmorphie faciale
Séjour en réanimation	1jour
Traitement	-
Type de la hernie	-
Organes herniés	-
Gestes associés	-
Suites opératoires	1jour
Durée d'hospitalisation	Décès
Evolution	

Cas n°5

Age	J1
Sexe	Masculin
Age de début de la symptomatologie	Dès la naissance
Clinique	Détresse respiratoire précoce grave, accès de cyanose
-Signes respiratoires	-
-Signes digestifs	-
-Autres	-Score d'Apgar à la naissance : 2/10
Examen clinique	-Score de Silverman : 6/10 -Protrusion thoracique -BHA à gauche, déviation des bruits du cœur , râles crépitants
Examens complémentaires	Déviation médiastinale
-Rx pulmonaire	-
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	5heures
Séjour en réanimation	-
Traitement	-
Type de la hernie	-
Organes herniés	-
Gestes associés	-
Suites opératoires	5heures
Durée d'hospitalisation	Décès
Evolution	

Cas n°6

Age	J1
Sexe	Féminin
Age de début de la symptomatologie	Dès la naissance
Clinique	
-Signes respiratoires	Détresse respiratoire précoce grave, accès de cyanose
-Signes digestifs	-
-Autres	-
Examen clinique	-Score d'Apgar à la naissance: 4/10 -Score de Silverman : 6/10 -BHA, déviation des bruits du cœur
Examens complémentaires	Clartés digestives intrathoraciques
-Rx pulmonaire	-
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	1jour
Séjour en réanimation	-
Traitement	-
Type de la hernie	-
Organes herniés	-
Gestes associés	-
Suites opératoires	1jour
Durée d'hospitalisation	Décès
Evolution	

Cas n°7

Age	J17
Sexe	Féminin
Age de début de la symptomatologie	J16 de vie
Clinique	Détresse respiratoire modérée, cyanose des extrémités
-Signes respiratoires	-
-Signes digestifs	-
-Autres	-Score de Silverman : 2/10
Examen clinique	-Déviation des bruits du cœur à droite -BHA à gauche
Examens complémentaires	-Clartés digestives intrathoraciques à gauche
-Rx pulmonaire	-Déviation médiastinale
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	-
Séjour en réanimation	6jours
Traitement	Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut
Type de la hernie	Hernie postéro-latérale gauche
Organes herniés	Anses grêles, colon
Gestes associés	-
Suites opératoires	Simple
Durée d'hospitalisation	7jours
Evolution	Favorable

Cas n°8

Age	9mois
Sexe	Féminin
Age de début de la symptomatologie	Dès la naissance
Clinique	Dyspnée
-Signes respiratoires	Vomissements PPP
-Signes digestifs	-
-Autres	-Râles crépitants
Examen clinique	-Déviation des bruits du cœur à droite
Examens complémentaires	Clartés digestives intrathoraciques gauches
-Rx pulmonaire	-
-TOGD-LB	Importante hernie des structures digestives en intrathoracique
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	-
Séjour en réanimation	Laparoscopie, réintégration et fermeture du défaut
Traitement	
Type de la hernie	Hernie postéro-latérale gauche(BOCHDALEK)
Organes herniés	Rate, estomac, partie du colon transverse
Gestes associés	-
Suites opératoires	Simple
Durée d'hospitalisation	15jours
Evolution	Récidive après 7mois Mise en place d'une plaque synthétique

Cas n°9

Age	6ans
Sexe	Masculin
Age de début de la symptomatologie	4ans
Clinique	DR, toux sèche, BPP à répétition
-Signes respiratoires	-
-Signes digestifs	-
-Autres	-Râles crépitants au niveau de l'hémithorax droit
Examen clinique	-Pas de signe de lutte respiratoire
Examens complémentaires	Clartés digestives du coté antéro-interne de l'hémithorax droit
-Rx pulmonaire	-
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	TDM thoraco-abdominale : Hernie antéro-interne droite du diaphragme correspondant à une hernie de Morgani avec passage d'anses intestinales au niveau de la région rétro-sternale médiastinale, syndrome bronchique.
-Autres	-
Echographie anténatale	
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	-
Séjour en réanimation	Laparoscopie, réintégration et fermeture du défaut
Traitement	Hernie rétro-costo-xyphoïdienne
Type de la hernie	Colon
Organes herniés	-
Gestes associés	Simple
Suites opératoires	5jours
Durée d'hospitalisation	Favorable
Evolution	

Cas n°10

Age	7mois
Sexe	Masculin
Age de début de la symptomatologie	7mois
Clinique	-Détresse respiratoire -Cyanose péribuccale -Dyspnée aggravée au moment de l'allaitement -Toux chronique
-Signes respiratoires	
	Refus de téter
-Signes digestifs	-
-Autres	-Protrusion thoracique
Examen clinique	-Signes de lutte : tirage inter et sous costal, entonnoir xiphoidien -Diminution des MV du coté gauche
Examens complémentaires	-Présence de NHA en intrathoracique -Déviation du médiastin et trachée à droite -Légère horizontalisation des cotes
-Rx pulmonaire	-
	-
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	- -
Séjour en réanimation	Laparoscopie puis conversion
Traitement	Hernie rétro-costo-xyphoidienne
Type de la hernie	Colon, grêle
Organes herniés	-
Gestes associés	Simple
Suites opératoires	12jours
Durée d'hospitalisation	Favorable
Evolution	

Cas n°11

Age	18mois
Sexe	Masculin
Age de début de la symptomatologie	18mois
Clinique	-
-Signes respiratoires	Syndrome occlusif : Douleurs abdominales généralisées, vomissements postprandiaux, arrêt des matières et des gaz, amélioré par la mise en place d'une sonde nasogastrique
-Signes digestifs	-
-Autres	- Tachycardie, polypnée
Examen clinique	- Distension abdominale sans HPMG ou SMG ou masse palpable
Examens complémentaires	- Multiples NHA
- Rx pulmonaire	- Clartés digestives dans l'hémithorax gauche refoulant le médiastin et la trachée à droite
- TOGD-LB	-
- Echo-abdominale	-
- Autres	-
Echographie anténatale	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	-
Séjour en réanimation	Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut
Traitement	Hernie de BOCHDALEK
Type de la hernie	Grand épiploon, colon transverse incarcérés en intrathoracique
Organes herniés	-
Gestes associés	Simple
Suites opératoires	6jours
Durée d'hospitalisation	Favorable
Evolution	

Cas n°12

Age	4jours
Sexe	Féminin
Age de début de la symptomatologie	Dès la naissance
Clinique	Détresse respiratoire, accès de cyanose
-Signes respiratoires	-
-Signes digestifs	-
-Autres	-Polypnée
Examen clinique	-Score de Silverman : 5/10 -BHA en intrathoracique
Examens complémentaires	Clartés digestives intrathoraciques
-Rx pulmonaire	-
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	-
-Autres	-
Echographie anténatale	
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	-
Séjour en réanimation	7jours
Traitement	Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut Hernie de BOCHDALEK
Type de la hernie	Colon, grêle, rate
Organes herniés	-
Gestes associés	Infection respiratoire nosocomiale à pseudomonas
Suites opératoires	7jours Décès
Durée d'hospitalisation	
Evolution	

Cas n°13

Age	J1
Sexe	Féminin
Age de début de la symptomatologie	Dès la naissance
Clinique	Détresse respiratoire
-Signes respiratoires	Hypersalivation, refus de téter
-Signes digestifs	-
-Autres	-Score d'Apgar à la naissance:10/10
Examen clinique	-Score de Silverman :2/10
	-Déviation des bruits du cœur à droite
	-Abdomen plat
Examens complémentaires	Clartés digestives intrathoraciques
-Rx pulmonaire	-
-TOGD-LB	-
-Echo-abdominale	-Echographie cardiaque : HTAP très sévère avec fuite tricuspidiennne très sévère
-Autres	-Echographie transfontanelle : normale
	-
Echographie anténatale	Fuite tricuspidiennne
Malformations ou anomalies chromosomiques associées	13jours (HTAP très sévère)
Séjour en réanimation	-
Traitement	-
Type de la hernie	-
Organes herniés	-
Gestes associés	-
Suites opératoires	13jours
Durée d'hospitalisation	Décès
Evolution	(Infection nosocomiale à Klebsiella pneumonia, syndrome hémorragique)

RESULTATS ET ANALYSE

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

A-Age :

L'âge de nos patients varie entre un jour et 6ans.

L'âge moyen est d'environ 11 mois [1j ; 6ans].

Sept de nos malades sont des nouveau-nés qui sont âgés moins d'un mois.

Soit 54%.

Quatre de nos malades sont des nourrissons soit 31%

Deux de nos malades sont des enfants soit 17%.

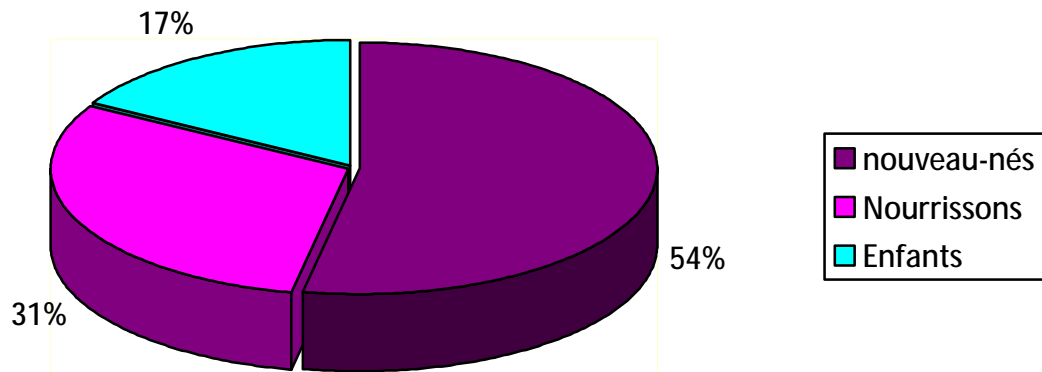


FIGURE1 : REPARTITION DES MALADES SELON L'AGE

B- Sexe :

Il existe une prédominance masculine. On dénombre huit garçons et cinq filles avec une sex-ratio garçon-fille de 1,6.

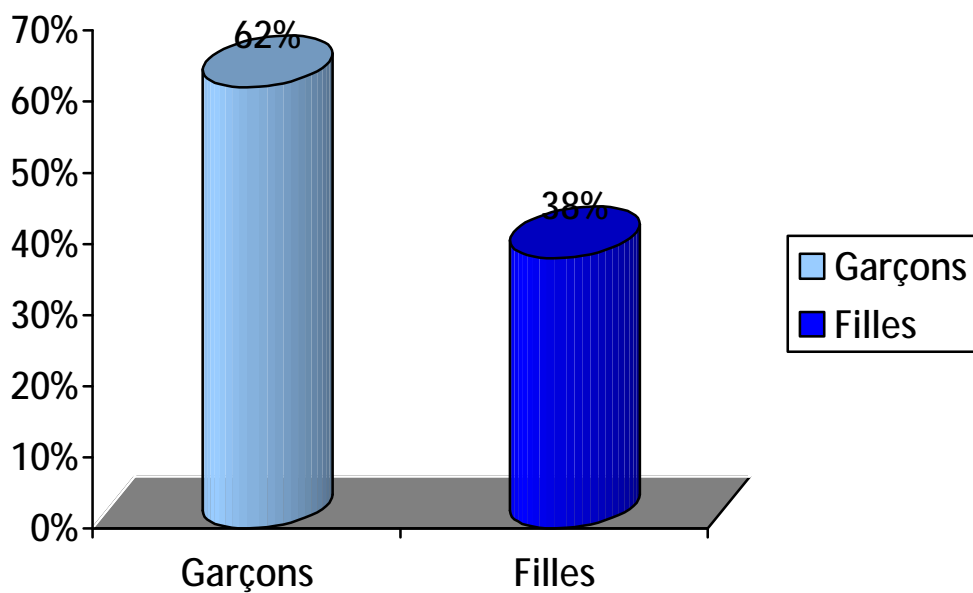


FIGURE1 : REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE

C- Age de début de la symptomatologie :

La majorité de nos patients ont présenté le premier symptôme avant un mois, soit 62%

Il convient de noter que cinq de nos patients ont commencé à manifester leur symptomatologie au delà de 1 mois. Soit 38%

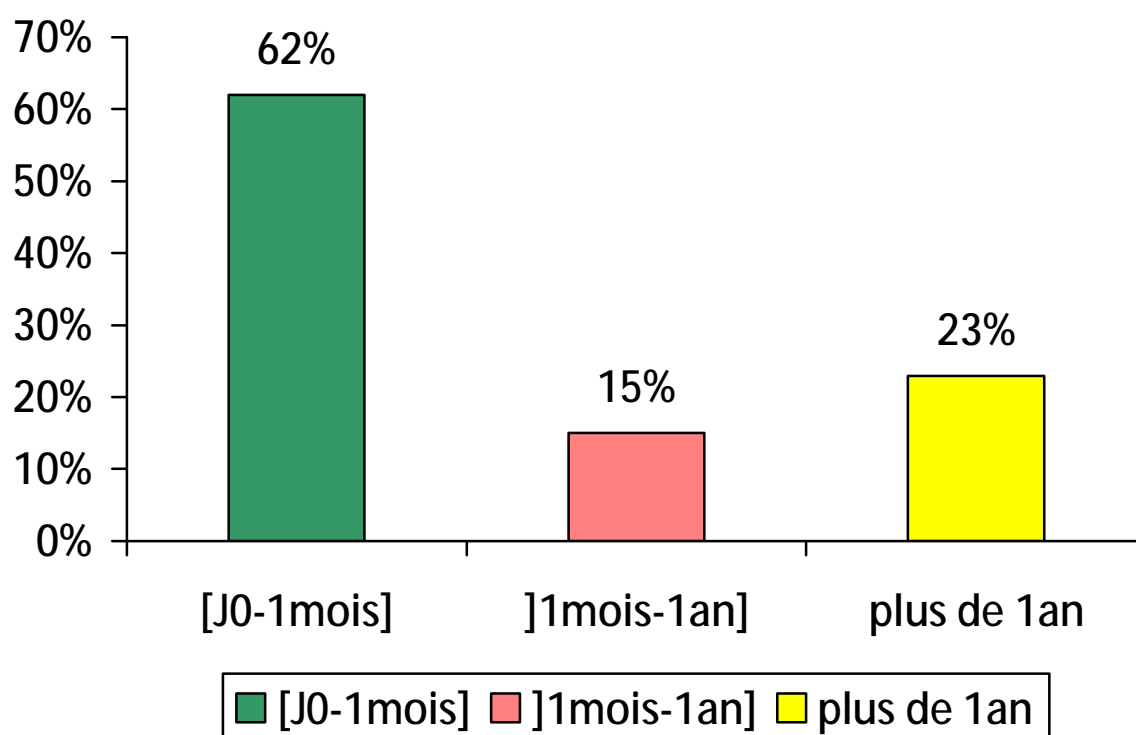


FIGURE1 : REPARTITION DES MALADES SELON L'AGE DE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE

II.DONNEES CLINIQUES:

1-Signes fonctionnels :

Symptomatologie Clinique		Nombre de cas
Signes respiratoires		11 (84%)
Détrese respiratoire	néonatale	8
	tardive	5
Dyspnée		3
Accès de cyanose		7
BPP à répétition		2
Signes digestifs		6(46%)
Vomissements		3
Trouble de transit		2
Difficulté de téter (dyspnée, douleur thoracique postprandial lors de l'allaitement)		3

La symptomatologie révélatrice est dominée par les signes respiratoires qui représentent 84% des manifestations dont la détresse respiratoire néonatale ainsi que tardive, la dyspnée, les accès de cyanose et les bronchopneumopathies à répétition sont les plus parlants.

La symptomatologie digestive représente également des manifestations révélatrices fréquentes et se voient dans 46%.Elles sont dominées par les vomissements, les troubles du transit et les difficultés de téter à cause de la dyspnée et la douleur thoracique postprandiale.

2-EXAMEN CLINIQUE :

		Nombre de cas
Protrusion thoracique		4
Score d'Apgar à la naissance	≤4	3
Score de Silverman	<4	3
	≥4	4
Abdomen plat		3
Dysmorphie		1
Râles pulmonaires		5
Bruits hydro-aériques		5
Déviation des bruits du coeur		5

L'examen physique est dominé également par les perturbations thoraciques, c'est ainsi que les tirages intercostaux, les bruits hydro-aériques intrathoraciques, les déviations des bruits du cœur, les râles pulmonaires et la protrusion thoracique sont les plus représentés.

L'examen abdominal a révélé l'existence d'un abdomen plat chez trois patients.

Une malformation à type de dysmorphie faciale a été également observée.

A noter l'existence d'une HDC chez un trisomique 21 associé à une CIA-CIV, chez un autre patient une HTAP avec une fuite tricuspidiennne et chez un patient un hypospadias antérieur.

III-DONNEES PARACLINIQUES:

1-Echographie anténatale

L'échographie anténatale normalement pratiquée dans un cadre de suivi de la grossesse et de dépistage systématique des malformations congénitales n'a été malheureusement réalisée chez aucun patient.

2- RX thoracique:

Le diagnostic radiologique est basé sur la radiographie thoracique, qui était pratiquée chez tous les patients et qui était largement évocatrice du diagnostic.

La présence de clartés digestives intrathoraciques représente le signe sémiologique le plus évocateur et le plus fréquent chez tous les patients de notre série soit 100% des cas.

La déviation médiastinale a été retrouvée chez quatre de nos malades, soit 31% des cas.

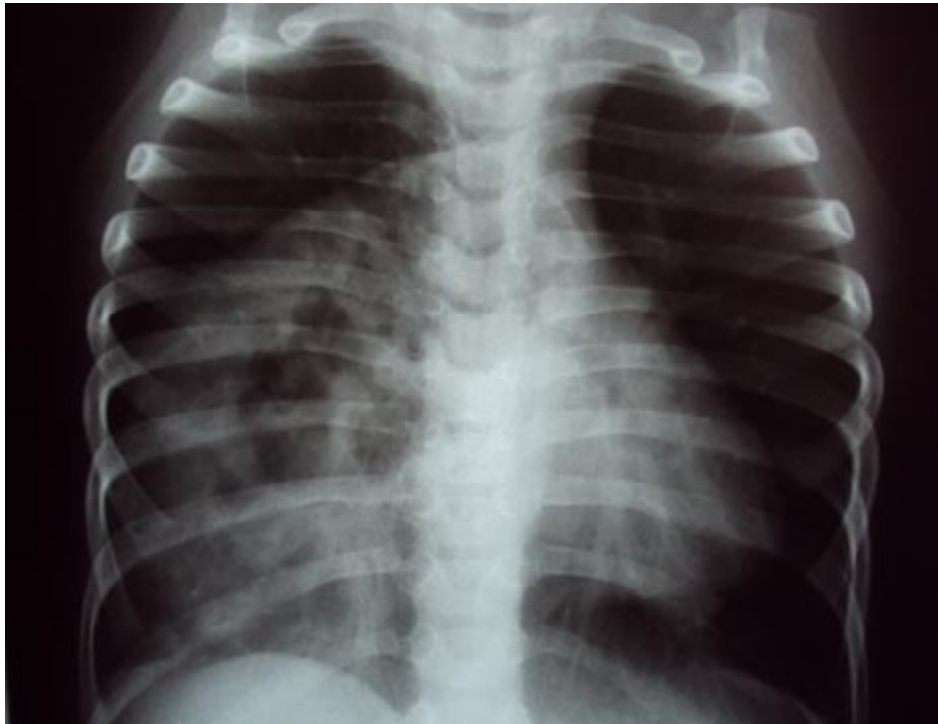
SEMILOGIE DE LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE

Signes radiologiques	H.R.C.X	H.P.L	Nombre de cas
Clartés digestives intrathoraciques	3	10	13(100%)
Déviations médiastinales	0	4	4(31%)

(Voir ci-joints les clichés des radiographies thoraciques de quelques un de nos malades)



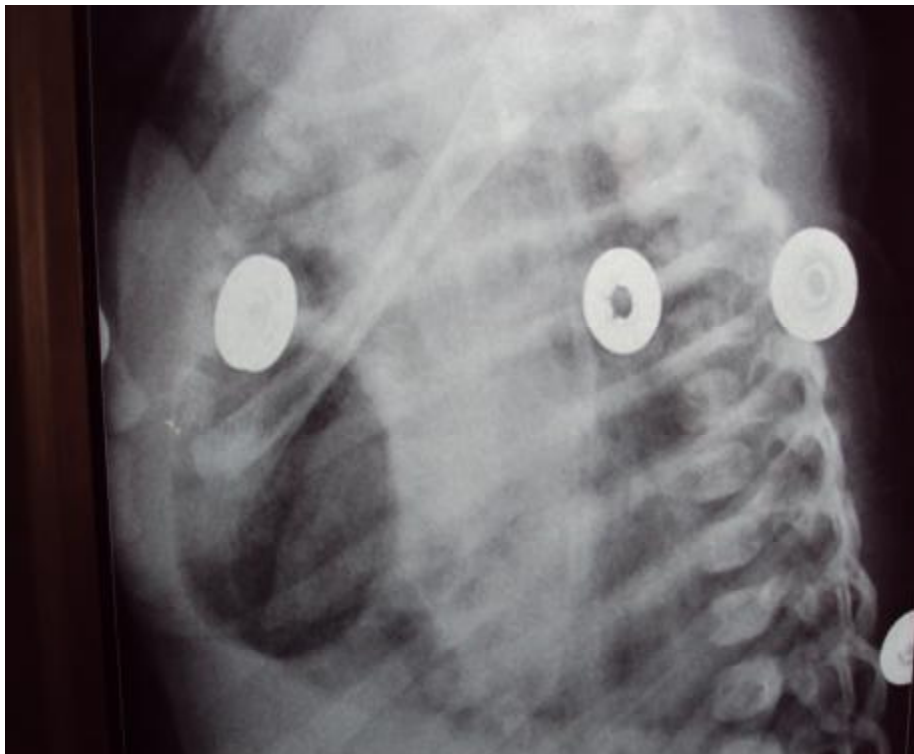
CLICHE THORACIQUE DU CAS N° 1 :
Clartés digestives intrathoraciques gauches



CLICHE THORACIQUE DE FACE DU CAS N° 2:
Clartés digestives intrathoraciques à droite



CLICHE THORACIQUE DU CAS N° 3:
Clartés digestives intrathoraciques gauches



CLICHE THORACIQUE DE PROFIL DU CAS N° 6:
Présence de clartés digestives intrathoraciques gauches



CLICHE THORACO-ABDOMINAL DU CAS N° 7:
Clartés digestives intrathoraciques gauches associées à une déviation
médiastinale



CLICHE THORACO-ABDOMINAL DU CAS N° 11:HDC révélée par une occlusion
intestinale

3-LB:

Le LB a été pratiquée chez deux de nos patients et a permis de faire le diagnostic. (Voir clichés ci-dessous)

4- Autres examens complémentaires:

La TDM thoracique a été réalisée chez deux de nos malades pour confirmer le diagnostic.

L'échographie abdominale a été réalisée chez un seul patient et a montré une importante hernie des structures digestives en intrathoracique, alors que l'échodoppler cardiaque a été pratiquée chez deux de nos patient. Elle a objectivé chez l'un une CIA-CIV avec absence de végétation ou d'épanchement péricardique et chez l'autre une HTAP très sévère avec une fuite tricuspidiene.



Lavement baryté du cas n° 2: Hernie du colon droit ainsi que la partie droite du colon transverse



Lavement baryté du cas n° 3: HD gauche



TDM thoracique du cas n° 2: HD droite



TDM thoraco-abdominale du cas n°9: H-R-C-X

IV- Les malformations et anomalies génétiques ou chromosomiques associées:

La HDC est souvent associée à des malformations ou à des anomalies génétiques ou chromosomiques.

Dans notre série, deux de nos patients présentaient des malformations cliniquement évidentes. L'un avait une trisomie 21, l'autre avait une dysmorphie faciale.

Dans le cadre de la recherche des malformations associées, une échocardiographie a été pratiquée chez deux patients et qui a montré chez l'un une CIA-CIV et chez l'autre une HTAP très sévère avec une fuite tricuspidiennne.

V- Préparation du patient avant la chirurgie :

1- PEC en réanimation néonatale :

Tous les nouveau-nés sont mis en condition : table chauffante, perfusion, sérum glycosé, scope...

Les patients en DRNN ont été hospitalisés en réanimation vu l'instabilité respiratoire.

Devant l'instabilité cardiovasculaire, certains malades ont bénéficié de drogues inotropes-cathécolamines :

- La dopamine : seule, en seringue auto-pousseuse (SAP), ou en association avec le Dobutrex[®] ;
- L'adrénaline : seule ou associée à l'atropine.

Pour juguler une infection, certains ont bénéficié d'antibiothérapie à base de β -lactamines seul ou en association avec l'acide clavulanique ou les céphalosporines 3ème génération et parfois les quinolones.

Deux de nos malades avaient une infection nosocomiale sont décédés en réanimation néonatale l'un avant la chirurgie et l'autre en postopératoire.

Trois patients ont présenté une instabilité hémodynamiques non corrigé par les drogues vasoactives ont décédé, l'un 5 heures après son admission, les deux autres 1 jour après.

Les autres patients ont été bien stabilisés en réanimation néonatale.

2- Anesthésie pédiatrique :

- Patient est acheminé ensuite au bloc opératoire
- pour les nouveau-nés, on opère toujours sur une table chauffante

L'anesthésie pédiatrique représente, en soi, un défi important pour l'anesthésiste. L'enfant n'est pas un simple modèle réduit de l'adulte. Les différences physiologiques et anatomiques du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant, liées à la croissance, contribuent largement au défi anesthésique. Ainsi, une connaissance approfondie de la physiologie normale de l'enfant est essentielle à la bonne préparation et au bon déroulement de l'anesthésie.

Les spécificités de l'anesthésie pédiatrique

- Prémédication : le but de la prémédication en pédiatrie est de diminuer l'anxiété préopératoire, mais aussi de faciliter la séparation des parents en réduisant aussi cette angoisse, d'augmenter la collaboration de l'enfant lors de l'induction anesthésique et de là-même améliorer le réveil postopératoire et enfin de prévenir la survenue de troubles de comportement postopératoire chez l'enfant. Néanmoins l'anesthésiste doit être conscient des limites de la prémédication notamment pharmacologique, et le bénéfice de la préparation des parents sur la réduction de l'angoisse de leur enfant.

- Induction anesthésique :

· Induction intraveineuse : elle occupe une place grandissante en anesthésie pédiatrique. Elle doit être privilégiée chez le nouveau-né et petit nourrisson qui n'ont pas d'appréhension particulière concernant les aiguilles. L'induction intraveineuse est également préférable chez le grand enfant et notamment chez l'adolescent. Les agents utilisés sont : thiopental (nesdonal), propofol (diprivan), kétamine (kétalar), etomidate (hypnomidate). La posologie d'induction varie selon l'âge de l'enfant.

· Induction par inhalation d'agents halogénés : elle a longtemps été la technique reine d'induction en anesthésie pédiatrique. Elle reste encore très utilisée du faite de sa facilité de réalisation et de sa relativement bonne acceptation par l'enfant, surtout jeune. Les agents utilisés sont : halothane, enflurane, isoflurane, desflurane, sévoflurane.

La plupart des études ont montré une mortalité et une morbidité anesthésique augmentées chez l'enfant par rapport à l'adulte, de plus elles sont plus élevées chez le nouveau né et le nourrisson par rapport au grand enfant.

Les principales complications de l'anesthésie pédiatrique sont [56]:

- Les arrêts cardiaques : l'incidence des arrêts cardiaques peranesthésiques est plus élevée chez les nourrissons de moins d'un an par rapport aux enfants plus âgés.
- Cardiovasculaires : les bradycardies peropératoires sont plus fréquentes chez les nourrissons de moins d'un an que chez les enfants plus âgés. En revanche, l'incidence des bradycardies est plus faible lorsque l'anesthésiste est entraîné à la pédiatrie. L'autre risque observé chez le prématuré est l'hypovolémie.
- Respiratoires : hypoxémie, bronchospasme, intubation sélective.
- Hyponatrémies acquises : prévention par la perfusion de solutés isotoniques.
- Toxicité cérébrale des agents anesthésiques chez le nouveau-né : de nombreux travaux expérimentaux ont démontré que les agents anesthésiques utilisés en pratique clinique induisent des modifications cellulaires marquées sur le cerveau des animaux nouveau-nés et peuvent avoir des effets à long terme sur le développement cérébral. Bien que ces études aient été critiquées, elles interpellent la communauté des anesthésistes pédiatres.

Certains facteurs de risques en anesthésie pédiatrique sont clairement identifiés [102]:

- Age : Le risque de bradycardies et de complications périopératoires est augmenté chez les nouveau-nés et les nourrissons de moins d'un an.

Enfin, comme il a été rappelé plus haut, il existe une controverse concernant les effets des agents anesthésiques sur le développement cérébral des nouveau-nés et des nourrissons.

- Anesthésie en urgence : comme chez l'adulte, l'anesthésie en urgence est un facteur indépendant de bradycardies et de complications périopératoires.
- Etat physique de l'enfant et les comorbidités : les enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale, les enfants trisomiques, les enfants ayant une infection aigüe des voies aériennes et ceux ayant des apnées

obstrucives ont un risque accru de complications périopératoires. Ces risques sont au mieux évalués lors de la consultation anesthésique.

- Pratique occasionnelle et expérience de l'anesthésiste : La pratique pédiatrique occasionnelle expose à une augmentation de l'incidence des arrêts cardiaques et des bradycardies chez l'enfant.

La pratique de l'anesthésie pédiatrique a considérablement évoluée ces dernières années, avec une réduction importante de la mortalité et de la morbidité. Cette amélioration résulte de l'utilisation d'agents anesthésiques dont l'intervalle thérapeutique est très large en termes d'effets cardiorespiratoires et d'un monitoring adapté (oxymètre et capnographe). De même la meilleure formation en anesthésie pédiatrique joue un rôle dans la diminution de la mortalité et de la morbidité.

VI-Traitement chirurgical :

1- La coelioscopie:

Elle a pour but de :

- Diminuer la morbidité postopératoire.
- Réduire la durée d'hospitalisation.

Dans notre série, quatre patients ont bénéficié de la coelioscopie, dont une s'est convertie en laparotomie.

La coelioscopie s'est déroulée de la façon suivante :

- Le patient est sous anesthésie générale, intubé et en décubitus dorsal, la table d'opération est inclinée à 30° du plan horizontal (position reverse Trendelenbourg).
- Incision périombilicale et introduction d'un trocart de 5mm ou de 10mm (en fonction de l'âge).
- Création d'un pneumopéritoine par insufflation de CO₂ jusqu'à une pression de 8-10mm.
- Introduction de deux autres trocarts de 3,5mm ou de 5mm(selon l'âge) qui sont mis en position paraombilicale droite et gauche, le 4^{ème} trocart est mis en sous xiphoidien pour écarter le foie.
- Exploration de la cavité abdominale et du défaut diaphragmatique.
- Le premier temps opératoire consiste à réduire les organes herniés.

- Le deuxième temps consiste à fermer le défaut diaphragmatique, soit par points séparés en intra abdominal avec un fil résorbable, soit, en raison de l'hypoplasie de la berge antérieure de l'orifice, en utilisant un artifice technique qui consiste à réaliser des sutures par des points de vicryl 2/0 entre la berge postérieure du défaut et la gaine du grand droit permettant ainsi une fermeture étanche du défaut (HRCX).

2- Chirurgie à ciel ouvert :

Un seul patient a bénéficié d'une laparoscopie qui s'est convertie en laparotomie, un autre patient a repris la même symptomatologie et a bénéficié d'une pose d'une plaque.

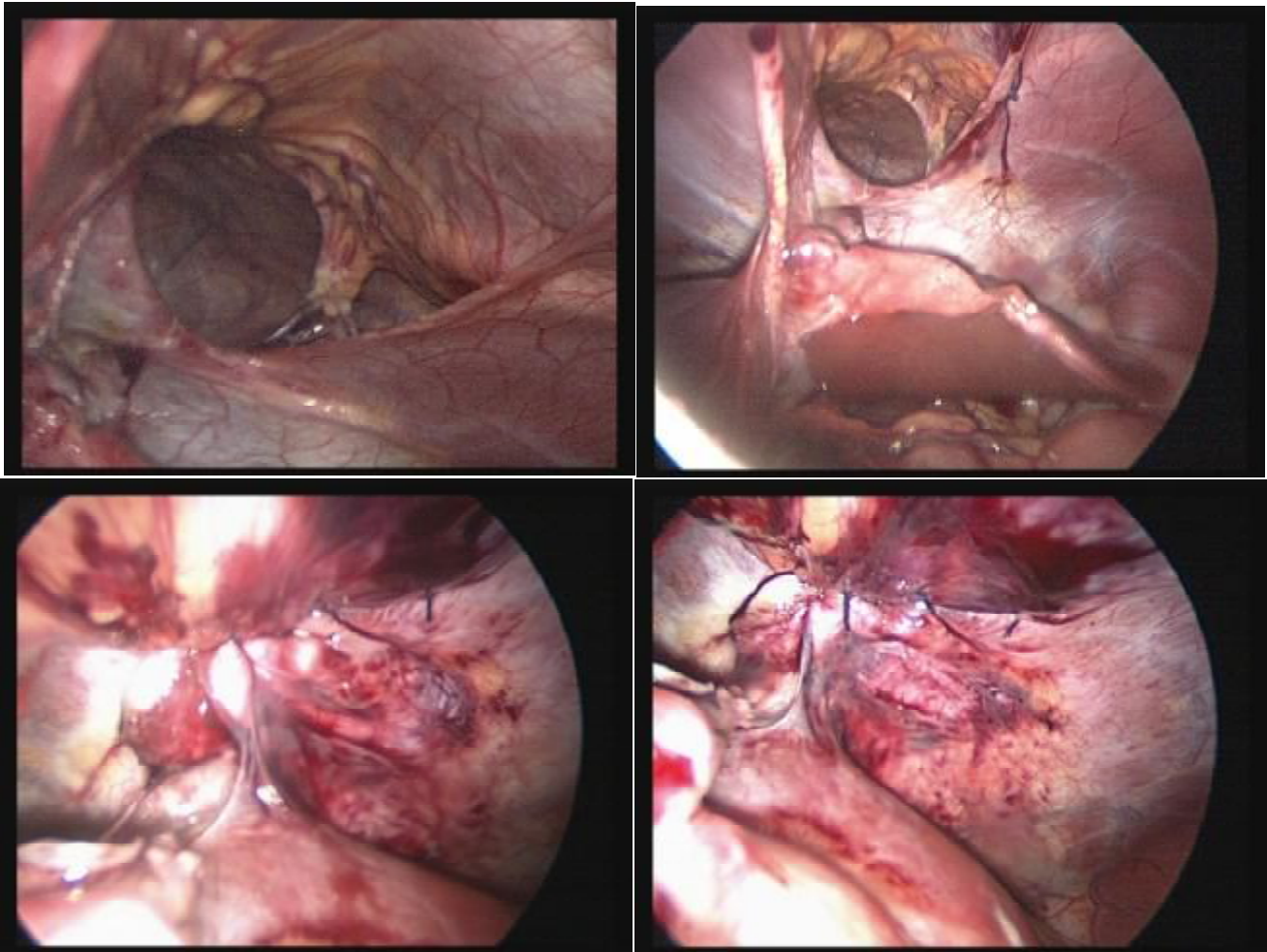
La laparotomie s'est déroulée de la façon suivante :

- La voie d'abord est abdominale : patient en décubitus dorsal, mise en place d'un billot à la base du thorax à gauche puis on a fait une incision médiane sus ombilicale latéralisée à gauche.
- L'exploration de la cavité abdominale avec mise en place d'une petite valve sur l'avant costal permet de voir immédiatement les viscères engagés dans le thorax par le défaut diaphragmatique.
- La réduction des viscères herniés dans le thorax après avoir fait leur inventaire est faite par manipulation manuelle douce, une attention toute particulière doit être réservée à la rate dont la réintégration doit se faire avec beaucoup de prudence vue sa fragilité.
- Fermeture de l'orifice diaphragmatique par suture des deux berges par des points séparés à l'aide d'un fil résorbable. La berge postérieure est toujours hypoplasique, le point doit être très postérieur parfois prend le périoste costal.
- Fermeture pariétale sans tension faite avec délicatesse vue la possibilité d'une inadéquation entre les volumes digestif et péritonéal.
- On termine par un drainage de la cavité thoracique.

Chez un patient où le tube digestif était en position du mésentère commun complet, on a réalisé une appendicectomie.



IMAGE PEROPERATOIRE MONTRANT L'ORIFICE DIAPHRAGMATIQUE CHEZ UN DE NOS MALADES PRESENTANT UNE HERNIE DE BOCHDALEK AU SEIN DU BLOC OPERATOIRE DE CHIRURGIE INFANTILE



IMAGES PEROPERATOIRES COELIOSCOPIQUES D'UNE H-R-C-X DE L'UN DE NOS MALADES AU SEIN DU BLOC OPERATOIRE DE CHIRURGIE INFANTILE

VII- Inventaire des organes herniés :

TABLEAU : LISTES DES ORGANES HERNIES

Organe	Nombre de cas
Colon	9(69%)
Le grêle	4(31%)
Estomac	2(15%)
Rate	3(23%)
Grand épiploon	1 (8%)

Le contenu herniaire était multiviscéral chez la plupart de nos malades.

Le colon est le plus souvent retrouvé.

VIII- Les suites opératoires :

- ü Elles étaient simples pour tous nos malades hospitalisés au sein du service de chirurgie enfant
- ü Deux nouveau-nés ont séjourné en réanimation néonatale en postopératoire vu l'instabilité hémodynamique, l'un a bien évolué mais l'autre nouveau-né est décédé suite à une infection respiratoire nosocomiale à pseudomonas au cours de son séjour.
- ü Traitement médical :
 - Ration de base ;
 - Antipyrétiques ;
 - Antibiothérapie :
 - Amoxicilline protégée : 3cas.
 - Aminosides : 4 cas, en général, associées à la pénicilline A,
 - Céphalosporines de 3ème génération : 2 cas.

Les données recueillies sur le retrait du drain thoracique en postopératoire concernent 4 patients. Il a été retiré entre le 1er (J1) et le 4ème (J4) jour post-opératoire.

La durée d'hospitalisation a varié de quatre à quinze jours avec une durée moyenne de séjour de neuf jours.

IX- Evolution :

Cinq patients sont décédés :

- Quatre patients décédés dans un tableau de DRNN non opérés (un après 5heures, deux après 1jour et l'autre après 13jours et qui avait une HTAP très sévère).
- Un patient décédé en postopératoire en réanimation néonatale suite à une infection respiratoire nosocomiale à pseudomonas.

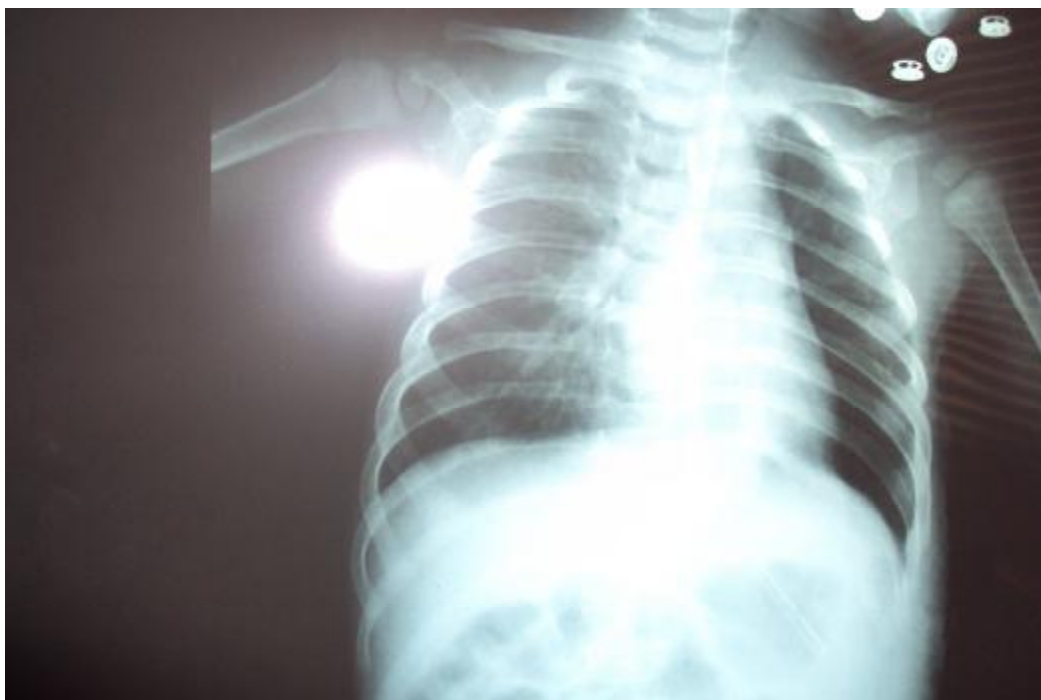
Neuf patients ont été opérés :

- Sept patients ont bien évolué avec un recul de deux mois.
- Un patient a repris la même symptomatologie après 7mois et a bénéficié de la pose d'une plaque synthétique (patient n°8).
- Un patient revu régulièrement et a été opéré pour un hypospadias antérieur trois ans après sa cure chirurgicale (patient n°1).

Nous n'avons malheureusement pas d'idée sur le devenir à long terme de ces patients.



CLICHE THORACIQUE POST OPERATOIRE DU CAS N° 3 :
Disparition des clartés digestives intrathoraciques gauches



CLICHE THRACIQUE POST OPERATOIRE DU CAS N°10 :
Disparition des clartés digestives intrathoraciques gauches

DISCUSSION

I- EPIDEMIOLOGIE :

Les caractères épidémiologiques de la HDC sont difficiles à définir avec précision. En effet, il s'agit d'une malformation rare, au pronostic sombre. De plus, la mortalité « cachée » relative à cette pathologie n'est pas négligeable. De ce fait, peu d'études se sont consacrées exclusivement à l'épidémiologie de cette pathologie [13].

A- INCIDENCE :

Avant l'ère de l'échographie fœtale, la fréquence de survenue des hernies postéro-latérales des coupes diaphragmatiques était estimée, variablement de 1/1.000 à 1/12.000 naissances [14].

Actuellement, grâce aux échographies anténatales et aux autopsies systématiques en fœtologie, l'incidence est évaluée à 1/2.000 grossesses à 22 SA et 1/3.500 à 1/5.000 naissances vivantes selon les séries [1, 4, 6, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 18, 19, 20, 21, 22].

Aux Etats-Unis, la HDC affecte approximativement 1.000 enfants par an [15, 22].

Au Maroc, il n'y a pas de registres des malformations congénitales, aucune incidence de la HDC dans notre pays ne peut être avancée.

Notre série ne comporte que 13 cas de HDC durant la période de janvier 2004 à décembre 2010. Ce chiffre ne reflète certainement pas la réalité, parce que:

- Le diagnostic anténatal n'est pas encore réalisé
- décès par DRNN avant le diagnostic
- diagnostic non fait du fait des symptômes non spécifiques dans les formes à révélation tardive au sein des hôpitaux périphériques.

B- SEX-RATIO :

La plupart des études rapportent une prédominance masculine nette de la HDC : elle survient 30 à 50% plus chez les garçons que chez les filles. Pour certains, la prédominance masculine est encore plus marquée pour les formes droites (73%) [6, 10].

Dans notre série, une légère prédominance masculine est également notée. Le sex-ratio garçon-fille est de 1,6 .

Tableau 1: Répartition de sexe, étude comparative entre notre série et la littérature

Auteurs	Garçons		Filles	
	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
L.Sahnoun[90]	4	57,1%	3	42,9%
Laarif[2]	10	66,7%	5	33,3%
Kherbouche[3]	5	71,4%	2	28,6%
John Levison[91]	116	58%	84	42%
K.Sokha et al[104]	5	45,5%	6	54,5%
Notre série	8	62%	5	38%

D'après le tableau, on note une prédominance masculine, concordant avec ceux de la littérature.

C- AGE:

Tableau 2: Comparaison de l'age moyen dans notre série par rapport à la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen (mois)
C.Cost [84] (France)	2	9,5
L.Sahnoun[90] (Tunisie)	7	28
Laarif[2] (CHU Rabat)	15	30
Kherbouche[3] (oujda)	7	3
K.Sokha [104](Cambodge)	11	36
Notre série (CHU Fès)	13	11

L'âge de nos patients varie de 1 jour à 6ans avec un âge moyen d'environ de 11mois.

La majorité sont des nouveau-nés, soit 7 cas c.à.d. 54%.

A l'exception de la série kherbouch[3] et K.Sokha[104], la majorité des patients sont des nourrissons.

Huit patients ont commencé à manifester leur symptomatologie à la période néonatale.

En résumé, notre série comporte huit HDC à révélation néonatale dont quatre sont des hernies postéro-latérales. Les quatre décès ont probablement une hernie postéro-latérale.

D- LATERALITE :

L'atteinte diaphragmatique est habituellement unilatérale, avec une prédilection pour le côté gauche dans près de 85% des cas si la HDC est isolée, et 80% des cas dans les formes associées [13, 14, 26]. Ceci pourrait s'expliquer par une fermeture plus précoce du canal pleuro-péritonéal droit et par la présence hépatique [14].

Les formes bilatérales sont possibles mais restent exceptionnelles, moins de 1% [16]. Seulement 13 patients avec une HDC bilatérale ont été rapportés dans la littérature. Il s'agit surtout des formes familiales ou des formes associées à des syndromes polymalformatifs comme le syndrome de Fryns [41].

Dans notre série, aucun patient ne présente une HDC postéro-latérale bilatérale.

Quant aux formes gauches, elles sont de loin les plus nombreuses. En effet, elles représentent 85,7% des cas.

E- GEMELLITE :

La proportion de grossesses gémellaires est plus importante dans la population des HDC que dans la population générale : 3.2% contre 1% des cas [57].

En cas de gémellité, l'atteinte d'un seul des jumeaux identiques est possible. En outre, deux jumeaux peuvent également être atteints, qu'ils soient homozygotes ou hétérozygotes [16, 77].

Dans notre étude, aucune grossesse gémellaire n'a été relevée.

F- IMPORTANCE DU DEFECT :

Dans 62 à 87% des cas, l'orifice diaphragmatique est limité à la région postéro-latérale du diaphragme. Mais dans 13 à 28%, il s'agit de grandes aplasies de la coupole [16]. Pour Mary M. Dott et al., l'absence du diaphragme constitue un type distinct de hernie diaphragmatique, appelée alors hernie « antéro-latérale » [86].

G- MALFORMATIONS ASSOCIEES :

Tableau 3:Fréquence et type de malformations associées

Auteurs	Nombre de cas	Fréquence	Types de malformations associées
Laarif[2]	5	33,33%	Trisomie 21, craniosténose, fente palatine, CIA, sténose pulmonaire, hernie ombilicale
Kherbouche[3]	0	0%	-
L.Sahnoun(90)	3	42,85%	Trisomie 21, gibbosité sternale, pied bot bilatéral, main botte radiale
John Levison[91]	30	15%	Canal artériel, CIV, CIA, Anomalie d'Ebstein, tranposition des gros vaisseaux, tétralogie de Fallot, ventricule droit à double issue, malformation de l'artère pulmonaire et sténose pulmonaire.
Notre série	2	20%	Trisomie 21, CIA-CIV, dysmorphie faciale, fuite tricuspидienne.

La HDC est souvent isolée. Les malformations associées sont rapportées dans 10 à 50% des cas [4, 16, 19, 45, 57, 63]. Cette diversité de proportions dépend du type des anomalies retenues notamment les anomalies de rotation du tube digestif et surtout les anomalies de son accolement qui sont quasi constantes.

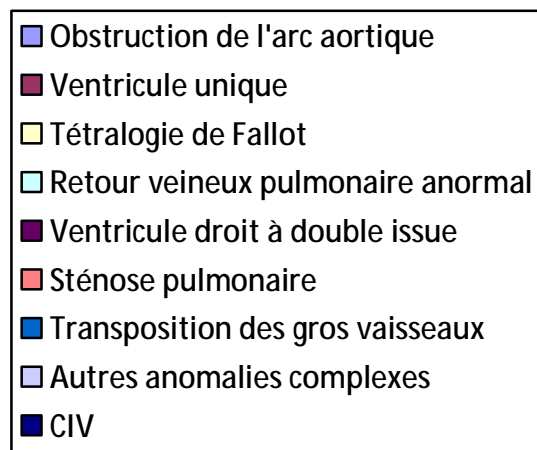
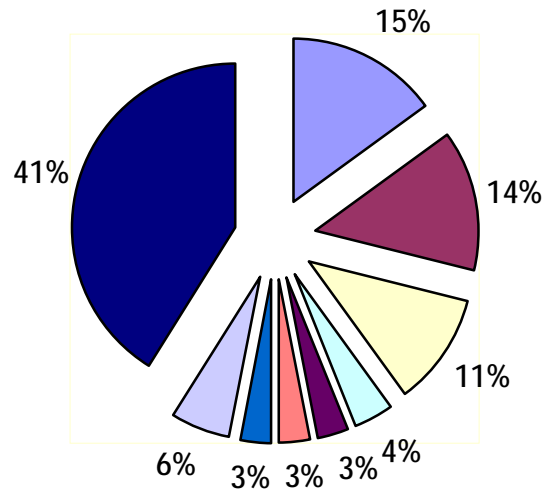
Dans notre série, deux cas porteurs d'une malformation cliniquement évidente. L'un portait une aberration chromosomique à type de trisomie 21. L'autre avait une dysmorphie faciale et est décédé 2 jours après la naissance.

Le dépistage échocardiographique a été pratiqué chez deux patients, a révélé des malformations cardiaques en l'occurrence une CIA-CIV, et une HTAP très sévère avec une fuite tricuspidiennne.

Une étude réalisée par the congenital diaphragmatic hernia study group (87) a recensé de 1995 à 2003 , 2636 patients atteints de HDC collectés à partir de 82 centres de chirurgie pédiatrique. Cette étude s'est attachée à sélectionner les patients qui sont porteurs en plus d'anomalies cardiaques associées et à dénombrer les différents types de ces anomalies.

Ainsi, sur les 2636 patients atteints de HDC, 280 étaient porteurs d'anomalies cardiaques associées, soit 10,6%. Les différents types de ces anomalies sont répartis comme s'est illustré sur la figure ci-dessous:

Types d'anomalies cardiaques observées chez les patients avec HDC (n=280)



II. DIAGNOSTIC:

Type de description: Hernie postéro-latérale gauche ou hernie de BOCHDALEK :

Elle représente 80% à 92% des HDC et survient dans 85% à gauche.

Le clinicien peut être amené à détecter une HDC dans deux situations :

- Soit en anténatal, grâce au développement des moyens d'imagerie.
- Soit en postnatal, souvent devant un tableau de détresse respiratoire néonatale; parfois plus tard, devant des troubles atypiques, voire même au cours d'un examen systématique.

A- DIAGNOSTIC ANTENATAL :

1- Diagnostic positif :

a- Echographie anténatale :

C'est l'examen clé pour le diagnostic de la HDC pendant la grossesse.

Le diagnostic peut être porté lors de l'échographie morphologique du 2ème trimestre, montrant alors des éléments évocateurs de HDC, ou lors du troisième trimestre [5, 6, 8, 9, 24, 27, 28, 29]. Toutefois, le diagnostic peut être fait avant la 22ème SA, vers la 17ème ou la 20ème SA voire même à 12 SA [4, 8, 31, 32].

Le pourcentage de HDC diagnostiquées par échographie obstétricale varie, selon les séries récentes, entre 30 et 60% des cas [6], voire même 77% des cas.

Des signes directs et indirects sont à l'origine du diagnostic [5, 6, 8, 9, 17, 33], à savoir :

✓ Signes directs :

- La visualisation directe du défaut diaphragmatique : elle est très difficile. Il est possible néanmoins, dans bon nombre de cas, de dire si la partie antérieure de la coupole existe ou s'il y a absence totale de visualisation de la coupole.
- La présence d'organes digestifs dans le thorax. Il s'agit d'images liquidiennes intra-thoraciques rétro-cardiaques animées d'un mouvement péristaltique accessible dès la 24ème - 26ème SA.

✓ Signes indirects :

Leur présence doit faire évoquer une HDC.

Ces signes sont constitués par :

- l'estomac qui n'est pas visible à sa place habituelle;
- la déviation du médiastin du côté opposé à la hernie;
- Le refoulement du cœur vers la droite pour les HDC gauches.
- L'échogénicité anormale de l'hémithorax, inhomogène;
- la modification des repères vasculaires normaux de l'abdomen : déviation de la veine ombilicale, de la veine porte et des veines sus-hépatiques;
- la vésicule biliaire et la rate souvent invisibles;
- parfois, la luxation du lobe gauche du foie;
- l'hydramnios, par compression oesophagienne;
- le retard de croissance intra-utérin;

- la diminution du diamètre abdominal transverse;
- parfois, il est possible de visualiser le colon gauche, ainsi que le rein gauche;
- des signes plus fins, quand le diagnostic est supposé, peuvent être retrouvés. Ainsi, il est possible de repérer une anomalie de courbure de l'aorte descendante sur une coupe sagittale thoracique : le rachis et l'aorte ne sont plus parallèles.

L'évaluation anténatale consiste ensuite en la recherche minutieuse des malformations associées notamment cardiaques, neurologiques, digestives et squelettiques. Elle consiste également à estimer la gravité de cette hernie.

De ce fait, le suivi échographique est nécessaire tous les mois. En effet, au cours de la surveillance, il peut apparaître un hydramnios, un épanchement pleural ou une anasarque [5, 8, 34].

En cas de diagnostic précoce, une détermination du caryotype doit être réalisée.

Egalement le liquide amniotique, la croissance et la vitalité fœtales doivent être analysés.

Dans tous les cas, la découverte anténatale d'une HDC impose l'accouchement à proximité d'un centre spécialisé en réanimation néonatale pour assurer la meilleure prise en charge dès la naissance [6, 20, 24, 34, 35].

b- IRM anténatale :

L'imagerie fœtale par résonance magnétique nucléaire (IRM) est l'examen de deuxième intention pour confirmer ou redresser le diagnostic porté à l'échographie [8, 17, 21]. Elle permet également de faire le bilan des malformations associées, à l'exception des malformations cardiaques. Entre autres avantages, l'IRM fournit des vues d'ensemble du thorax et de l'abdomen fœtal en trois dimensions.

L'IRM fœtale est considérée comme un examen sans risque, mais son utilisation est limitée à des pathologies précises : ce n'est pas un examen de routine. Certes, l'IRM est préférée au scanner chez la femme enceinte, mais une exposition inutile pendant les deux premiers mois de la gestation est à éviter. L'absence d'effet biologique connu autorise l'utilisation de l'IRM à partir du deuxième trimestre : possible dès la 18ème SA, l'examen est généralement pratiqué après la 20ème SA alors que le développement fœtal est déjà bien avancé. Cela permet en effet de

minimiser les éventuels effets tératogènes. A partir de la 20ème SA, les organes thoraciques et abdominaux sont alors bien repérables. Par ailleurs, il ne paraît pas indispensable de pratiquer une deuxième IRM à proximité du terme [8].

L'IRM distingue facilement la HDC des différentes lésions primitives du poumon [8, 34] :

- Les malformations adénomatoïdes kystiques,
- Les séquestrations ou malformations broncho-pneumo-vasculo-phréno-digestives,
- Les kystes bronchogéniques,
- L'épanchement pleural.

Un diagnostic échappe parfois : l'éventration diaphragmatique. Mais ceci ne constitue pas une conséquence grave pour le devenir de l'enfant.

Ainsi, l'IRM anténatale est un élément déterminant pour la prise en charge de la grossesse et le conseil donné aux parents. Il apparaît donc très souhaitable, en plus d'établir un diagnostic précis, de tenter d'apporter des éléments pronostiques qui orienteront les parents et les médecins vers une meilleure prise en charge [8].

c- Echographie cardiaque :

C'est un examen difficile : morphologique et dynamique à la fois. Dans une étude, sa pratique systématique devant toute HDC a permis le diagnostic prénatal de 60% des anomalies cardiaques, mais il persiste 40% de faux négatifs [8, 21, 24, 34].

Le diagnostic d'une anomalie cardiaque est essentiel comme signe d'appel d'une anomalie chromosomique et des syndromes polymalformatifs. Il est important de détecter les anomalies d'architecture cardiaque et d'évaluer le développement des cavités cardiaques car le pronostic en dépend [8, 24].

2- Diagnostic différentiel :

Le problème du diagnostic différentiel se pose essentiellement à l'échographie devant une masse échogène intrathoracique. Elle peut correspondre à :

- Une séquestration,
- Une forme microkystique de malformation adénomatoïde pulmonaire,
- Ou une masse médiastinale : tératome, lymphangiome kystique, kyste péricardique...

Par ailleurs, une structure liquidienne dans le thorax peut être :

- Un hydrothorax localisé,
- Une malformation adénomatoïde pulmonaire congénitale dans sa forme macrokystique,
- Un kyste pulmonaire,
- Ou une lymphangiectasie [5, 8, 34].

Certaines lésions, comme la malformation adénomatoïde ou la séquestration, peuvent s'améliorer au cours de la grossesse voire disparaître.

Il faut également éliminer les malformations broncho-oesophagiennes telles que le kyste bronchogénique, le kyste neuroentérique, la duplication digestive et l'atrésie bronchique.

Le diagnostic différentiel peut aussi s'établir avec une tumeur solide :

- Tumeur cardiaque,
- Rhabdomyosarcome,
- Leiomyosarcome,
- Tumeur neurogène [8, 34].

Il faut également retenir les anomalies de position du cœur :

- Le situs inversus,
- Le syndrome d'Ivemark,
- Une hypoplasie cardiaque gauche,
- Une autre anomalie de rotation [8].

L'IRM est plus spécifique et la principale difficulté pour elle est d'éliminer une éventration diaphragmatique.

Dans notre étude, aucune HDC n'a été diagnostiquée en anténatal par l'échographie obstétricale. L'IRM et l'échocardiographie n'ont pas été alors réalisées.

B- DIAGNOSTIC POSTNATAL :

1- Diagnostic positif :

a- Clinique :

La HDC peut être révélée soit de façon précoce par rapport à la naissance, situation la plus fréquente, soit de façon tardive [14, 17,26, 36].

a1- Forme précoce :

C'est la situation la plus décrite par les auteurs et représente 75% à 95% des hernies des coupoles [36]. Elle correspond à celle où la HDC est révélée dès les 24 premières heures de vie [6, 8, 9, 13, 14, 32, 33, 35, 37, 38]. En fait, même dans ce cas de figure, on peut distinguer deux tableaux :

- **Détresse respiratoire immédiate** : c'est la forme la plus extrême et la plus fréquente de la HDC. Elle représente 67% à 95% des formes précoces. Dès la naissance, l'enfant, après avoir poussé ou non le premier cri, présente un tableau grave de non ventilation : avant la 30^{ème} minute de vie. Il s'agit alors d'une détresse respiratoire associant une dyspnée à type de polypnée avec tirage, battement des ailes du nez, à une cyanose surtout péri-buccale. Elle est aggravée par les changements de position et les tentatives d'alimentation.

S'en rapprochent les formes dans lesquelles la détresse respiratoire majeure survient très rapidement, dès les moments postnataux : entre la 30^{ème} minute et la 6^{ème} heure de vie.

- **Détresse respiratoire progressive** : cette forme est moins fréquente que la précédente et représente 5% à 33% des formes précoces. Ici, la naissance a pu se dérouler dans des conditions périnatales presque normales. Ce n'est que secondairement qu'apparaîtront les signes d'une détresse respiratoire progressive mais croissante : entre la 6^{ème} et la 12^{ème} heure pour certains auteurs, jusqu'à la 72^{ème} heure de vie pour d'autres [13].

Les signes cliniques sont :

- immobilité et distension du thorax à gauche
- abdomen anormalement plat, voire scaphoïde
- absence de murmure vésiculaire,
- remplacé parfois par des bruits hydro-aériques de type digestif
- absence de bruits cardiaques en para-sternal gauche, déplacés à droite.

Le diagnostic est alors facile, mais reste plus délicat dans les formes droites.

a2- Forme tardive :

Quant aux formes tardives, représentant seulement 5 à 25% des hernies des coupoles [36], la symptomatologie est très polymorphe. L'issue des viscères intra-thoracique se fait souvent lors d'effort de poussée abdominale [26].

Il peut s'agir :

- D'un tableau chronique constitué par:

- soit des signes respiratoires : toux chronique, infection bronchiques répétées, douleurs thoraciques, cyanose, polypnée, dyspnée de tout type même asthmatiformes;
- soit des signes digestifs : vomissements ou simples refus alimentaire, troubles du transit, paroxysmes post-prandiaux, dysphagies, douleurs abdominales;
- soit de l'association de signes respiratoires et digestifs;
- soit d'un retard de croissance staturo-pondéral, probablement lié aux troubles prolongés de l'hématose secondaires à la compression par la hernie.

- D'un tableau aigu : plus rare, mais plus grave, le plus souvent du fait de complications.

- volvulus gastrique par défaut de fixation;
- strangulation dans l'orifice;
- perforation gastrique ou colique (pouvant entraîner un pyothorax);
- mort par arrêt cardiaque;
- tableau infectieux aigu.

.Enfin, les circonstances de découverte fortuite d'une HDC lors d'un examen systématique sont :

- bilan préopératoire;
- déviation des bruits du cœur lors d'un examen clinique banal ;
- mauvaise visualisation radiologique de la coupole qui doit faire suspecter la HDC, image kystique intra-pulmonaire.

Finalement, le diagnostic se pose de façon retardée soit parce qu'il s'agit d'une hernie intermittente, soit d'une ascension permanente retardée avec latence complète.

Tableau 4: Symptomatologie révélatrice: Etude comparative entre notre série et ceux de la littérature

Auteurs	Symptomatologie respiratoire		Symptomatologie digestive		
	DR	BPP à répétition	Douleurs abdominales	Vomissements	Trouble du transit
L.Sahnoun[90]	28,6%	71,4%	-	14,2%	-
Laarif[2]	45,5%	54,5%	-	40%	-
Kherbouche[3]	71,4%	28,6%	-	28,5%	-
C.Cost[84]	25%	25%	-	50%	-
K.Sokha [104]	100%	-	-	18%	9%
Notre série	69%	15%	8%	15%	15%

b- Imagerie :

b1-Radiographie thoracoabdominale (face+profil)

La radiographie thoraco-abdominale de face et de profil confirme le diagnostic [6, 14, 33, 35]. Sont notés :

Ø Des signes directs :

- Présence de multiples images aériques, en logettes, juxtaposées, qui peuvent comporter des niveaux sur un cliché de profil à rayon horizontal. Ces images évoquent alors la présence d'anses intestinales dans l'hémithorax, contrastant avec leur raréfaction au niveau de l'abdomen, qui apparaît petit.
- Parfois, c'est le repérage de la sonde oeso-gastrique qui indique l'ascension de l'estomac.

Quant au défaut diaphragmatique, il y a absence de visualisation de la coupole gauche (HDC gauches), mais parfois, la continuité peut être visible, latéralement, entre les images intra-thoraciques et la pneumatisation digestive. A noter que la distinction ne peut être faite radiologiquement entre les formes avec et sans sac [6, 14].

Ø Des signes indirects :

- Déplacement du cœur et du médiastin vers le côté opposé à la hernie;
- Refoulement du parenchyme pulmonaire en haut et en dedans par les clartés digestives;
- Une hernie pulmonaire du côté atteint au côté opposé est possible.

La topographie des images hydroaériques et leur projection sur la totalité du champ pulmonaire permet d'affirmer la hernie congénitale de coupoles [35].

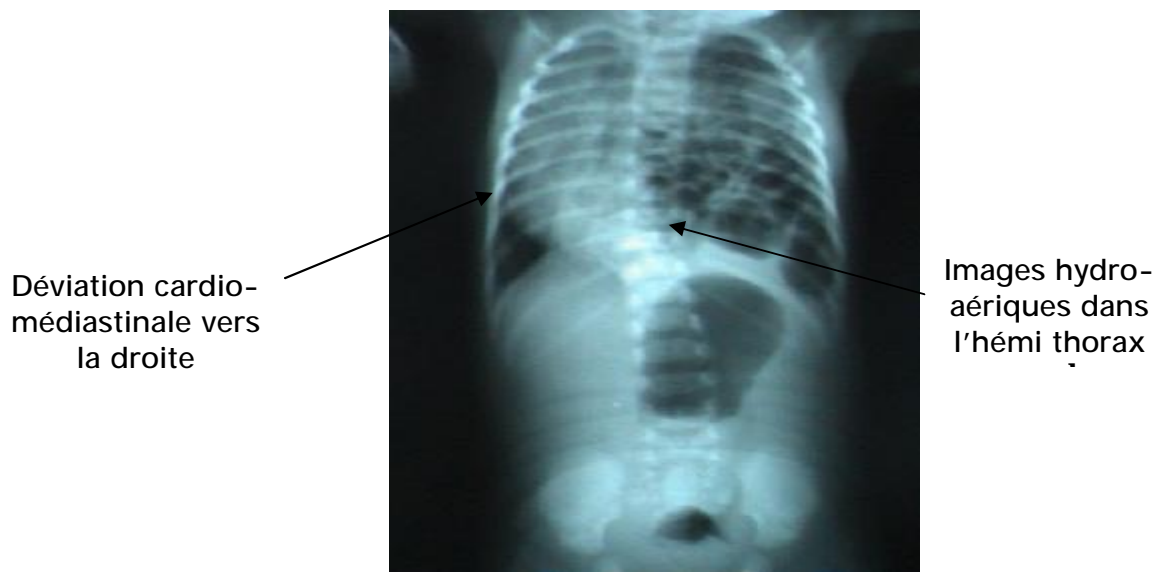


Figure1 :Série Bouayad [99]. HDC gauche. RX thoraco-abdominale, incidence face

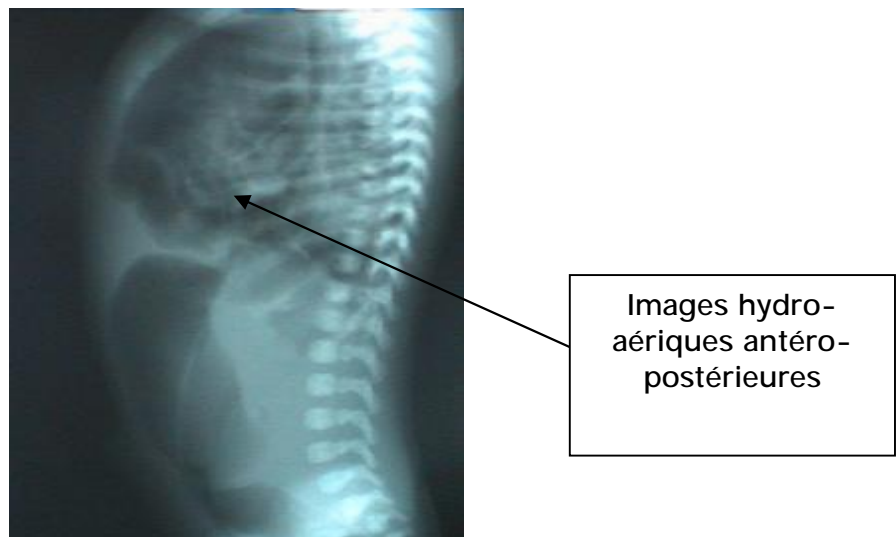


Figure 2 :Série Bouayad [99]. Radiographie thoraco-abdominale, incidence de profil

Dans notre série, la radiographie thoracique a été largement évocatrice du diagnostic en ayant montré des clartés digestives intrathoraciques avec déviation médiastinale. Un cas d'occlusion intestinale a été diagnostiqué également par la radiographie thoracique et qui était révélateur d'une HDC.

b2- Les opacifications digestives: TOGD ou LB

Permettent de faire le bilan des organes herniés et de préciser les dimensions de l'orifice.

Dans notre étude, le LB , réalisé chez deux de nos malades a conforté le diagnostic en permettant en plus d'avoir une idée sur les organes herniés.



Figure 3 :Série K.Sokha[104] :HERNIE DE BOCHDALEK GAUCHE

b3-Le scanner thoracique:

En cas de doute diagnostique devant une opacité de l'angle cardio-phrénique antérieur, permettant ainsi de montrer la nature grasseuse de cette opacité.

En ce qui nous concerne, la TDM thoracique a été réalisée chez deux de nos malades pour confirmer le diagnostic précisant ainsi le type de l'hernie et les organes herniés.

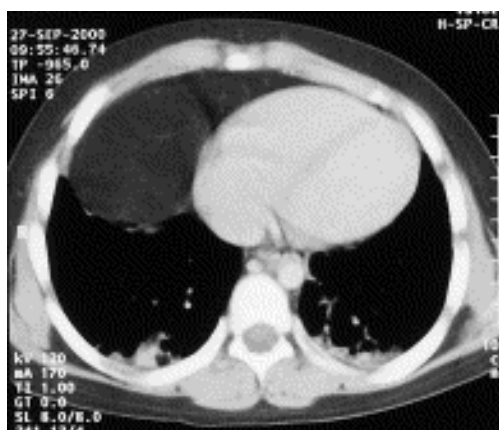


Figure 4 :Série C.Hafsa [103] :Coupe axiale en fenêtre médiastinale après injection intraveineuse de produit de contraste : masse de densité grasseuse contenant des structures vasculaires à disposition radiaire : hernie de Morgagni contenant de l'épiploon.

b4-L'IRM :

Peut montrer le défaut du liseré en hyposignal du diaphragme et la continuité de la graisse épiploïque intrathoracique avec la graisse abdominale.

Tableau 5 : Examens complémentaires dans notre série et ceux de la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Radio-graphie pulmonaire	Echographie	Opacification digestive	TDM	IRM
C.Coste [84]	2cas	100%	0%	0%	0%	0%
L.Sahnoun [90]	7cas	100%	0%	71,4%	14,3 %	0%
Chang-leng wu [194]	2cas	100%	0%	0%	50%	0%
Laarif[2]	15cas	100%	26%	66,7%	6,7%	0%
Kherbouche [3]	7cas	100%	0%	14,3%	0%	0%
K.Sokha [104]	11cas	100%	0%	45%	0%	0%
Notre série	13cas	100%	8%	15%	15%	0%

Dans toutes les études citées ci-dessus, la radiographie pulmonaire a été réalisée chez tous les patients et qui a été largement suffisante pour poser le diagnostic positif de la HDC en montrant dans la majorité des cas des clartés hydroaériques en intrathoracique avec une déviation médiastinale.

D'après le tableau, l'examen complémentaire demandé après la radiographie thoracique est l'opacification digestive qui permet de donner une idée sur les organes herniés, ainsi que la TDM thoracique demandée surtout en cas de doute diagnostique.

2-Diagnostic différentiel :

a- Formes précoces :

A la naissance, il s'agit avant tout de distinguer la hernie postéro-latérale de coupole diaphragmatique des autres causes de détresse respiratoire

Cliniquement, le thorax globuleux, l'absence ou la diminution du murmure vésiculaire, la déviation des bruits cardiaques ne sont pas pathognomoniques de la hernie de Bochdalek. Ces signes peuvent être retrouvés dans tous les processus expansifs d'origine pulmonaire :

- emphysème lobaire géant ;
- malformation adénomatoïde ;
- malformation broncho-alvéolaire fibro-kystique ;
- kyste bronchogénique intralobaire.

Tous peuvent avoir des manifestations asphyxiantes à la naissance [16, 57, 63].

L'examen radiologique permet habituellement de trancher en montrant, outre les signes propres à ces pathologies :

- une coupole diaphragmatique en place,
- une aération abdominale normale en importance et en distribution.

En cas d'agénésie pulmonaire unilatérale, si la coupole n'est pas vue, l'attraction médiastinale se fait vers le côté atteint, de même que la hernie pulmonaire du poumon controlatéral.

Si le diagnostic reste encore hésitant, il est possible de recourir à l'échographie.

b- Formes tardives :

Le diagnostic différentiel se pose devant :

- un épanchement pleural gazeux ou liquidien ;
- une staphylococcie pleuro-pulmonaire ;
- une malformation pulmonaire ;
- un hamartome pulmonaire ou tumeur médiastinale ;
- une autre hernie congénitale : de Morgagni ou para-hiatale;
- une hernie traumatique : surtout quand le traumatisme n'a pas été signalé ou quand d'autres traumatismes sont au premier plan, crânien ou abdominal ;
- une éventration ou une paralysie diaphragmatique.

La méconnaissance du diagnostic risque de laisser évoluer une ischémie digestive ou de conduire à une ponction pleurale, avec l'énorme risque de perforation digestive.

3- Malformations associées :

Une fois le diagnostic positif de la HDC est établi, il convient de rechercher une malformation associée ou une anomalie chromosomique. La HDC peut être associée à d'autres malformations dans 25% à 57% [101], à des anomalies chromosomiques et à des anomalies génétiques Les examens complémentaires sont multiples et sont orientés par le contexte des malformations.

Les malformations les plus fréquemment rencontrées sont :

Ø Les anomalies du système nerveux : 15% [105]

Elles sont les plus communes d'après Desmond Bohn [19]. Elles regroupent entre autres:

- Agénésie du corps calleux
- Anencéphalie
- Anomalie de fermeture du tube neural
- Encéphalocèle
- Malformations de Dandy Walker

Ø Les anomalies cardiaques : associées à une HDC dans 63% [14, 24, 39].

- Tétralogie de Fallot
- Truncus artérius

- Transposition des gros vaisseaux
- Communication inter-auriculaire
- Communication inter-ventriculaire
- Coarctation de l'aorte
- Canal atrio-ventriculaire
- Dextrocardie
- Atrésie de la tricuspide
- Retour veineux anormal pulmonaire partiel
- Aorte dextrposée

Ø Les malformations digestives et les défauts de fermeture de la paroi abdominale : 15% [14, 105]

- Volvulus
- Sténose du pylore
- Sténose duodénale
- Omphalocèle
- Agénésie de la vésicule biliaire
- Atrésie de l'œsophage
- Diverticule de Meckel
- Rate surnuméraire
- Imperforation anale
- Malposition anale

Ø Les anomalies du tractus uro-génital : 20% [105]

- Utérus bicorne
- Cryptorchidie bilatérale
- Hypospadias
- Fistule vésico-vaginale

Dans notre série, un de nos malades avait un hypospadias antérieur.

Ø Les anomalies chromosomiques :

Ils sont associées à la HDC dans 33% [6, 14, 17]; voire même 45% pour les séries anténatales [5]. Leur recherche est systématique devant le diagnostic de la HDC [14, 17].

Au premier rang se place la trisomie 18, mais d'autres anomalies chromosomiques sont possibles comme les trisomies 13, 8 et 9, la tétrasomie 12p, les monosomies 9p et 4p et le syndrome de Turner [5, 6, 9, 14, 17].

En ce qui nous concerne, un caryotype a été réalisé chez un seul malade montrant une trisomie 21.

Ø Les syndromes polymalformatifs :

La HDC est également associée à des syndromes polymalformatifs tels que le syndrome de Fryns qui est associé à la HDC dans 10%, alors que la HDC est associée au syndrome de Fryns dans 76% à 89%, très polymorphe et à caractère léthal associant des anomalies de la face et des extrémités; les syndromes de Fraser, d'Apert, de Cornelia de Lange (associant un retard de croissance intra-utérin), de Wiedman-Beckwith, de Goldenhar ou de Pallister Killian, ainsi que la schisis association [5, 6, 14, 17, 23, 41].

III. FORMES ANATOMO-CLINIQUES

A- Hernies rétro-costo-xyphoïdiennes ou hernies de LARREY :

Elle représente moins de 2% des HDC. Elle est le résultat de l'extension incomplète du septum transversum jusqu'à la paroi thoracique antérieure, l'orifice herniaire est situé alors entre les chefs sternal et sterno-costal du diaphragme [6, 26]. La présence d'un sac est constante et son existence est nécessaire au diagnostic de ce type de hernie. Les organes herniés sont le plus souvent : le grand épiploon, l'antra gastrique, le lobe gauche du foie, le grêle, la rate et le colon [4, 5, 6].

Elles siègent le plus souvent à droite et est exceptionnellement bilatérale: 1%.

Elles sont caractérisées par une latence clinique et diagnostiquées le plus souvent à un âge avancé.

En ce qui nous concerne, l'H-R-C-X représente 23% des patients.

1-Circonstance de découverte :

- A l'occasion d'un cliché thoracique systématique.
- Le plus souvent, à l'occasion d'une symptomatologie atypique.
- Rarement par une complication : volvulus gastrique.

2- symptomatologie clinique :

a- Digestive : peut être faite :

- De douleurs siégeant au niveau de l'hypochondre droit ou de l'épigastre survenant par crise variable selon l'alimentation, la position et l'effort.
- De vomissements parfois incoercibles.
- D'éruclatations et de hoquet, la dysphagie est exceptionnelle.
- De constipation réalisant des épisodes sub-occlusifs.

b- Thoracique: représentée par:

- Des douleurs thoraciques à type de névralgies intercostales souvent déclenchées par les repas et le décubitus dorsal.
- Dyspnée évoluant par crise, ou un pseudo asthme.
- Infections pulmonaires à répétition.

c- L'examen clinique :

Le plus souvent normal, parfois on peut trouver à l'auscultation des bruits hydro-aériques en intra thoraciques.

On peut mettre en évidence une déviation de la pointe du cœur.

A l'examen abdominal, on peut trouver une disparition de la matité du lobe gauche du foie.

d- La paraclinique

-La radiographie pulmonaire : Montre sur un cliché de face, des images hydroaériques médiastinales ou une opacité de l'angle cardio-phrénique qui se projettent en position rétrosternale sur le cliché de profil



FIGURE 3 :Sahnoun et al[90] : RADIOGRAPHIE DE THORAX (FACE) : OPACITE ARRONDIE DANS L'ANGLE CARDIO-PHRENIQUE DROIT (FLECHE)

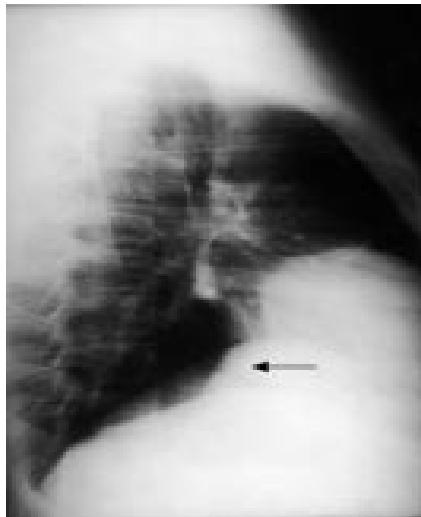


FIGURE 5 :Sahnoun et al[90] : RADIOGRAPHIE DE THORAX (PROFIL) :OPACITE ARRONDIE ANTERIEURE. (FLECHE).

- L'échographie thoracique : Etudie la continuité du diaphragme et précise la nature digestive ou hépatique du contenu herniaire.
- Les opacifications digestives : Affirme la diagnostic et précise le contenu du sac herniaire.
- Le scanner : Permet d'évoquer le diagnostic en montrant la densité graisseuse de la hernie et le rehaussement des vaisseaux épiploïques sur les coupes après injection.
- L'IRM : Peut aider au diagnostic en cas d'échec des autres examens

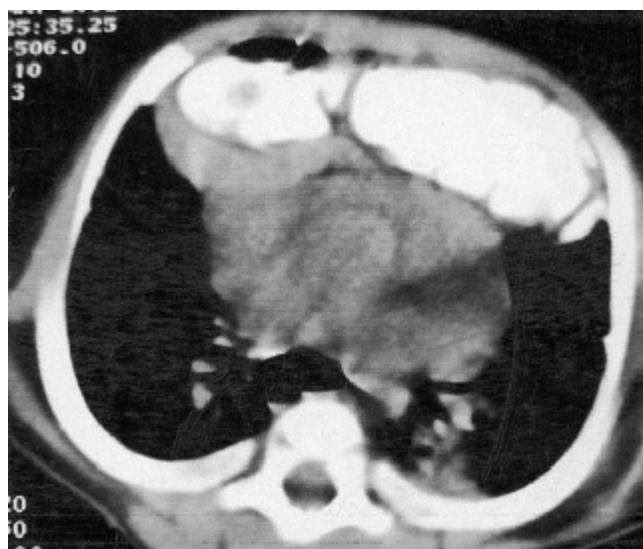


FIGURE 6 :Sahnoun et al[90] : TOMODENSITOMETRIE THORACO-ABDOMINAL: PRESENCE DE STRUCTURES DIGESTIVES DANS LE MEDIASTIN ANTERIEUR RETRO-XIPHOIDIEN DROIT.

B-HDC POSTERO-LATERALE DROITE:

Elle est plus rare et plus difficile à mettre en évidence [5, 8, 17,19 34].

Elle n'est diagnostiquée que dans 25% des cas[19,8].

Elle peut être découverte soit à la suite de complications (volvulus, strangulation...) soit à la suite d'un tableau chronique (broncho-pneumopathies à répétition, douleurs thoraciques...)

Cette forme est souvent révélée par un hydrothorax et une ascite traduisant un syndrome de Budd-chiari [40].

Le signe radiologique essentiel est la déviation du cœur à gauche. Les autres signes sont l'ascension de la masse hépatique et l'absence d'interface poumon-foie.

Par ailleurs, la vésicule biliaire peut être herniée. De même, des anses intestinales peuvent être herniées mais de manière moins fréquente [5,17].

Elle est d'évolution favorable si elle est diagnostiquée et traitée à temps.

En ce qui nous concerne, on a diagnostiqué un seul cas de hernie postéro-latérale droite par la TDM thoracique et le LB avec le colon droit et la partie droite du colon transverse qui sont herniés et une ascension de la face diaphragmatique du foie.

IV. EVALUATION DE LA GRAVITE DE LA HDC

La HDC peut être grevée d'un pronostic sombre malgré une prise en charge diversifiée et planifiée. Mais cette gravité est variable en fonction de plusieurs facteurs, et de ce fait, la prise en charge diffère d'une situation à une autre. Ainsi, de nombreux cliniciens se sont penchés sur les facteurs qui permettent d'évaluer la gravité de cette maladie afin d'adopter le protocole thérapeutique le plus approprié. Ils distinguent alors des facteurs pronostiques anténataux et des facteurs pronostiques néonataux.

A- FACTEURS PRONOSTIQUES ANTENATAUX

Depuis la généralisation du diagnostic anténatal, les cliniciens tentent d'individualiser des critères pronostiques de la HDC, afin d'optimiser la prise en charge néonatale ou de proposer une interruption médicale de la grossesse (IMG) dans les cas les plus sévères [6, 14].

1- Malformations associées et anomalies chromosomiques :

La découverte d'une malformation associée est de très mauvais pronostic : la mortalité passe de 50% dans les formes isolées à 70% en cas de malformations associées [5, 6, 8, 21, 76]. La prévalence des malformations associées est peut être sous-estimée car certains enfants, gravement malades, n'atteignent pas le centre de référence [6, 21].

Par contre, en l'absence de cardiopathie, le taux de survie actuel est d'environ de 70% contre 20% il y a quinze ans [8, 22]. Il apparaît donc primordial de déterminer le caryotype fœtal et de réaliser un bilan malformatif le plus exhaustif possible.

2- Critères pronostiques in utéro :

Les critères les plus cités dans la littérature sont les suivants [6, 17] :

a- Le terme au moment du diagnostic :

Le défaut diaphragmatique est rarement diagnostiqué lors de l'échographie du premier trimestre, la HDC est le plus souvent découverte au cours du deuxième trimestre. Pour de nombreux auteurs, un diagnostic anténatal avant la 25^{ème} SA est de très mauvais pronostic : la mortalité serait même de 100% [5, 6, 17]. En effet, la précocité du diagnostic anténatal est parfois liée à des anomalies plus évidentes que la brèche diaphragmatique elle-même, aggravant ainsi le pronostic de façon considérable[8].

b- Le côté de la hernie :

Les formes bilatérales de la HDC sont létales [76].

Les hernies diaphragmatiques gauches sont 10 fois plus fréquentes que les droites.

De nombreux auteurs s'accordent pour réserver au défaut droit une valeur pronostique négative. La mortalité associée aux hernies droites varie dans les séries entre 75% et 100% [5, 76].

Dans notre série, nous avons relevé 1 cas de HDC droite en postnatal, faisant partie des survivants de la HDC, ce qui ne nous permet pas de comparer avec les données de la littérature, d'autant plus que tous nos décès étaient des formes gauches.

c- La position de l'estomac :

La notion d'un estomac intra-thoracique dans le cas d'une hernie gauche est associée à une augmentation de la mortalité [5, 23, 76]. Certains estiment même que la survie est de 93% voire 100% si l'estomac est retrouvé en intra-abdominal [5, 6, 17]. Mais des fois, la position de l'estomac n'a été précisée qu'en post-natal, lors de l'intervention chirurgicale ou lors de l'examen foetopathologique [5].

De ce fait, ce facteur pronostic n'est pas toujours significatif [5, 6, 8, 17, 70, 75, 77].

d- La notion d'hydramnios :

L'hydramnios a été considéré comme un facteur de mauvais pronostic. En effet, la mortalité serait de 80% en cas d'hydramnios [17]. Mais il faut noter que la quantité de liquide est variable au cours de la grossesse et que l'apparition de l'hydramnios peut être relativement tardive [17]. Ainsi, ce signe, tardif et peu sensible, ne constitue donc pas un argument valable pour conseiller une IMG [5, 6, 17, 21, 76, 77].

e- La situation du foie :

La présence du foie en intra-thoracique est considérée comme un facteur de mauvais pronostic par de nombreux auteurs [5, 6, 17, 55, 76, 77].

f- La présence d'un sac herniaire :

C'est un élément de bon pronostic mais difficile à mettre en évidence [17, 76].

g- L'appréciation du volume pulmonaire :

Un rapport est préféré par les auteurs pour apprécier le volume pulmonaire : le LHR (lung to head ratio) [5, 6, 17, 76, 77]. Pour le calculer, le poumon droit est mesuré selon son plus grand axe (L1), au niveau de la coupe 4 cavités. Une autre mesure est effectuée de façon orthogonale à la première (L2). Enfin, la mesure de la circonférence céphalique (HC) est également nécessaire pour calculer le LHR selon la formule suivante :

$$\text{LHR (mm)} = \text{L1} \times \text{L2} / \text{HC}.$$

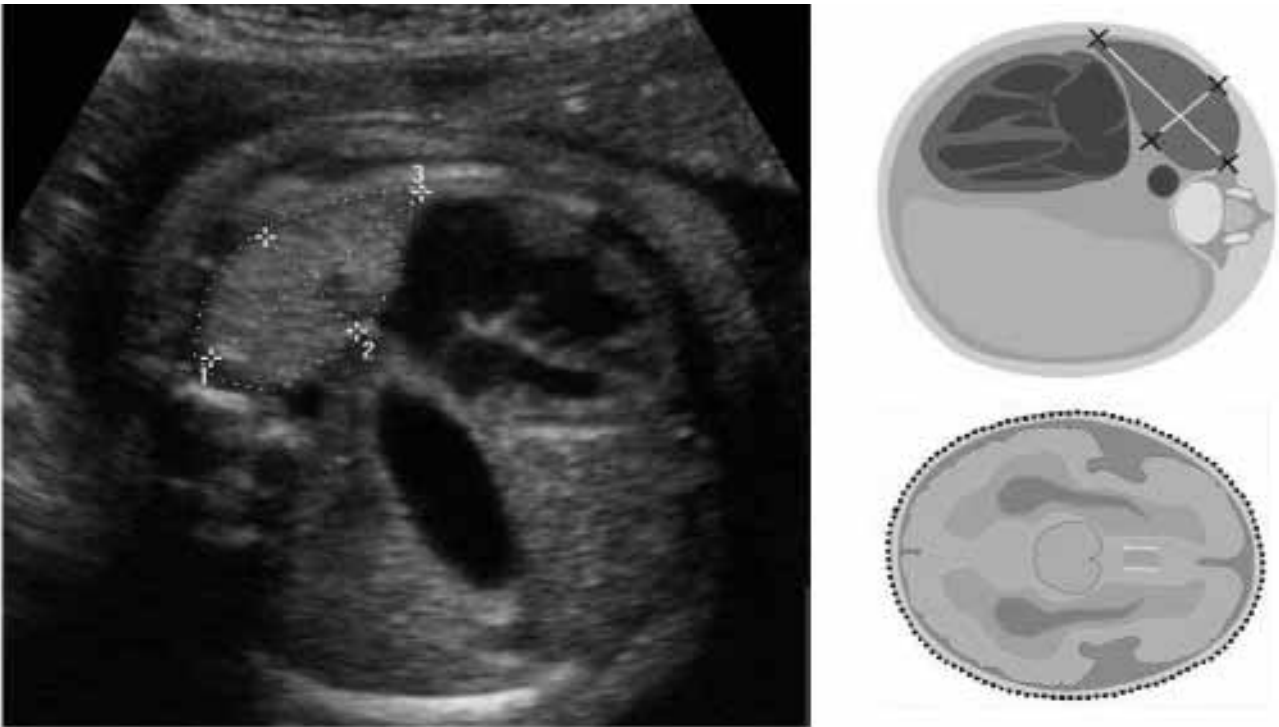


Figure 7 [75]: Mesure du Lung-to-Head Ratio (LHR) au niveau de la coupe de 4-cavités. L'image échographique à gauche ainsi que l'image schématique en haut à droite montrent la mesure de la surface pulmonaire par la mesure du plus grand axe. La multiplication des deux mesures perpendiculaire du plus grand axe en mm est ensuite divisée par le périmètre crânien ce qui permet d'obtenir le LHR.

Ainsi, le LHR peut appartenir à un des trois intervalles dont la valeur prédictive de la mortalité diffère d'un intervalle à un autre :

- < 1 mm avec un taux de survie faible;
- [1 mm-1,4 mm] avec un taux de survie estimé à 56%;
- > 1,4 mm avec un taux de survie supérieur à 85% [77].

h- Etude des flux au sein de l'arbre respiratoire

i- Vascularisation pulmonaire :

Grâce au doppler, il est possible de quantifier le développement pulmonaire. En cas d'hypoplasie pulmonaire, le lit vasculaire est réduit [5, 76].

j- Le retentissement cardiaque :

La notion d'hypoplasie du ventricule gauche (VG) est un élément pronostique majeur, aussi bien en anténatal qu'en néonatal [5, 6, 17, 21, 24, 37, 39, 75, 76].

L'échocardiographie fœtale doit être réalisée de façon systématique après dépistage d'une HDC. Même si le retentissement cardiaque reste difficile à évaluer et

même si sa valeur reste discutée, la recherche d'une malformation cardiaque est primordiale car fréquente, difficile à mettre en évidence et engageant le pronostic [5, 6, 34].

B- FACTEURS PRONOSTIQUES NEONATAUX

1- Caractéristiques du nouveau-né :

Délai d'installation des symptômes (Inferieur à 6h)	Le poids à la naissance (inferieur à 2500g)	Le score d'Apgar (inferieur à 4)	Autres facteurs
La précocité d'apparition des signes de détresse respiratoire est un mauvais pronostic[6, 14].	Considééré comme un facteur significatif prédictif de gravité. Dans l'étude de kaiser, les non-survivants avaient un poids de naissance	Selon de nombreuses études, il était plus bas chez les non-survivants.	-Notion d'une ventilation au masque -Notion de naissance en état de mort apparente
Dans notre série, tous les non-survivants ont présenté la détresse respiratoire dès la naissance.	significativement plus faible que les autres (2287g)[6, 22]. En ce qui nous concerne, les nouveau-nés décédés avaient un poids significativement faible :1800g,2000g, 2500g, 2600g.	En ce qui nous concerne, trois nouveau-nés décédés avaient un score d'Apgar inferieur ou égal à 4.	-Présence de troubles hémodynamiques -Survenue d'un pneumothorax, uni ou bilatéral, avant ou après l'opération.

2- Paramètres ventilatoires et gazométriques :

L'hypoplasie pulmonaire et l'HTAP sont les deux facteurs les plus déterminants pour la survie d'un enfant porteur d'une HDC. Différents critères ont été étudiés pour refléter la sévérité de l'atteinte pulmonaire, conditionnant alors le pronostic vital de l'enfant [6, 21, 75].

Dans les premières heures de la prise en charge, la qualité de la réponse à la ventilation du poumon du nouveau-né porteur de la HDC peut permettre d'appréhender le pronostic : plusieurs indicateurs ventilatoires ont pu être utilisés [6, 23] :

- L'index ventilatoire (IV) = pression moyenne x fréquence respiratoire
- La différence alvéolo-artérielle en oxygène (AaO₂) est égale à la différence entre la pression alvéolaire en oxygène (ADO₂) et la pression artérielle sus-ductale en oxygène (PaO₂).

$AaO_2 = ADO_2 - PaO_2$ sus-ductale.

$ADO_2 = PI \times FIO_2 - PaCO_2 (FIO_2 + 1 - FIO_2 / 0,8)$ où PI = pression atmosphérique - pression de la vapeur d'eau = 735 au niveau de la mer).

-L'index d'oxygénation (IO) = FIO₂ x PAM/ PaO₂ sous-ductale.

L'IO et la AaO₂ reflètent la capacité d'oxygénation.

Il est considéré qu'une PaCO₂ élevée reflète l'incapacité d'éliminer le gaz carbonique et donc le degré d'hypoplasie pulmonaire; tandis que l'AaO₂ et l'IO traduisent les capacités d'oxygénation et donc l'intensité de l'HTAP [5].

V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

Vu son taux élevé de mortalité, la HDC, considérée pendant longtemps comme une urgence chirurgicale néonatale, a attiré l'attention de nombreux professionnels de la santé, d'où le développement de tout un arsenal de moyens thérapeutiques afin de mieux gérer cette situation difficile et fatale. Certains sont même allés jusqu'à l'intervention anténatale afin de limiter l'hypoplasie pulmonaire ou d'accélérer ce parenchyme pulmonaire si particulier de la HDC.

Actuellement, les chercheurs s'interrogent sur la meilleure façon d'agencer ces moyens si nombreux et si diversifiés afin d'établir un ou des protocoles qui seraient les mieux adaptés à cette pathologie aux facettes multiples.

A- PRISE EN CHARGE ANTENATALE :

Elle comprend aussi bien des outils thérapeutiques médicaux que chirurgicaux.

1- Interventions pharmacologiques :

L'intérêt potentiel de la corticothérapie anténatale dans la HDC a été évoqué par plusieurs auteurs. En effet, l'hypoplasie pulmonaire s'accompagne d'un retard de maturation qui concerne à la fois le système du surfactant et le système antioxydant [16].

Sur un modèle de rats atteints d'HDC, les chercheurs ont testé l'effet d'une thérapeutique combinant corticothérapie et stimulation thyroïdienne du fœtus par administration à la mère de thyrotropin-releasing hormone (TRH). Il a été retrouvé une augmentation significative du contenu alvéolaire en phosphatidylcholine désaturée et une diminution du glycogène pulmonaire, deux marqueurs de la maturation pulmonaire, après administration combinée de corticoïdes et de TRH à la mère. L'association de ces deux drogues a un effet synergique. Il a été noté que l'augmentation du taux de T4 chez la mère et le nouveau-né est transitoire, corrigée en moins de 48 heures [29, 6].

Une autre équipe a expérimenté l'administration de surfactant dans la cavité amniotique chez le lapin porteur de HDC. Cette technique a permis d'augmenter la compliance pulmonaire et le nombre d'alvéoles par mm³ [23].

Par ailleurs, il a été montré chez des rats porteurs de HDC, que l'hypoplasie pulmonaire pouvait être améliorée par un traitement anti-oxydant administré sous forme de vitamine E orale donnée à la mère [6, 20].

Ces données qui sont encore au stade de l'expérimentation animale devraient montrer tout leur intérêt en pathologie humaine dans les années à venir : leur but commun est d'améliorer la maturation du parenchyme pulmonaire [6, 23].

2- Interventions chirurgicales anténatales :

a- Chirurgie in utéro :

Le principe est de lever la compression pulmonaire avant la 26^{ème} semaine (début de la phase de croissance alvéolaire) pour permettre une meilleure croissance du poumon atteint puisque les lésions s'aggravent au cours de la gestation. Ainsi, la technique consistait en la fermeture du défaut diaphragmatique avec réintégration des viscères dans l'abdomen pendant la vie fœtale [7, 5, 6, 23].

Cependant, la sélection des fœtus candidats à cette chirurgie est rendue difficile par l'absence de critère pronostic anténatal fiable à 100%. D'autant plus que le développement de cette méthode, réalisée via une laparotomie maternelle, s'est heurté à plusieurs obstacles techniques majeurs. En effet, les risques encourus et les complications qui s'en suivent sont nombreux dont :

- l'hémorragie incontrôlable lors de la réduction de la hernie du lobe gauche du foie.
- la réduction impossible de la hernie hépatique ou torsion de la veine ombilicale lors de la réduction.
- la fuite permanente de liquide amniotique post-hystérotomie entraînant un anamnios.
- la mise en travail prématuré et échec de la tocolyse avec une morbidité importante.

Les résultats sont décevants. Cette technique est alors abandonnée.

b- Occlusion trachéale in utero :[Figure 8]

Le principe de cette intervention repose sur le fait que la quantité de liquide contenu dans les espaces bronchiques du fœtus intervient dans la croissance pulmonaire [28].

Elle Nécessite un abord percutané et l'occlusion est obtenue par la mise en place du ballonnet gonflable dans le conduit trachéal. La technique comporte moins de risque maternel et foetal.

Les premiers résultats sont encourageants. Cependant cette technique expose fréquemment à la rupture prématurée des membranes [79].

Dans l'étude américaine, l'inclusion a été interrompue après 24 patients, en raison du fort taux de survie dans le groupe témoin bénéficiant de soins standards (77% versus 73% dans le groupe OT). De plus, tous les enfants traités in utero naissaient prématurément. Suite à ces résultats, le programme de traitement prénatal de la HDC a été abandonné aux Etats-Unis [79].

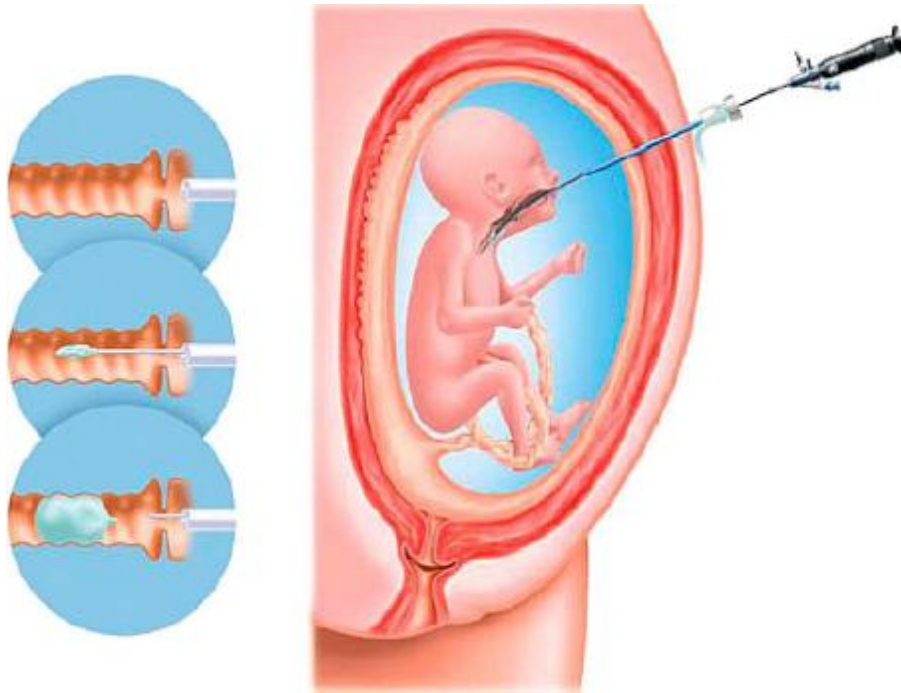


Figure 8 [1]. Technique d'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet gonflable.

L'endoscope est introduit dans la bouche du fœtus, puis poussée dans le pharynx et la trachée. Lorsque la carène est repérée, le ballon est placé juste au-dessus et gonflé

B- PRISE EN CHARGE NEONATALE :

Quand le diagnostic est établi en anténatal, la naissance est requise dans un centre de référence [6, 8, 20, 45]. La prise en charge est alors pluridisciplinaire regroupant les gynécologues- obstétriciens, les pédiatres (néonatalogie), les chirurgiens, les réanimateurs et les radiologues pédiatriques.

Il n'a pas été retrouvé de préférence pour un mode d'accouchement particulier : l'accouchement est si possible spontané par voie basse [6, 8, 9, 45]. La naissance est recommandée le plus près possible du terme.

En cas de naissance inopinée, en dehors d'un centre de référence, le transfert doit être médicalisé pour transférer l'enfant vers un centre de Réanimation Néonatale [6, 8, 9, 12, 35, 42, 46].

La prise en charge initiale est fondamentale dans les formes de HDC entraînant une détresse respiratoire immédiate. La ventilation au masque est contre-indiquée car le ballonnement gastrique aggraverait la détresse respiratoire.

Par contre, une intubation endotrachéale est immédiatement mise en place pour la ventilation assistée [9, 8, 42]. Le but est d'atteindre une SaO₂ supérieure à 85% [9]. De plus, le nouveau-né est placé dans une position adéquate pour l'aider à la respiration : décubitus latéral du côté de la hernie [40].

Cependant, la ventilation conventionnelle avec haute pression risque de provoquer un pneumothorax dans le poumon « sain », un emphysème pulmonaire interstitiel. Une ventilation à basse pression et à haute fréquence lui est alors préférée, encore appelée l'oscillation à haute fréquence (HFO) [40, 19, 29, 8].

Le nouveau-né est le plus souvent en acidose et l'administration de bicarbonates est inutile sauf pour les cas d'acidose métabolique sévère [40, 19,45].

Il faut également placer :

- Une sonde gastrique en aspiration douce intermittente [45, 9],
- Une voie veineuse,
- Une PaO₂ pour refléter l'oxygénation cérébrale [9, 45].

L'examen radiologique réalisé dans cette situation d'urgence est la radiographie de thorax, de face et de profil. En effet, elle permet non seulement d'établir le diagnostic, mais aussi d'éliminer un éventuel pneumothorax avant de l'envoyer dans un service de Réanimation [8,45].

1- Moyens de la stabilisation préopératoire :

Le but de cette stabilisation pré-opératoire est d'améliorer, grâce à une ventilation et une oxygénation optimales, la perfusion pulmonaire afin de diminuer l'HTAP. Le facteur hypoplasie pulmonaire ne peut pas être modifié par les différentes thérapeutiques médicales ni chirurgicales [45].

Elle a donc pour objectif de mener à l'intervention un enfant le plus stable possible+++ sur les plans hémodynamique, respiratoire et métabolique [29].

a- Ventilation en oscillation à haute fréquence (HFO) :

La ventilation à haute fréquence est une façon de favoriser le recrutement alvéolaire en utilisant des petits volumes courants inférieurs à celui de l'espace mort physiologique. Elle est largement utilisée dans le traitement de la maladie des membranes hyalines en association avec le surfactant exogène [5, 6, 23, 78].

b- Apport du monoxyde d'azote inhalé (NO) :

L'utilisation du monoxyde d'azote par inhalation qui est directement vasodilatateur sur le lit artériel pulmonaire est un progrès par rapport aux prostaglandines qui agissent sur l'ensemble vasculaire et donc l'inconvénient de majorer (l'effet shunt).

c- Apport du surfactant exogène :

Comme cela a été développé au cours du chapitre physiopathologie, nous rappelons que le poumon du nouveau-né atteint de HDC est immature, peu compliant et que la nature du poumon de ces nouveau-nés se rapproche de celle des prématurés atteints de la maladie des membranes hyalines.

Par conséquent, l'administration du surfactant devrait se faire le plus tôt possible de façon prophylactique en salle de naissance [6, 23].

d- L'ECMO (extra-corporeal membranous oxygenation) ou l'oxygénation extracorporelle de membrane / l'assistance respiratoire extracorporelle :

L'assistance respiratoire par oxygénation extracorporelle ou l'ECMO est une technique surtout développée aux Etats Unis avec 114 centres d'ECMO actifs en 2000 [51]. Elle est utilisée en cas de défaillance cardiaque et/ou respiratoire [52, 51, 6, 32].

Technique :

L'oxygène délivré par ECMO est en fait le résultat d'une combinaison entre le flux sanguin provenant du circuit de l'ECMO et le flux sanguin du système cardio-pulmonaire du patient lui-même.

Après l'administration de l'héparine (30 à 100 unités/kg), un abord vasculaire artério-veineux extra-thoracique est réalisé sous anesthésie locale en utilisant une double canulation : l'une est introduite dans la veine jugulaire droite et l'autre canule est introduite dans l'artère carotide commune. Mais depuis 1990, une autre circulation est préférée via l'abord veineux-veineux par un cathéter jugulaire à double voie. En effet, ce mode permet d'épargner l'artère carotide [51, 30].

Quel que soit le mode choisi, le sang veineux est drainé par une pompe rotative à partir de la canule insérée dans l'oreillette droite, puis elle le pousse ensuite à travers une membrane pulmonaire où il est oxygéné puis réchauffé et ensuite réinjecté à l'enfant [51].

L'ECMO est interrompue quand le patient peut être oxygéné uniquement par la ventilation de soutien. En général, la durée moyenne pour un nouveau-né sous ECMO est de 4 à 6 jours, mais elle peut dépasser 4 semaines ! Ainsi, durant cette période, cette technique assurant l'hématose, aura permis de faire le cap de la persistance de la circulation fœtale en mettant le poumon au repos [77]. Par contre, elle ne remédie pas à l'hypoplasie pulmonaire, surtout si elle est sévère : la période est trop courte pour permettre des changements significatifs sur ce plan-ci [29, 53, 45].

Complications : [6, 38, 51]:

- Complications cérébrales (infarctus ou hémorragie intraventriculaire, crises convulsives).
- Saignement majeur.
- Infections nosocomiales.
- Etat de sidération myocardique.
- Trouble métabolique.
- Caillots dans le circuit.

Ces complications sont surtout liées à la consommation des plaquettes qui adhèrent à la membrane de silicone, d'où la formation continue d'agrégats plaquettaires pendant que l'enfant est sous ECMO. Pour diminuer ce risque hémorragique, certains utilisent des substances antifibrinolytiques, l'acide aminocaproïque [40, 51].

Sélection des patients :

La sélection des patients est basée sur l'échec des thérapeutiques conventionnelles.

La plupart des auteurs choisissent l'index d'oxygénation (IO) comme principal critère d'inclusion.

Sont placés sous ECMO les patients qui ont un IO inférieur à 25 pendant 6 heures sans amélioration ou supérieur à 40 d'emblée et lorsque la PaO₂ est inférieure à 40 mmHg [6, 29, 40].

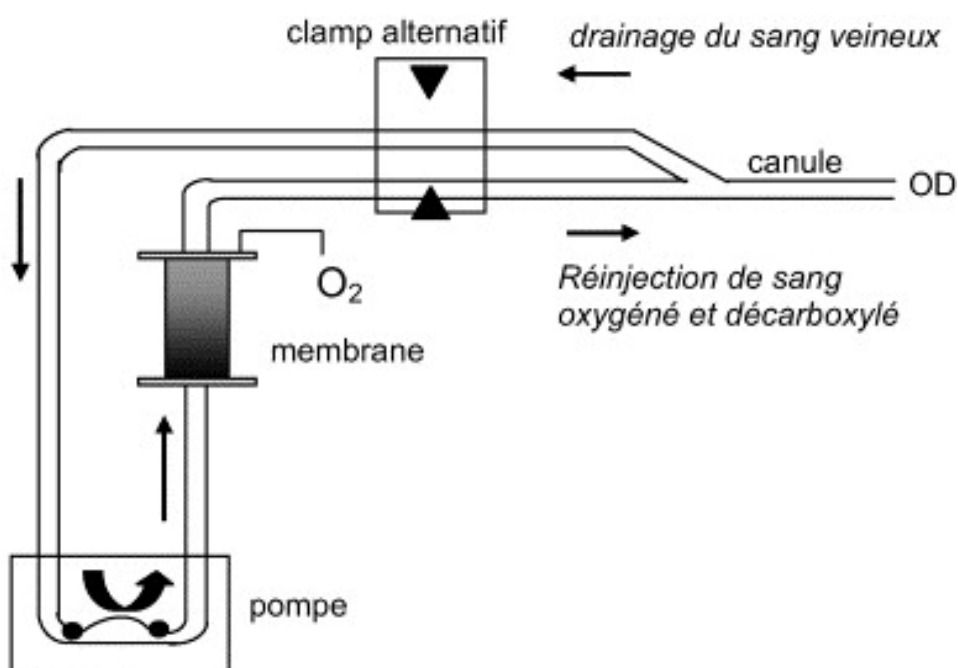
L'ECMO est appliqué également, en cas de barotraumatisme sévère ou d'arrêt cardio-circulatoire.

Pour Dubois et al [29], à ces critères s'ajoute un autre : il est exigé que l'enfant ait connu préalablement une « lune de miel », c'est-à-dire une PaO₂ supérieure à 60 mmHg, même très brève.

Contre-indications : [7, 29, 51, 54]

Sont exclus de l'ECMO :

- les prématurés de moins de 35 SA (ou inférieur ou égal à 34 SA).
- les nouveau-nés pesant moins de 2 kg.
- les cas d'hémorragie intra-crânienne ou autres pathologies hémorragiques (coagulation incorrecte).
- les enfants porteurs d'anomalies congénitales sévères, incompatibles avec une survie de qualité acceptable
- impossibilité d'atteindre le seuil de 60 mmHg de PaO₂.
- les enfants ventilés depuis plus de 10 jours.



AREC : assistance respiratoire extracorporelle

Figure 9 [95]. Circuit d'AREC. Une canule veineuse à simple lumière est insérée dans la veine jugulaire interne droite (extrémité de la canule située à l'entrée de l'oreillette droite : OD). Le sang veineux provenant de l'oreillette droite est drainée par la canule, poussé par la pompe puis oxygéné et décarboxylé lors de son passage à travers la membrane. La réinjection se fait dans la même canule que le drainage, l'alternance étant assurée par un clamp alternatif.

AREC : assistance respiratoire extracorporelle.

e- La ventilation liquide :

Les liquides perfluorés ou perfluoro chemical liquids (PFC) sont des hydrocarbures liquides dont les atomes d'hydrogène ont été remplacés par le fluor, le brome ou l'iode.

Le PFC le plus utilisé est le Perflubron® : perfluorooctylbromide.

Ce mode de ventilation apparaît donc séduisant pour la prise en charge des HDC où le poumon est immature, déficitaire en surfactant : il nécessite donc une ventilation la moins barotraumatique possible [6, 21, 23, 28].

Cependant, une partie du PFC est absorbée par l'organisme via le poumon et restera accumulé dans l'organisme pendant plusieurs années au niveau des organes hématopoïétiques et de la peau : c'est ce qui limite actuellement l'extension de son utilisation [6].

f- Autres moyens de la stabilisation préopératoire :

Pour réduire la vasoconstriction secondaire à d'autres stimuli contribuant à l'HTAP (lumière, bruit, douleur), certains auteurs proposent d'évaluer régulièrement la douleur pour assurer une analgésie adéquate. Elle est alors assurée par l'association de morphiniques et de benzodiazépines, voire même du phénobarbitol. D'autres proposent l'association à une curarisation. Mais cet usage n'est pas systématique puisqu'il n'y a pas de données suggérant l'amélioration de la survie [9, 19, 37, 40, 46, 49, 55].

Quant à la vasodilatation pharmacologique, outre les moyens cités précédemment, l'utilisation d'un nouveau vasodilatateur prostacyclique (Folan®), une prostaglandine E2 (PGE2), semble également efficace. Il a été démontré que la PGE2 exogène permet, entre autres, de maintenir le canal artériel ouvert chez le nouveau-né.

Ce produit potentialise l'effet vasodilatateur de plusieurs systèmes comme celui du NO [47].

Dans le même ordre d'idées, d'autres ont pensé à utiliser comme vasodilatateur la prostaglandine E1 (PGE1) pour ouvrir le canal artériel, mais sous surveillance étroite de la fonction cardiaque (monitorage) et de l'hypertension pulmonaire (échocardiographie) [9, 39, 49, 37, 55]. En effet, l'administration intraveineuse de la PGE1 a des effets secondaires majeurs tels que l'arrêt cardiaque, l'apnée, les convulsions, l'hypotension et la fièvre [47].

Pour assurer une hémodynamique satisfaisante, il est possible d'administrer par perfusion des drogues vasoactives (catécholamines) comme la Dopamine, la Dobutamine et parfois même l'Adrénaline [6, 19, 21, 40, 45, 49]. Leur utilisation ne doit pas être systématique [9].

L'équilibration hydroélectrolytique comprend une restriction hydrique modérée (40 à 60 ml/kg/j) avec du glucosé à 10% et la correction d'une éventuelle hypovolémie avant l'intervention.

2- Notion de stabilisation préopératoire :

C'est seulement au milieu des années 80 que la plupart des auteurs admettent la nécessité d'une stabilisation préopératoire+++ [6, 19].

En 1986, il a été démontré une augmentation surprenante de la survie des nouveau-nés porteurs d'une HDC après une stabilisation préopératoire de 4 à 16 heures avant l'intervention [12, 19, 49].

En 1991, une amélioration de la compliance pulmonaire et de la survie a été observée en utilisant la stabilité post-opératoire [49].

La réintégration des viscères abdominaux s'accompagne en effet de plusieurs phénomènes, potentiellement délétères à un moment où la réactivité vasculaire pulmonaire est encore importante [29, 54] :

- Déviation brutale du médiastin du côté homo latéral à la hernie et surdistension du poumon controlatéral.
- Mise en tension du diaphragme et surpression abdominale qui réduisent la compliance pulmonaire.
- Création de troubles hémodynamiques lors de la remise en place des organes en position anatomique, notamment lors de la manipulation du foie ou des veines sus-hépatiques [29].
- Le stress que constitue la période peropératoire est en lui-même susceptible de faire basculer une situation hémodynamique et respiratoire précaire vers l'hypoxémie réfractaire intraitable, entraînant le décès [19].

Progressivement, ont été démontrés l'absence d'effets délétères et l'intérêt d'une intervention chirurgicale retardée. Depuis le début des années 1990, les concepts de stabilisation préopératoire et de chirurgie différée ont donc été introduits.

En 1992, l'équipe de l'Hôpital Robert Debré publie une étude rétrospective sur la notion de stabilisation préopératoire [19] : la comparaison de trois périodes de prise en charge montre une augmentation de la survie de 37,5% à 62,5% après 1985, date de passage à la chirurgie différée. Cette étude, en s'intéressant aux paramètres gazométriques pré et postopératoires, montre que d'une part la réduction de la hernie n'a aucun effet bénéfique sur la ventilation, d'autre part que le délai de la réintégration des viscères n'a aucune conséquence délétère ni sur le plan pulmonaire, ni sur le plan digestif .

Un patient est considéré stable quand il ne présente plus de signes d'hypertension pulmonaire [9, 52]. Les fonctions cardiorespiratoires et hémodynamiques sont surveillées en permanence [8].

Les critères de stabilisation sont : [6, 8, 19, 52]

- normothermie
- hémodynamique correcte et stable
- pression artérielle moyenne > 40 mmHg
- pression artérielle systolique > 50 mmHg
- PAS / PAP > 1
- diurèse > 1 ml/kg/h
- alcalose respiratoire :
 - pH > 7,50
 - PaCO₂ < 25 mm Hg
 - PaO₂ sus-ductale > 60 mmHg ; voire > 100 [52]
 - Gradient entre PaO₂ sus et sous-ductale < 15 mmHg
 - FiO₂ < 0,3 (Fraction Inspirée en Oxygène) et PEEP = 9 (Positive End-Expiratory Pressure).

Plus précis, certains ont déterminé le moment de l'intervention par la mesure des pressions artérielles pulmonaires (PAP) avec l'écho-doppler : l'enfant n'est opéré que si la PAP est descendue entre 25 et 55 mmHg et/ou si l'inversion du shunt est obtenue dans le sens gauche-droit [6, 52].

Quant à notre étude, la stabilisation préopératoire est presque devenue une règle dans la prise en charge de la HDC. Nous rappelons qu'aucun diagnostic anténatal de la HDC n'a été établi. De ce fait, les patients se présentaient avec une HDC révélée après la naissance, surtout quand il y avait une aggravation de la

symptomatologie respiratoire. Le retard de notre prise en charge est encore plus important quand l'accouchement a lieu à domicile. Une fois admis au service, les nouveau-nés sont alors mis sous ventilation artificielle, à pression contrôlée : inférieure à 25 cm d'H₂O. Il est toléré une légère acidose compensée par une légère hypercapnie, pourvu que la SaO₂ soit supérieure à 90%.

Nous ne disposons pas au Maroc des autres supports de ventilation artificielle ni des produits vasodilatateurs cités précédemment. Le surfactant exogène est réservé aux maladies des membranes hyalines : vu son coût élevé, il n'a pas encore sa place dans le traitement de la HDC.

Par ailleurs, durant cette période, nous veillons à ce que le patient soit réchauffé, dans une ambiance calme avec une luminosité réduite. L'analgésie et la sédation sont également de mise. De plus, la stabilisation préopératoire consiste à surveiller les constantes vitales du patient et à rétablir un équilibre hémodynamique de manière à supporter la cure chirurgicale.

3-Chirurgie à ciel ouvert:

a- Conditionnement du patient :

- Patient réchauffé.
- Voies veineuses centrales sus et sous diaphragmatique permettant d'apprécier les variations de la pression veineuse centrale pendant l'intervention.
- Voie artérielle ombilicale ou périphérique : mesure de la pression artérielle sanglante.
- Oxymètre de pouls pré et post-ductal.

b- Anesthésie :

- Curarisation.
- Anesthésiques volatiles et fluorés.

c- Installation du patient :

- Décubitus dorsal.
- Mise en place d'un billot à la base du thorax du côté de l'incision.
- Le champ opératoire comprend le thorax homolatéral et l'abdomen, du mamelon à l'ombilic jusqu'à droite de la ligne médiane (pour une HDC gauche). Il faut penser à laisser un champ accessible controlatéral pour une éventuelle pose de drain pleural en urgence.

d- Voie d'abord :

La voie transversale sus ombilicale au niveau de la pointe des 10èmes côtes et décalée à gauche si forme gauche est bien adaptée au nouveau-né dont l'abdomen est large et le rebord costal est souple. La voie médiane sus ombilicale peut également être utilisée mais semble davantage exposer aux complications pariétales postopératoires (éviscération).

Certains auteurs préfèrent la voie médiane car c'est une voie rapide.

e- Réduction des viscères herniés :

D'emblée, il faut faire l'inventaire des viscères abdominaux herniés dans le thorax. La plus grande partie des viscères peut être réduite par manipulation manuelle très douce. Cette réduction est facilitée en équilibrant la pression intrathoracique avec la pression externe par introduction d'un petit drain par l'orifice de l'hernie.

D'éventuelles adhérences sont libérées à la pince coagulatrice bipolaire et aux ciseaux. La libération de la rate est particulièrement prudente. En cas de brèche pulmonaire, la pneumostase est assurée par des points de Prolène 6/0.

f- Bilan lésionnel :

Le bilan est complété après réduction des viscères herniés : existence d'un sac herniaire, degré d'hypoplasie pulmonaire, existence d'une séquestration pulmonaire associée. Celle-ci vascularisée par des artérioles systémiques naissant directement de l'aorte, devrait être retirée. Par ailleurs, après réduction de l'intestin dans l'abdomen, une malrotation intestinale est recherchée.

g- Réparation diaphragmatique :

Le premier temps consiste à mettre en place un drain thoracique extériorisé sur la ligne axillaire moyenne. Un éventuel sac herniaire est réséqué. Les berges du défaut diaphragmatique sont repérées et avivées. En arrière, le reliquat

diaphragmatique est parfois enroulé sur lui-même et peut ne pas apparaître au premier abord : il faut inciser le péritoine postérieur et dérouler le muscle. L'orifice diaphragmatique est fermé en un plan à points séparés de fil non résorbable 3/0. Les fils sont passés et gardés sur pinces, puis noués secondairement.

En cas de muscle très hypoplasique en arrière, les points peuvent prendre appui sur les côtes. L'utilisation d'une prothèse est rarement nécessaire (absence complète d'un hémidiaphragme) et doit être évitée en raison des multiples complications auxquelles elle expose.

h- Rangement du grêle :

En cas d'anomalie de rotation associée, avec une proximité anormale de l'angle duodéno-jéjunal et de la région iléocœcale (les deux pieds de l'anse intestinale primitive), il existe un risque de volvulus de tout le grêle.

Le traitement consiste à écarter au maximum les deux pieds de l'anse intestinale primitive en positionnant l'intestin en position de mésentère commun complet (90% de rotation). Pour ce faire, les accolements pathologiques du grêle et du colon sont libérés, le grêle est disposé complètement à droite, l'appendice se trouvant en fosse iliaque gauche est habituellement retirée.

S'il est conservé, la famille de l'enfant doit être informée que l'appendice est à gauche.

En ce qui nous concerne, on a réalisé une appendicectomie chez un seul patient.

i- Fermeture pariétale :

Elle est le plus souvent possible sans tension exagérée. La pression intragastrique ou intravésicale peut être mesurée en cas de doute, et ne doit pas dépasser 15 mmHg. En cas de tension excessive, on peut ne fermer que la peau, avec traitement secondaire de cette éviscération couverte.

La nécessité de recourir à une plaque pariétale prothétique est rare.

Des manoeuvres telles que la vidange du méconium colique vers l'anus et l'étirement de la paroi abdominale peuvent être un appoint utile pour permettre la fermeture abdominale.

Quant à notre série, qu'elles que soient les dimensions du défaut diaphragmatique, la réfection a été difficile parfois, mais possible. Chez un seul malade qui a présenté une récurrence, on a renforcé par une plaque synthétique.

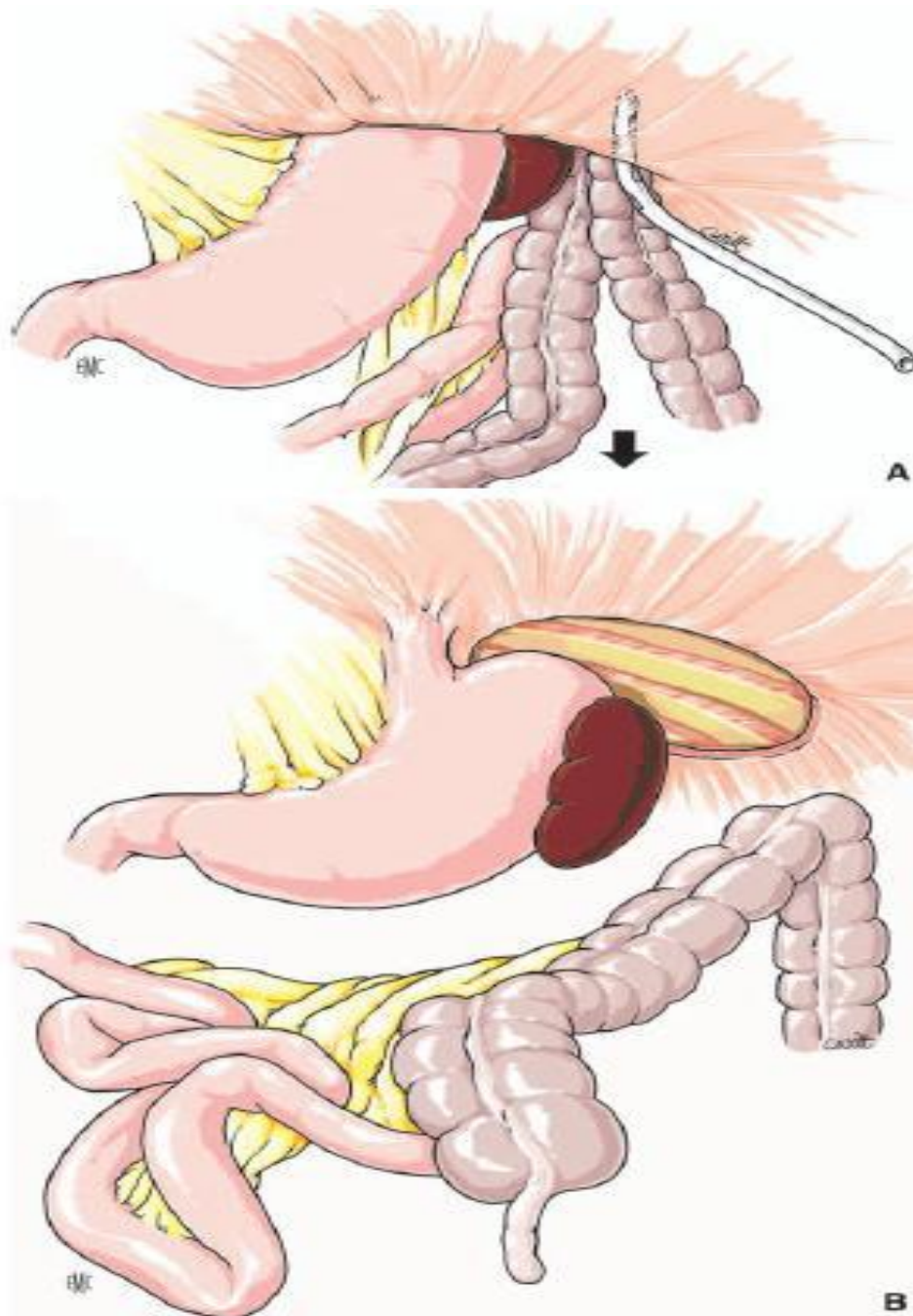


FIGURE 10 [1,2]: MONTRANT LA REDUCTION DES ORGANES HERNIES.

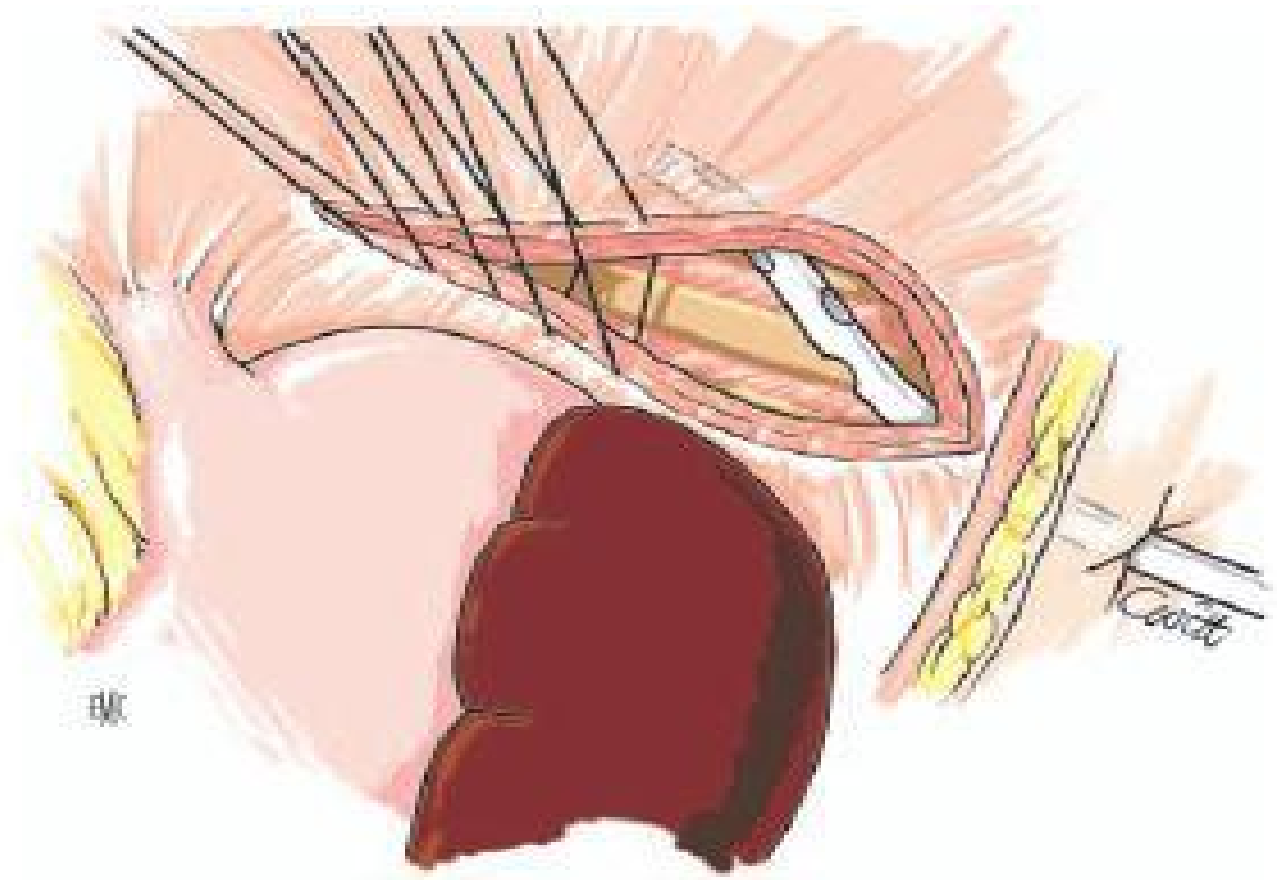


FIGURE 11 [1,2] : MONTRANT LA FERMETURE DE LA BRECHE DIAPHRAGMATIQUE

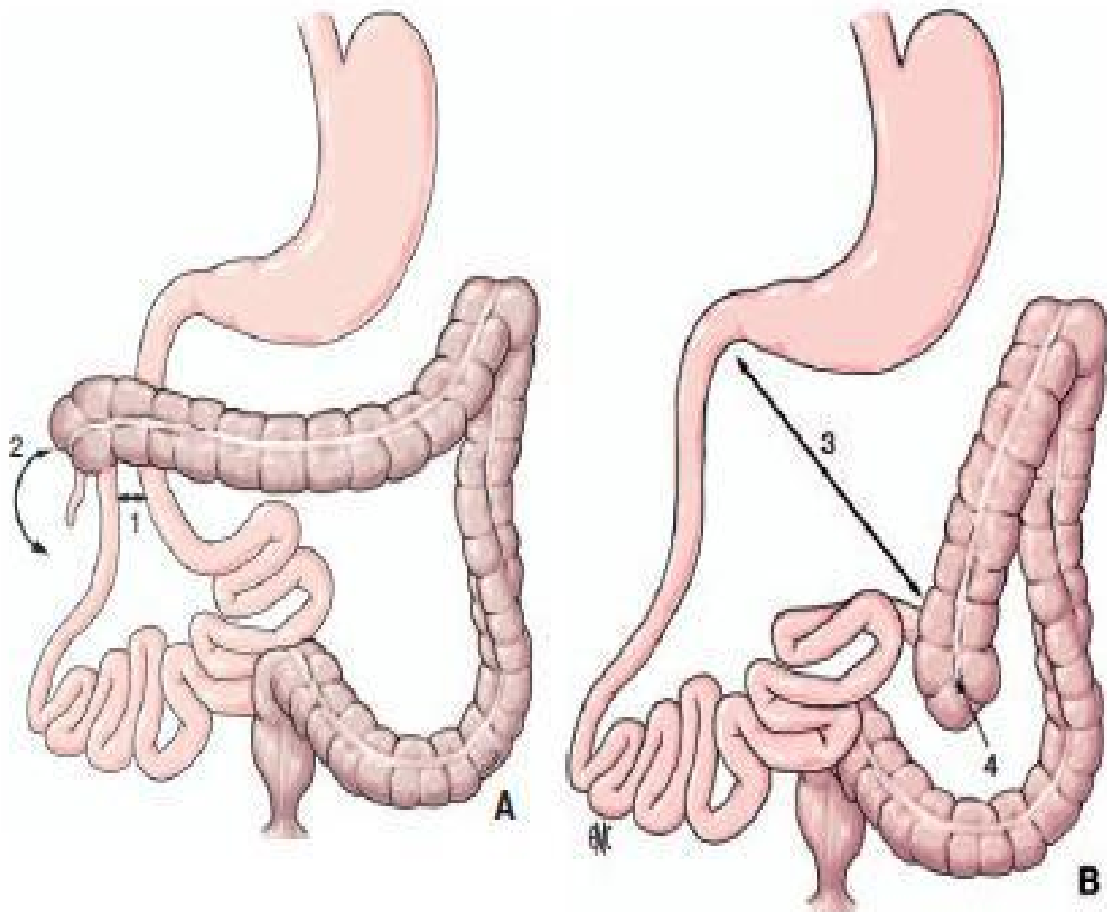


FIGURE 12 [1,2] : TRAITEMENT D'UNE EVENTUELLE ANOMALIE DE ROTATION INTESTINALE.

1. Proximité des deux pieds de l'anse intestinale primitive ;
 2. Risque de volvulus complet du grêle ;
 3. Ecartement des deux pieds de l'anse intestinale primitive : écartement de la racine du mésentère, pas de risque de volvulus ;
 4. Appendicectomie (appendice en fosse iliaque gauche).
- A. Anomalie de rotation type arrêt à 180°
 B. Mise en position de mésentère commun complet

j- Suites opératoires :

La sonde gastrique est laissée jusqu'à la reprise franche du transit.

La nutrition entérale est débutée très progressivement en raison des difficultés très fréquentes de reprise de transit chez ces patients.

La mise en place d'un drain pleural en post-opératoire est abandonnée : sa présence risque d'entraîner une attraction médiastinale vers le côté de la hernie et une surdistension pulmonaire controlatérale [6, 9, 52].

4-Chirurgie coelioscopique [1,2,72,73,74]:

Elle diminue la morbidité post opératoire et la durée d'hospitalisation.

Elle est indiquée surtout dans la hernie de BOCHDALEK à révélation tardive dont elle permet de tirer doucement sur les organes herniés.

Cette technique est aussi utilisée dans le traitement de la HRCX, mais elle est contre indiquée dans les hernies diaphragmatiques à révélation précoce vu la détresse respiratoire induite par l'hypoplasie pulmonaire.

Elle permet aussi de déceler une malrotation intestinale associée et d'en faire la correction.

a- Contre indications :

CI absolues :

- ü Les malformations cardiaques surtout shunt droit- gauche.
- ü L'emphysème pulmonaire

CI relatives :

- ü Les obstacles pariétaux de type adhérentiel ; c'est une CI relative car la laparoscopie comporte la possibilité d'adhésiolyse.
- ü Antécédents de malformation pariétale de type laparoschisis ou omphalocèle.

b- Matériel :

Il comprend un matériel de vidéo-chirurgie et un matériel d'instrumentation spécifique de chirurgie :

Imagerie: Le matériel d'imagerie de coelioscopie comprend :

- ü Une source de lumière.
- ü Une caméra.
- ü Un câble de lumière.

- ü Un insufflateur à CO₂, permettant un contrôle du débit d'insufflation, de la pression du pneumopéritoine, et du volume total insufflé.
- ü Un écran vidéo (moniteur TV), sa résolution est au moins égale à celle de la caméra.
- ü L'optique à vision latérale de 30° ou à vision directe de 0°.

Les différents appareils sont rassemblés sur une colonne mobile.

Instruments :

- ü Deux trocars de 3,5 mm.
- ü Un trocar de 5mm.
- ü Une pince à préhension atraumatique des viscères.
- ü Un crochet coagulateur (C1) monopolaire ou bipolaire ;
- ü Un palpateur (P) pour récliner le foie.
- ü Une porte aiguille (P.A) de 3mm.
- ü Des ciseaux (Ci)
- ü Les fils utilisés sont monobrins et non résorbables.
- ü La longueur des instruments est d'environ 40 cm, de façon à éviter un trop grand bras de levier hors de l'abdomen.

c- Installation :

L'enfant est sous anesthésie générale avec intubation endo-trachéale muni d'une sonde gastrique et d'une sonde urinaire. Il est installé en décubitus dorsal, la table d'opération est en position de 30°, inclinée légèrement à droite.

Chez le grand enfant, l'opérateur se place entre les jambes du patient légèrement écartées, le premier aide (A1) à droite du malade, le second aide (A2) à gauche.

Chez le petit enfant et nourrisson, le chirurgien se place au pied du malade dont les jambes sont bien fixées à la table d'opération.

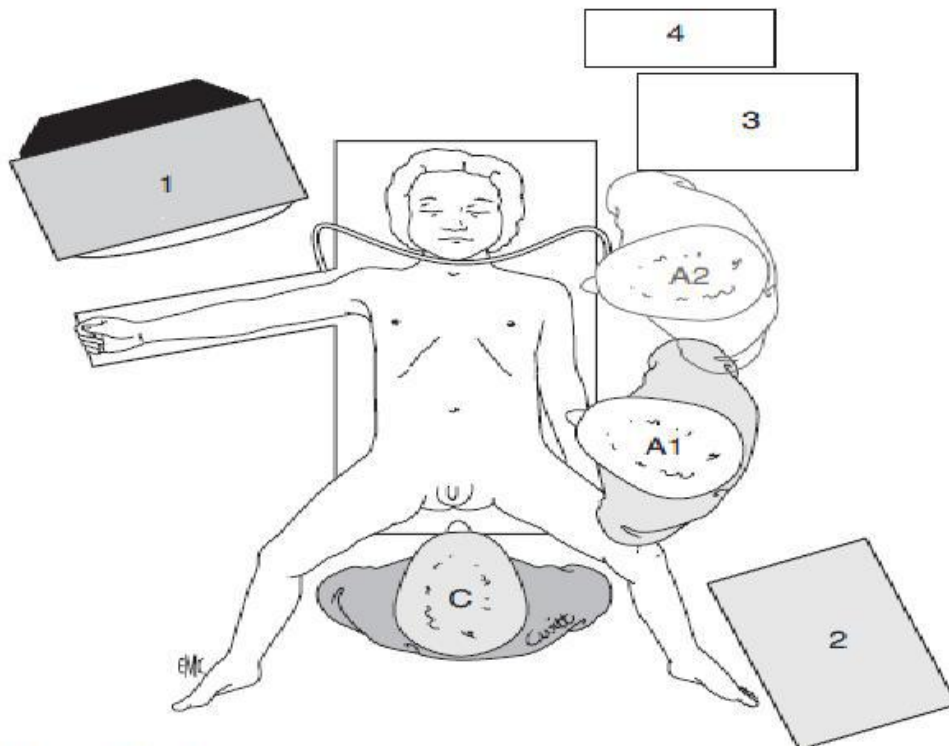


Figure 12. Installation pour cure de reflux gastro-œsophagien sous coelioscopie. 1. Colonne de coelioscopie ; 2. table d'instruments ; 3. coagulation ; 4. irrigation ; C : opérateur ; A1 : aide ; A2 : deuxième aide (facultatif).

Figure 13 [1]: Installation au cours de la coelioscopie

d- Mise en place des trocarts et création d'un pneumopéritoine [1, 4]:

Chez l'enfant on fait une introduction sous contrôle de la vue ou "open".

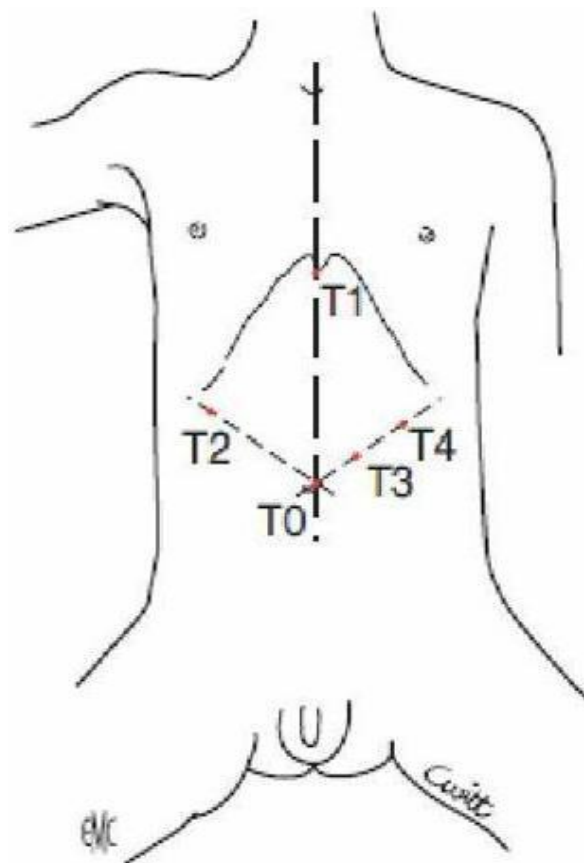
L'optique est introduite par le trocart sus-ombilical. L'aponévrose est incisée transversalement sur la longueur minimale qui permettra l'introduction du trocart.

Le péritoine est ouvert, un large point en U de vicryl 3/0 prenant l'aponévrose et le péritoine est passé autour de l'incision. La paroi est soulevée par les extrémités de ce point, et le trocart, sans son mandrin, est enfoncé sous contrôle de la vue dans le péritoine. Le point en U est serré autour du trocart de façon à assurer l'étanchéité et le pneumopéritoine est insufflé par le trocart.

On réalise une insufflation de CO₂ dans la cavité abdominale à une pression de 6mmHg avec un maximum de débit de 0,5l/mm.

Trois trocarts sont utilisés : 2 trocarts de 3,5cm et 2 trocart de 5mm permettent l'introduction des instruments de la chirurgie coelioscopique.

Un premier trocart de 5 mm est introduit au niveau ombilical pour accueillir l'endoscope. Les deux autres trocarts sont introduits sous le contrôle de la vue, en position para ombilicale droite et gauche.



T0 : sus-ombilical (optique)

T1 : sous-xiphoidien

T2 : sous-costal droit

T3 : sous-costal gauche

T4 : sous-costal gauche

En cas de technique à quatre trocarts, le T3 se situe à midistance entre le rebord costal gauche et l'ombilic.

FIGURE 14 [72] : DIFFERENTES POSITIONS DES TROCARTS

e- Technique :

Le premier temps opératoire consiste à réduire les organes herniés, les intestins sont réduits à l'aide de deux forceps. Si la rate est herniée, sa réintégration doit se faire avec beaucoup de prudence pour ne pas léser la capsule. Il faut libérer les adhérences péritonéales s'elles existent.

Le deuxième temps opératoire consiste à fermer le défaut diaphragmatique par des points séparés en intra abdominal avec un fil non résorbable. Parfois le défaut est très large, la suture bord à bord est impossible, l'utilisation d'un Patch synthétique est alors nécessaire.

En ce qui nous concerne, quatre de nos malades ont bénéficié d'une laparoscopie dont une s'est convertie en laparotomie.

Toutes les étapes de cette technique ont été respectées par nos chirurgiens et s'accordaient parfaitement à ce qui est relaté dans la littérature concernant la voie d'abord, la position du malade, le nombre des trocarts, la création du pneumopéritoine, le déroulement de l'opération et la réduction des organes herniés.

Tableau 6: comparaison entre le traitement chirurgical adapté dans notre série et ceux de la littérature:

	Nombre de cas traités par:	
	Laparotomie	Coelioscopie
Laarif[2]	3	8
Kherbouche[3]	7	0
L.Sahnoun[90]	5	2
Bouayad [99]	15	0
K.Sokha[104]	11	0
P.PLadys et al [106]	32	0
Notre série	6	4

5-Chirurgie thorascopique [1,2,3] :

Elle est surtout indiquée dans le traitement des éventrations diaphragmatiques et peut être utilisée dans la correction de la HPL et la HRCX.

a- Contre indications :

CI absolues :

- ü Impossibilité de créer un pneumothorax :
- ü Antécédents infectieux responsables de séquelles adhérentielles.
- ü Distension bulleuse ou emphysémateuse.
- ü Etat de choc non corrigé : hypovolémique ou septique.
- ü Glaucome.

CI relatives :

- ü Coagulopathies systémiques

b- Matériel :

Il comprend également un matériel de vidéo chirurgie et un matériel d'instrumentation chirurgicale spécifique.

✚ Matériel de vidéo chirurgie : il comprend :

- ü Deux moniteurs couleur décalés latéralement pour le chirurgien et son aide.
- ü Un générateur de lumière froide pour l'optique.
- ü Une unité électronique de contrôle pour la caméra.
- ü Un magnétoscope.

✚ Instrumentation chirurgicale spécifique :

Trocarts :

- ü Permettent l'introduction des différents instruments dans la cavité thoracique.
- ü Il existe deux types : trocarts à piston et trocart à valve.

Canules et télescopes :

Trois types de canules combinées au télescope peuvent être utilisées selon l'âge des patients :

- ü Moins de 2ans : canule de 3,75 mm de diamètre.
- ü Entre 2 et 8 ans : canule de 5 mm de diamètre.

- ü Plus de 8 ans : canule de 10 mm avec un télescope offrant une meilleure lumière de vision.

Lame de bistouri électrique.

Les écarteurs.

Les pinces :

- ü Pince à préhension (3,5 à 5 mm).
- ü Pince à préhension type BABKOK et DUVAL.

Ciseaux contre coudés.

Porte aiguille de 3,5 à 5 mm de diamètre.

c- Installation :

- ü Le chirurgien se trouve au dos du patient.
- ü L'aide se situe en face de l'opérateur.
- ü L'instrumentiste se trouve aux pieds du malade indifféremment à droite ou à gauche.
- ü L'instrumentation chirurgicale est rangée sur un assistant muet à la portée de l'instrumentiste.
- ü Le matériel de vidéo chirurgie entièrement monté sur un chariot, se trouve placé aux pieds du patient à proximité de la table d'opération.

d- La voie d'abord :

Trois canaux sont suffisants et sont disposés selon le principe de la triangulation, en effet, l'orifice réservé à l'optique est situé préférentiellement dans le 3ème ou 4ème espace intercostal sur la ligne axillaire moyenne, les deux autres sont situés dans le 5ème ou 6ème espace intercostal respectivement sur les lignes axillaires antérieure et postérieure.

e- Technique :

Après avoir obtenu l'affaissement complet du poumon, le malade est mis en position Trendelenbourg, ce qui entraîne une ascension du poumon au niveau de l'apex permettant ainsi une excellente exposition du diaphragme.

On réalise une réduction des organes herniés et on répare la brèche diaphragmatique par un fil non résorbable.

Les trocars sont ensuite retirés sous contrôle endoscopique. Le drainage thoracoscopique n'est pas nécessaire sauf si on craint d'avoir lésé la plèvre.

Les points de pénétration des trocars sont suturés par un fil non résorbable.

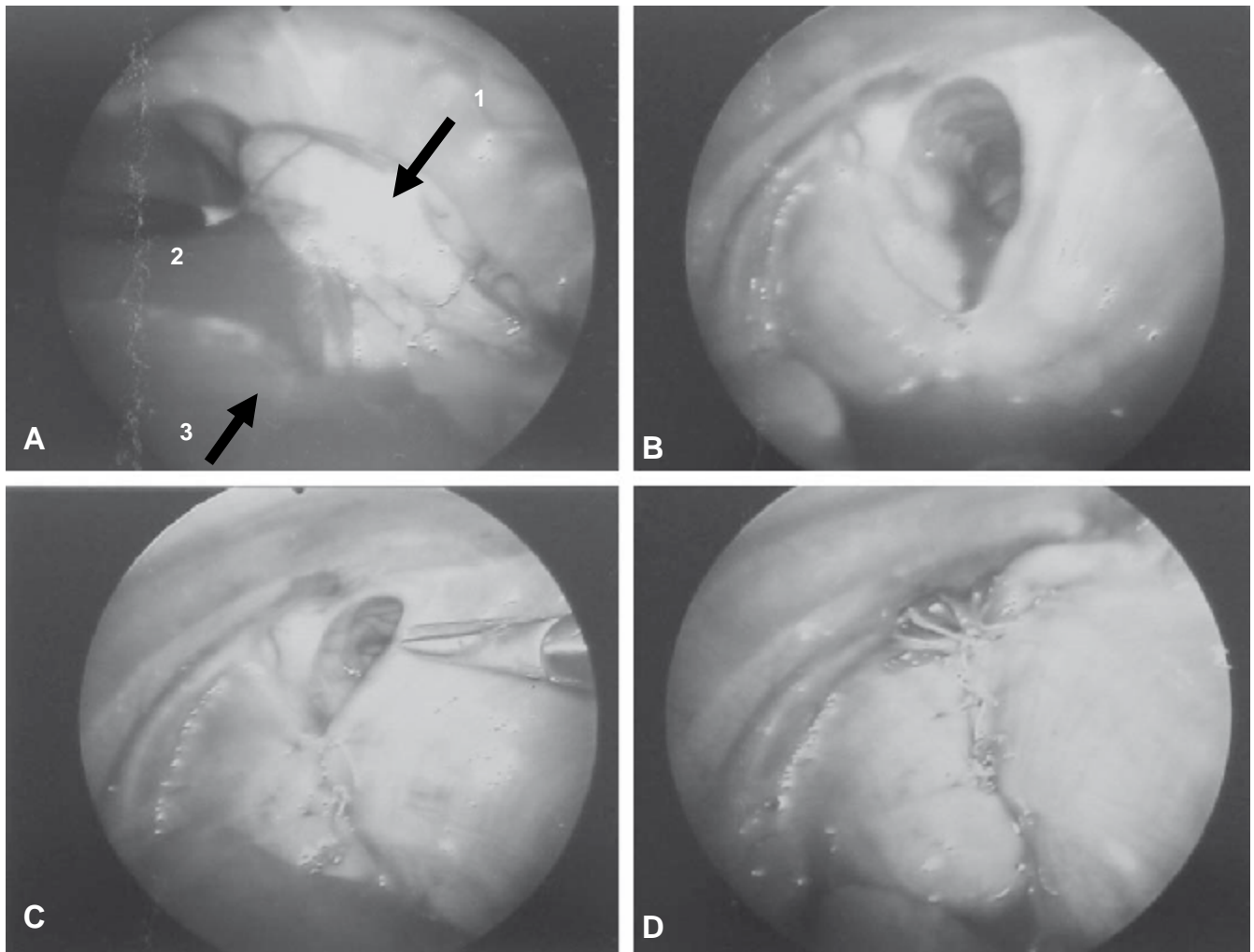


Fig. 15 [73] :Fermeture par voie thoracoscopique d'une hernie diaphragmatique gauche.

Temps A : réduction des organes intrathoraciques : colon (1), rate (2). Le poumon apparaît modestement hypoplasique (3). Temps B : hernie réduite. Temps C : Fermeture progressive des deux berges. Temps D : fermeture achevé

En ce qui nous concerne, aucun de nos malade n'a bénéficié d'une thoracoscopie.

6- Transplantation pulmonaire :

Meurs et al rapportent une tentative thérapeutique originale : tenter de contourner l'hypoplasie pulmonaire majeure par la transplantation d'un lobe pulmonaire [6].

Une enfant née à terme a présenté une HDC très sévère qui a justifié son passage en ECMO et la fermeture de sa hernie droite sous support extra-corporel.

Sa dégradation secondaire et la nécessité de poursuivre une ventilation agressive ont fait proposer une transplantation pulmonaire.

Il a été mis en place le lobe moyen d'un donneur décédé de 6 mois; l'enfant est sortie alors de l'hôpital 3 mois après la transplantation et à 2 ans, la greffe est toujours en place. Néanmoins, l'enfant présente un retard staturo-pondéral important.

Les auteurs argumentent la greffe pulmonaire comme le traitement de la dernière chance ; le but étant de soutenir l'enfant sur le plan ventilatoire le temps que son propre poumon en place se développe. L'ablation du greffon permet ensuite d'interrompre les thérapeutiques immunosuppressives.

Dans notre série, aucun de nos malades n'a nécessité de recourir à la transplantation pulmonaire.

VII- EVOLUTION – COMPLICATIONS :

L'évolution des HDC de révélation immédiate dépend de plusieurs facteurs dont les plus importants à considérer sont : les malformations associées, l'importance de l'hypoplasie pulmonaire, le traitement mis en route [16].

A- MORTALITE :

Le taux de mortalité est très variable selon les études, récentes ou non. D'après une méta-analyse réalisée sur les facteurs de la mortalité, les taux de mortalité vont de 8% à 79% [20, 21, 22]. A noter qu'il n'y a pas de différence significative entre les deux sexes en matière de survie [40].

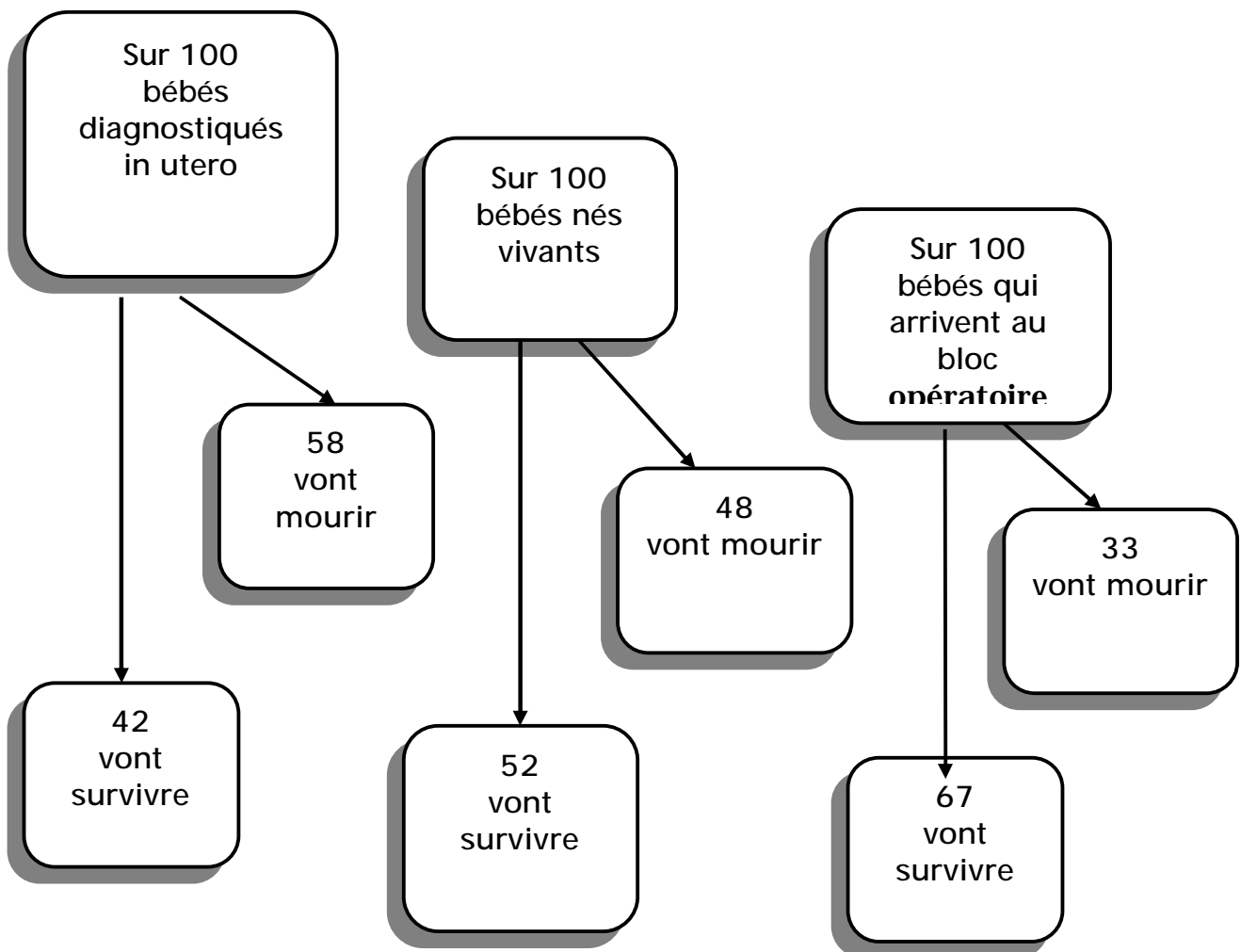


Fig. 16[99]: Evolution ultérieure en fonction de l'étape de la vie atteinte.

Tableau 7: comparaison entre le taux de mortalité dans notre série et
Ceux de la littérature:

A U T E U R S	Laarif [2]	Kherbouch [3]	Bouayad [99]	A.Dubois et al[60]		S.Maurin Et al [97]		Pladys et al[106]	Notre série
				De 1985 à 1990	De 1991 à 1996	De 1989 à 1996	De 1996 à 2007		
Taux de morta- lité	0%	14%	22%	77%	44%	60%	25%	39%	38%

La majorité des patients des différentes séries ont été admis dans un tableau de DRNN. Le taux de mortalité des différentes séries varie entre 0% et 77%.

Dans notre étude, le taux de mortalité est de 38% ! Ce chiffre doit être interprété avec beaucoup de réserve. En effet, aucun diagnostic anténatal de la HDC n'a été établi du fait de nombreuses grossesses non suivies et du fait aussi que le diagnostic anténatal requiert un radiologue expérimenté. Ainsi, aucun accouchement n'a pu être programmé dans un centre de référence. De ce fait, bon nombre d'accouchements ont eu lieu soit à domicile, soit dans une structure médicale peu ou pas équipée pour faire face à la situation de la HDC. Ainsi, le taux de la « mortalité cachée » est probablement très important : les formes avec une hypoplasie majeure échappent à notre prise en charge, ainsi que les formes associées à des malformations létales.

B- EVOLUTION POST-OPERATOIRE IMMEDIATE:

Tableau 8 : Comparaison de la fréquence des complications post-opératoire immédiate entre notre série et ceux de la littérature

Complications	J.Wagnon et al[98]	S.Maurin et al [97]	Lund et al [24]	Pladys et al [106]	K.Sokha et al [104]	Notre série
Décès	-	-	-	3%	-	8%
Infection nosocomiale	33%	6%	-	-	-	8%
RGO	66%	12,5%	-	12,5%	-	-
Anorexie	27%	-	-	-	-	-
Convulsions	-	-	12%	-	-	-
Pneumothorax	-	-	-	6%	9%	-

L'infection nosocomiale et le RGO sont deux complications fréquemment retrouvées en postopératoire.

C- EVOLUTION A LONG TERME:

Tableau 9 : comparaison des complications à long terme et leur fréquence entre les différentes séries

Auteurs	Complications	leur Fréquence
Lund et al [24]	RSP	45%
	Scanner cérébral anormal(atrophie bifrontale, dilatation ventriculaire)	42%
	Déficits auditifs	21%
J.Wagnon et al [98]	RSP	47%
	Scoliose	13%
	Déformation thoracique	47%
	Asthme	40%
Nobuhara et al [100]	RSP	30%
S.Maurin et al [97]	Dysplasie bronchopulmonaire	6%
	Asthme	31%
O.Ndour et al [96]	Invagination iléo-coeco-colique	100%
Pladys et al[106]	Scoliose	9%
	Occlusion sur bride	6%
	Récidive	6%

En ce qui nous concerne, un de nos patients a récidivé après 7mois et a bénéficié de la pose d'une plaque synthétique. Un autre a été opéré 3ans après pour un hypospadias antérieur.

Malheureusement, on ne dispose pas d'informations sur le devenir à long terme des autres patients opérés.

RECOMMENDATIONS

Afin de diminuer la mortalité néonatale causée par la HDC, on doit proposer le développement concernant :

- Le diagnostic anténatal
- les méthodes de réanimation (pour les formes sévères)
- La PEC multidisciplinaire dans des centres spécialisés.

✓ En ce qui concerne le diagnostic anténatal:

- une consultation anténatale doit être recommandée pour chaque femme enceinte.
- Les patientes devraient être avisées que la tenue d'une échographie prénatale entre la 18e et la 20e semaine de gestation permet de détecter la présence d'anomalies structurelles majeures dans près de 60% des cas.
- Lorsque le diagnostic de la HDC est confirmé en anténatal, la patiente enceinte devrait se voir offrir une consultation en temps opportun auprès d'un conseiller formé en ce qui concerne la génétique, à la recherche d'anomalies chromosomiques associées., ainsi qu'auprès d'un spécialiste en médecine fœto-maternelle et/ou d'un généticien médical. Le conseling offert se doit d'être impartial et de respecter le choix, la culture, la religion et les convictions de la patiente.
- Lorsque la présence d'une HDC est soupçonnée ou identifiée, la patiente devrait être orientée vers les services d'une unité tertiaire d'échographie dès que possible en vue d'optimiser les options thérapeutiques.
- Dans les cas de grossesse en cours présentant une HDC, l'examen échographique devrait être répété afin d'évaluer l'évolution de la maladie et de tenter de détecter la présence d'autres anomalies n'ayant pas encore été identifiées, puisque cela pourrait influencer tant le counseling que la prise en charge obstétricale ou périnatale.
- Lorsque la HDC est identifiée par échographie 2-D, le recours à d'autres techniques d'imagerie (telles que l'échocardiographie fœtale, l'échographie obstétricale 3-D, l'IRM fœtale ultra-rapide et, à l'occasion, la radiographie fœtale et la tomodensitométrie fœtale [au moyen d'un protocole à faible dose]) peut s'avérer utile à la recherche de malformations associées.

- Les femmes devraient recevoir des renseignements au sujet de leurs résultats échographiques anormaux de façon claire, empathique et opportune, dans un milieu bienveillant qui assure le respect de la confidentialité.
- ✓ L'orientation vers les services de sous-spécialistes pédiatriques ou chirurgicaux appropriés devrait être envisagée afin de fournir les renseignements les plus précis possibles au sujet de la ou des anomalies et du pronostic connexe.
- ✓ Les parents devraient être avisés du fait qu'il est possible que la HDC isolée ou associée à d'autres malformations, fasse partie d'un syndrome, d'une séquence ou d'une association génétique, malgré la présence d'un caryotype fœtal normal.
- ✓ Dans les cas où une prise en charge postnatale précoce ou urgente pourrait s'avérer requise, l'accouchement dans un centre pouvant offrir les soins néonataux appropriés devrait être envisagé.

CONCLUSION

En conclusion, notre travail a porté sur une étude rétrospective effectuée sur 13 cas de HDC colligés entre janvier 2004 et décembre 2010 dans le service de chirurgie infantile de CHU Hassan II de fès.

Tout en basant sur les données de la littérature, nous avons comparé les données de notre étude avec celles des travaux faits par nombreux auteurs à travers le monde.

Notre étude a abouti aux résultats suivants :

- La hernie de BOCHDALEK ou la hernie postéro-latérale est plus fréquente que la hernie rétro-costo-xiphoidienne.
- L'importance d'une échographie anténatale qui a pour but le dépistage des HDC et la recherche des malformations congénitales associées pour une prise en charge précoce.
- Les formes à révélation précoce sont de pronostic sombre alors que les formes à révélation tardive sont de meilleur pronostic.
- Le diagnostic positif est basé sur la radiographie thoracique face et surtout profil.
- Lors de la découverte d'une HDC ; un bilan de recherche des malformations congénitales associées doit être réalisé systématiquement.
- L'intérêt de la voie laparoscopique par rapport à la voie classique, réside dans son effet de grossissement, un traumatisme opératoire moins sévère et un résultat cosmétique excellent.
- Le pronostic dépend du degré de l'hypoplasie pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire.
- Il faut abandonner l'idée de l'urgence chirurgicale et raisonner plutôt en terme de stabilisation préopératoire, ce qui minimise le risque d'une intervention réalisée en pleine instabilité respiratoire et hémodynamique.
- Le recours à l'oxygénation extracorporelle de la membrane est proposé dans certains centres ; mais l'évolution peut être marquée par la survenue de complications respiratoires, neurologiques et gastro-intestinales.

RESUMES

Résumé

La HDC est une embryopathie caractérisée par un défaut diaphragmatique congénital avec hernie des viscères abdominaux dans la cavité thoracique.

Son incidence est estimée en moyenne à environ 1/2000 naissances vivantes avec une prédominance masculine nette.

Elle représente 8% de toutes les malformations congénitales et s'y associe souvent dans une proportion de 25 à 57%.

La forme postéro-latérale ou hernie de BOCKDALEK est la plus fréquente (95,8%) et survient du côté gauche dans 84%. La forme antérieure ou H.R.C.X ou hernie de Morgagni représente 4 à 6%.

Les mécanismes physiopathologiques à l'origine de l'hypoxémie sont mieux identifiés et sont représentés essentiellement par l'hypoplasie pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire.

La HDC peut être de révélation précoce et se manifeste par une détresse respiratoire à la période néonatale, comme elle peut être de révélation tardive et se manifeste soit de façon aiguë à l'occasion d'une complication, soit de façon chronique par une symptomatologie respiratoire et/ou digestive.

La radiographie thoracique représente l'examen clef pour poser le diagnostic, les opacifications digestives confortent le diagnostic et permettent d'avoir une idée sur les organes herniés. En cas de difficultés, on a recours à la TDM ou l'IRM.

L'échographie anténatale représente un moyen efficace de suivi de la grossesse et de dépistage précoce des malformations congénitales.

A la lumière d'une meilleure connaissance des mécanismes physiopathologiques, il est actuellement proposé une phase de stabilisation préopératoire qui semble jouer un rôle important dans l'amélioration de la survie.

Le traitement ne se conçoit que chirurgicalement et consiste à réduire les organes herniés et à fermer la brèche diaphragmatique. La voie laparoscopique est de plus utilisée car elle diminue la morbidité postopératoire et la durée d'hospitalisation.

Le pronostic de la HDC est encore sévère et reste tributaire de l'existence et du degré de l'hypoplasie pulmonaire et de l'association à des malformations congénitales.

Des séquelles peuvent survenir même dans les formes favorables à type de bronchodysplasie pulmonaire et de reflux gastro-œsophagien.

Notre travail s'est proposé à faire une étude rétrospective de 13 dossiers de HDC colligés entre janvier 2004 et décembre 2010 au service de chirurgie infantile de CHU Hassan II de Fès.

L'étude s'est soldée par la découverte de 10 H.P.L et de 3 H.R.C.X.

On a dénombré 8garçons et 5filles avec un sex-ratio garçon-fille de1,6.

L'âge de nos patients a varié de 1jour à 6ans avec un âge moyen de 11 mois.

Le tableau clinique a été dominé par les manifestations respiratoires qui représentent 84% et les manifestations digestives qui représentent 38%.

La radiographie thoracique a été pratiquée chez tous les enfants et a été largement évocatrice du diagnostic. Les opacifications digestives ont aidé le diagnostic et ont donné une idée sur les organes herniés ainsi que la TDM thoracique.

On a relevé 38% de décès qui sont tous des nouveau-nés dont trois décédés quelques heures après leur admission, les deux autres l'un treize jours après et l'autre une semaine en postopératoire.

La réduction des viscères migrés et la fermeture de la brèche diaphragmatique ont été faites par voie laparoscopique chez quatre malades dont une conversion en laparotomie chez un seul malade à cause de l'hypoplasie de la berge postérieure du diaphragme.

Les suites opératoires ont été simples, l'évolution à court terme a été favorable à l'exception d'un seul patient qui a présenté une infection nosocommiale et qui a décédé une semaine après.

A l'exception d'un seul patient qui a présenté une récurrence après sept mois de la cure chirurgicale et qui a bénéficié d'une plaque synthétique à la 2ème cure, on ne dispose pas d'informations sur l'évolution à long terme de nos enfants.

Summary

The CDH is a congenital defect characterized by the hernia's diaphragmatic congenital with the abdominal viscera into the thoracic cavity's thoracic.

Its incidence is estimated to an average of 1 / 2000 births with a live with a neat prevailing male.

It represents 8% of all congenital malformations and deformities in shapes or ports which often joins in at the rate of 25 to 57%.

The shape or posterolateral hernia called BOCKDALEK is the most common (95.8%) and occurs on the left side in 84%. The previous form or HRCX or hernia of Morgagni is 4 to 6%.

The pathophysiological mechanisms causing hypoxemia are better identified and are mainly represented by pulmonary hypoplasia and pulmonary hypertension arterial.

The CDH can be observed and revealed a headed in development by distress respiratory in the neonatal period, as it may belated onset and occurs either acutely during a complication, or in a symptom's respiratory chronic, as well a tract digestive.

Radiography Chest is the examination key for diagnosis; digestive opacifications confirm the diagnosis and can give an idea on the herniated organs. In case of difficulties, we use CT or MRI.

The ultrasound antenatal is an effective means of pregnancy care and early detection of malformations congenital.

In the best acquaintance of pathophysiological mechanisms, it is recently proposed a preoperative stabilisation phase that appears to play an important role in survival improvement.

The inconceivable treatment that involves in surgically is to reduce the herniated organs and close the diaphragm's gap. The laparoscopic approach is more used because it reduces morbidity postoperative and duration of hospitalization.

The CDH's prognosis is still severe and depends on the existence and degree of pulmonary hypoplasia and the association of malformations congenital.

After-effects can occur even in auspicious forms of the pulmonary bronchodysplasie type and the flow back of the esophageal-gastro.

Our work has proposed to make retrospective study of 13 CDH files collected between January 2004 and December 2010 at infant surgery service of CHU Hassan II of Fez.

The study resulted in the discovery of 10 HPL and 3 HRCX.

There were 8 boys and 5 girls with a ratio sex of boy-girl is 1, 6.

The age of our patients fluctuated from 1day to 6 years with an average age of 11 months.

The clinical chart was dominated by symptoms' respiratory of 84% and symptoms' digestive which represent 38%.

Radiography Chest was performed with all children and has been widely evocative of diagnosis. The digestives' opacifications helped the diagnosis and gave an idea about the hernia organs as well as the CT chest.

There were 38% of deaths witch all of them are newborns, three among of them died 3 hours after their admission. The other 2 ones, one in 13 days, the other in 1 week after in postoperative.

The reduction of migrated viscera and the diaphragm gap closing were mode by laparoscopy in four patients in conversion to laparotomy on only one patient due to hypoplasia of the posterior edge of the diaphragm.

The postoperative course was uneventful, the short-term evolution was favourable with an exception of one patient who had an infection and had nosocommial, died a week later.

Except for only patient who presented a recurrence after seven months of surgical treatment and who received a synthetic plate at the second treatment, there is no informations on the long-term evolution our children.

ملخص

يعتبر فتق الحجاب الخلقى مرضا جنينيا يتميز بثقب خلقي مع صعود الأعضاء البطنية إلى الصدر. يقدر انتشاره بنسبة تناهز 1/ 2000 ولادة حية مع ارتفاع جلي لنسبة الذكور. ويمثل هذا المرض 8 % من التشوهات الخلقية ويجتمعون معا بنسبة 25 إلى 57 % .

الشكل الخلقى الجانبي أو فتق بوكدليك هو الأكثر انتشارا (8,95) ويتواجد في الجانب الأيسر في غالب الأحيان أما الفتق الأمامي أو الفتق موركانيني يمثل 4 إلى 6% .

من المضاعفات الأساسية هي النقص الحاد في نسبة الأكسجين في الدم والناجم اساسا عن نقص في تكوين الرئة وارتفاع الضغط الدموي الرئوي.

يمكن أن يظهر فتق الحجاب الخلقى مبكرا على شكل عجز تنفسي في المرحلة المبكرة بعد الولادة كما يمكن أن يظهر متأخرا على شكل مفاجئ إثر مضاعفات أو على شكل أعراض تنفسية أو هضمية مزمنة.

تشكل الأشعة السينية الصدرية الفحص الأساسي للكشف. إذ تمكن من معاينة الأمعاء وغيرها من الأعضاء داخل القفص الصدري. في حالة الصعوبة نلتجئ إلى السكاير والصور بالدبذبات المغناطيسية.

تعتبر الدبذبات ما فوق الصوتية ما قبل الولادة وسيلة فعالة لتتبع الحمل والبحث المبكر عن التشوهات الخلقية. على ضوء المعرفة الجيدة للآليات الفزيو مرضية يقترح حاليا مرحلة تثبيت الحالة قبل الجراحة والتي تلعب دورا مهما في تحسين فرص الحياة.

لا يكون العلاج بدون جراحة ويتشكل في إرجاع الأعضاء المفتوقة وإفقال الثقب الحجابي. طريقة العلاج بالمنظار البطني هي الأكثر استعمالا لأنها تقلص الأعراض السلبية ما بعد الجراحة ومدة الاستشفاء.

تبقى توقعات الفتق الحجاب الخلقى خطيرة ومرتبطة بوجود وحدة نقص التكوين الرئوي أو بالتشوهات الخلقية. يمكن ان تظهر العقابيل حتى في الأشكال الاجابية على شكل نقص تكوين القصبة والترجيع المعدي المريئي. يقترح عملنا دراسة ل 13 ملف لمرضى ف ح خ جمعوا ما بين 2004 و 2010 في مصلحة جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس.

خلصت هذه الدراسة الى اكتشاف 10 فتوق خلقية جانبية و 3 فتوق موركانيني. ثم إحصاء 8 ذكور و 7 إناث. سن أطفالنا يتراوح ما بين يوم واحد و 6 سنوات مع معدل 11 شهرا.

ضم الجدول السريري بالأخص العوارض التنفسية التي تمثل 84 بالمنة والعوارض الهضمية تمثل 38 بالمنة. تم تطبيق الأشعة السينية الصدرية لدى جميع الاطفال وكانت حاسمة في الكشف وأعطت فكرة عن الأعضاء المفتوقة.

تم إرجاع الأعضاء المفتوقة وإفقال الثقب الحجابي بواسطة المنظار البطني لدى 4 أطفال مع تحول الى جراحة بطنية عند طفل واحد لنقص في التكوين للجانب الخلقى للحجاب.

كانت تبعات العملية بسيطة باستثناء رضيع واحد, الذي توفي بعد اسبوع إثر عدوى إستشفائي. التطور على المدى القريب كان إيجابيا باستثناء طفل واحد والذي تعرض بدوره لإنتكاس إثر المرض بعد 7 أشهر وقد استفاد من وضع لوحة إصطناعية في الجراحة الثانية. لكننا لا نتوفر على معلومات حول التطور على المدى الطويل بالنسبة للاطفال.

BIBLIOGRAPHIE

1. FADOUA ROUIBAA

Traitement coelioscopique des hernies et des éventrations diaphragmatiques
(A propos de 8 cas)

Thèse de médecine n°194, 2001 Rabat

2. ABDERRAZZAK LAARIF

Hernie diaphragmatique congénitale
(A propos de 15 cas)

Thèse de médecine n°40, 2007 Rabat

3. KHERBOUCHE SAFAE

Hernie diaphragmatique congénitale
(A propos de 7 cas)

Thèse de médecine n°046, 2010 Fès

4. KAVANAGH MELANIE.

Implication potentielle du système endothéline dans la physiopathologie de la hernie diaphragmatique congénitale. Th. Doct. en médecine expérimentale, Laval 2004

5. LYONNAIS STEPHANIE.

Hernie diaphragmatique congénitale. Facteurs pronostiques anténatals. Th. Méd. : Rennes I 2001

6. PIET DUROUX STEPHANIE.

Hernies diaphragmatique congénitale. Actualités physiopathologiques et thérapeutiques. Etude clinique rétrospective à propos de 32 observations. Th. Méd. : Toulouse III 2000

7. BERESFORD MW; SHAW NJ.

Outcome of congenital diaphragmatic hernia. Pediatric Pulmonology 2000; 30; 249

8. MOUROT MARIE-GABRIELLE.

Hernie diaphragmatique congénitale. Apports et limites de l'IRM anténatale. A propos de 15 examens. Th. Méd. : Lyon 2002

9. DESMOND BOHN.

ongenital Diaphragmatic Hernia. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine 2002; 166; 911-915

10. THEBAUD B; DE LAGAUSIE P; FORGUES D; MERCIER JC.
La hernie diaphragmatique congénitale I. Simple défaut du diaphragme ou pathologie du mésenchyme pulmonaire ?. *Archives de Pédiatrie* 1998; 5; 9; 1009 – 1019
11. GREER JOHN J; BABIUK RANDAL P; THÉBAUD BERNARD.
Etiology of congenital diaphragmatic hernia : the retinoid hypothesis. *Pediatric Research* 2003; 53; 726-730
12. MOYER V; MOYA F; TIBBOEL R; LOSTY P; NAGAYA M; LALLY KP.
The cochrane database of systematic reviews : Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *The Cochrane Library* 2001; 3; 1-12
13. PUTZ R., R. PABST.
3ème édition française. Sobotta, atlas d'anatomie humaine. (tome 2) Edition médicales internationales 1995
14. COUPRIS L.
Hernies congénitales postéro-latérales de la coupole diaphragmatique (Angers). Dans : *Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement, 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 235-245*
15. LANGMAN J.
Collection les « Abrégés »; 5° édition, corrigée par T.W. Sadler. Embryologie médicale. Développement humain normal et pathologique. *Editions Masson 1994*
16. LARSEN WILLIAM J.
Embryologie humaine. *De Boeck Université 1996*
17. AUBRY MC; DOMMERGUES M; AUBRY JP; DUMEZ Y.
Ultrasonographie des hernies diaphragmatiques : éléments pronostiques. *JEMU. 1998; 19; 2-3; 86-91*
18. THEBAUD B.
Pathologie du développement pulmonaire au cours de la hernie de coupole diaphragmatique. *Archives de Pédiatrie* 2000; 7; 2; 275 – 276
19. CASADEVALL I; DAOUD P; BEAUFILS F; AIGRIN Y; MERCIER JC; HARTMANN JF.
Hernie congénitale diaphragmatique : intérêt d'une stabilisation préopératoire. *Pédiatrie* 1992; 47; 125-132

20. HANS STARI; KRISTIN BJORNLAND; GUTTORM HAUGEN; THORE EGELAND; RAGNHILD EMBLEM.
Congenital diaphragmatic hernia : a meta-analysis of mortality factors. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35; 8; 1187-1197
21. Bagolan P; Casaccia G; Nahom A; Trucchi A; Zangari A; Iaviani R; Pirozzi N; Di Liso G; Orzalesi M.
Severe congenital diaphragmatic hernia (CDH) : a critical analysis of eight years' experience. *Eur J Pediatr Surg* 2002; 12; 95-100
22. PAOLA E. COGO; LUC JI ZIMMERMANN; LUISA MENEGHINI; NICOLETTA MAININI; LINDA BORDIGNON; VINCENZO SUMA; MARIKA BUFFO; VIRGILIO P. CARNIELLI.
Pulmonary Surfactant Disaturated-Phosphatidylcholine (DSPC) turnover and pool size in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH). *Pediatric Research* 2003; 54; 5; 1-6
23. THEBAUD B; SAIZOU C; FARNOUX C; HARTMAN JF; MERCIER JC; BEAUFILS F.
Hernie diaphragmatique congénitale II. L'hypoplasie pulmonaire, obstacle incontournable ?. *Archives de Pédiatrie*; 1999; 6; 2; 186 – 198
24. LINDSEY D ALLEY; MICHEAL S IRISH; PHILIP L GLICK.
The fetal heart in diaphragmatic hernia. *Clinics in Perinatology* 1996; 23; 4; 795-811
25. CACCIARI A; RUGGERI G; MORDENTI M; CECCARELLI PL; BACCARINI E; PIGNA A; GENTILI A.
High- frequency oscillatory versus conventional mechanical ventilation in congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11; 3-7
26. SCHMITT F; BECMEUR F; FISHBACH M; GEISERT J; SAUVAGE P.
Les hernies diaphragmatiques à révélation tardive chez l'enfant : à propos de 13 observations. *Annales de Pédiatrie (Paris)* 1995; 42; 3; 176-184
27. DELEPOULLE F; MARTINOT A; LECLERC F; RIOU Y; REMY JARDIN M; AMEGASSI F; DUBOIS JP; LEQUIEN P.
Devenir à long terme des hernies diaphragmatiques congénitales: étude de 17 cas. *Archives françaises de pédiatrie* 1991;48; 10; 703-707
28. FAUZA DARIO O; HIRSCHL RB; WILSON JM.
Continuous intrapulmonary distension perfluorocarbon accelerates lung growth in infants with congenital diaphragmatic hernia : initial experience. *J Pediatr Surg* 2001 Aug; 36; 8; 1237-40

29. DUBOIS A; STORME L; JAILLARD S; TRUFFERT P; RIOU Y; RAKZA T; PIERRAT V; GOTTRAND F; PRUVOT FR; LECLERC F; LEQUIEN P.
Les hernies congénitales des coupoles diaphragmatiques. Etude retrospective de 123 observations recueillies dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996. Archives de Pédiatrie (Paris); 2000; 7; 2; 132 - 142
30. MIGUET D; LAPILLONNE A; BAKR A; CLARIS O; CHAPPUIS JP; SALLE BL.
Hernies diaphragmatiques congénitales : résultats de l'association stabilisation préopératoire et ventilation à oscillation (étude prospective de 17 patients). Cahiers d'anesthésiologie 1994; 42; 3; 335-338
31. Desfrere L; Jarreau PH; Dommergues M; bruhnes A; Hubert P; Nihou-Fekete C; Mussat P; Moriette G.
Impact of delayed repair and elective high-frequency oscillatory ventilation on survival of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia : first application of these strategies in the more « severe » subgroup of antenatally diagnosed newborns. Intensive Care Med 2000; 26; 934-941
32. SCREENAN C; ETCHES P; OSIOVICH H.
The western Canadian experience with congenital diaphragmatic hernia : perinatal factors predictive of extracorporeal membrane oxygenation and death. Pediatr Surg Int 2001; 17; 196-200
33. ARORA M; BAJPAI M; SONI TR; SAI PRASAD TR.
Congenital diaphragmatic hernia. Indian Journal of Pediatrics; 2000; 67; 9; 665-670
34. DIDIER F.
Diagnostic anténatal des anomalies du diaphragme (Nancy). Dans : Chirurgie néonatale viscérale; XIème séminaire national d'enseignement, 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 247-251
35. HAROUCHI ABDERRAHIM.
Chirurgie pédiatrique en pratique quotidienne. 2ème édition révisée 2000
36. CHAVRIER Y.
Les hernies de coupole (HDC) à révélation retardée. Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement, 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 271-275
37. TANABE M; YOSHIDA H; IWAI J; TAKAHASHI H; OHNUMA N; TERA I M.
Doppler flow patterns through the ductus arteriosus in patients with congenital diaphragmatic hernia. Eur J Pediatr 2000; 10; 92-95

38. AL-SHANAFEY SAUD; GIACOMANTONIO MIKE; HENTELEFF HARRY.
Congenital diaphragmatic hernia : experience without extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Surg Int* 2002; 18; 28-31
39. NOIMARK LEE; SELLWOOD MARK; WYATT JOHN; YATES ROBERT.
Transposition of the great arteries, ventricular septal defect and diaphragmatic hernia in a fetus : the role of prenatal diagnosis in helping to predict postnatal survival. *Prenat Diagn* 2000; 20; 924-926
40. BOLOKER JUDD; BATEMAN DAVID A; WUNG JEN-TIEN; STOLAR CHARLES JH.
Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/ spontaneous respiration/ elective repair. *Journal of Pediatric Surgery* 2002 37; 3; 357-366
41. VELDMAN ALEX; ROLF SCHLÖSSER; ANTJE ALLENDORF; DORIS FISHER; KLAUS HELLER; BEATE SCHAEFF; SIGRUN FUCHS.
Bilateral congenital diaphragmatic hernia : differentiation between Pallister-Killian and Fryns syndromes. *American Journal of Medical Genetics* 2002; 111; 86-87
42. Thébaud B; Claudon M (introd.); Lemaitrel (introd.).
La hernie diaphragmatique congénitale : un exemple d'hypoplasie pulmonaire qui pose problème. *JEMU. Journal d'échographie et de médecine ultra-sonore*; 1999; 20; 2 - 3; 60 - 62
43. FLAKE ALAN W; CROMLEHOLME TIMOTHY M; JOHNSON MARK P; HOWELL LORI J; ADZICK N SCOTT.
Treatment of severe congenital diaphragmatic hernia by fetal tracheal occlusion : clinical experience with fifteen cases. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 183; 1059-1066
44. BRATU IOANA; FLAGEOLE HELENE; LABERGE JEAN-MARTIN; CHEN MOY-FONG; PIEDBOEUF BRUNOT.
Pulmonary structural maturation and pulmonary artery remodeling after reversible fetal ovine tracheal occlusion in diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36; 5; 739-744
45. WROBLEWSKI I., ANDRINI P., FRAPPAT P.
Hernie diaphragmatique congénitale: prise en charge médicale, évolution des idées. Dans : *Chirurgie viscérale néonatale, XIème séminaire national d'enseignement, 7-8 décembre 1992, Grenoble I*; 253-256
46. MASAFUMI KAMIYAMA; HISAYOSHI KAWAHARA; HIROOMI OKUYAMA; TAKAHARU OUE; SEIKA KURODA; AKIO KUBOTA AKIRA OKADA.

Gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. Journal of Pediatric Surgery 2002; 37; 12; 1681-1684

47. BOUAYAD ASMAA.

Ontogénie des récepteurs EP de la prostaglandine E2 (PGE2) et de la PGE2 synthase (PGES) dans le canal artériel (CA). Th. Doct. Physio. : Montréal 2003

48. KINSELLA JOHN P; MD; THOMAS A. PARKER; MD; D DUNBAR IVY; MD; STEVEN H ABMAN; MD.

Noninvasive delivery of inhaled nitric oxide therapy for late pulmonary hypertension in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr 2003; 142; 397-401

49. MOSS LAWRENCE R.; CHEN CONSTANCE M; HARRISON MICHEAL R.

Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia : a long-term follow-up study. Journal of Pediatric Surgery 2001; 36; 1; 152-154

50. SOO JUNG HYANG, KYE HYANG LEE, JONG HEE HWANG, CHANG WON CHOI, JAE WON SHIM, YUN SIL CHANG, WON SOON PARK.

Factors affecting the response to inhaled Nitric Oxide therapy in persistent pulmonary hypertension of the new born infants. Yonsei Medical Journal vol. 45, No. 1, pp 49-55, 2004

51. HANSELL R; DOUGLAS RRT.

Extracorporeal membrane oxygenation for perinatal and pediatric patients. Respiratory Care 2003; 48; 4; 352-362

52. GALIFER RB.

Traitement des hernies de coupole diaphragmatique. Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 257-264

53. MURATORE CS; UTTER S; JAKSIC T; LUND DP; WILSON JM.

Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2001 Aug; 36;8; 1171-6

54. ABDUR RASHEED; SHAUNA TINDALL; DEANNA L CUENY; MICHEAL D KLEIN; VIRGINIA DELANEY-BLACK.

Neurodevelopmental outcome after congenital diaphragmatic hernia : extracorporeal membrane oxygenation before and after surgery. Journal of Pediatric Surgery 2001; 36; 4; 539-544

55. Tadaharu Okazaki. Sulio Kohno; shiro Hasegawa, Naoto Urushihara; Atsushi Yoshida; Shinya Kawano; Akihira Saiti; Yasuhiko Tanaka.

Congenital diaphragmatic hernia : efficacy of ultrasound examination in its management. *Pediatr Surg Int* 2003; 19; 176-179

56. HIROOMI OKUYAMA; AKIO KUBOTA; TAKAHARU OUE; SEIKA KURODA; RYOUICHI IKEGAMI; MASAFUMI KAMIYAMA; YASUHIRO KITAYAMA; MAKOTO YAGI.

Inhaled nitric oxide with early surgery improves the outcome of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery* 2002; 37; 8; 1188-1190

57. DIMITRIOU G; GREENOUGH A; KAVVADIA V; DAVENPORT M; NICOLAIDES I; MOXHAM J; RAFFERTY GF.

Diaphragmatic function in infants with surgically corrected anomalies. *Pediatr Res* 2003; 54; 4; 1-7

58. POLEY MARTEN J; STOLK ELLY A; TIBBOEL DICK; MOLENAAR JAN C; BUSSCHBACHJAN JV.

The cost-effectiveness of treatment for congenital diaphragmatic hernia. *Journal of Pediatric Surgery* 2002; 37; 9; 1245-1252

59. Gomes ferreira.c, o.reinberg, h.allal, p.de laguasie, h.lardy, P.PHILIPPE, M.LOPEZ, F.VARLET, G.PODEVIN, J.SCHLEEF, M.SCHLOBACH.

Neonatal minimally invasive surgery for congenital diaphragmatic hernias: a multicenter study using thoracoscopy or laparoscopy.

Surg Endosc (2009) 23:1650-1659.

[60] DUBOIS.A, L.STROME, S.JAILLARD, P.TRUFFERT, Y.RIOU, T.RAKZA, V.PIERRAT, F.GOTTRAND, F.R.PRUVOT, F.LECLERC, P.LEQUIEN.

Les hernies congénitales des coupes diaphragmatiques.

Etude rétrospective de 123 observations recueillies dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996.

Arch Pédiatr 2000; 7: 132-42

61. BENACHI A; HUBERT P; DUMEZ Y.

Physiopathologie de la hernie de coupole diaphragmatique. *JEMU. Journal d'échographie et de médecine ultra-sonore*; 1998; 19; 2 - 3; 92 - 99

62. SCHLEMBACH D; ZENKER M; TRAUTMANN U; ULMER R; BEINDER E.

Deletion 15p24-26 in prenatally detected diaphragmatic hernia : increasing evidence of a candidate region for diaphragmatic development. *Prenat Diagn* 2001; 21; 289-292

63. LALLY KEVIN P; JAKSIC TOM; WILSON JAY M; CLARK REESE H; HARDIN WILLIAM D; HIRSCHL RONALD B; LANGHAM MAX R.

Estimating disease severity of congenital diaphragmatic hernia in the first 5 minutes of life. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36; 1; 141-145

64. Shih-Ming Chu; Wu-Shiun Hsieh; Jer-Nan Lin; Peng-Hong Yang; ren-Huei Fu; Chii-Yuh Kuo.
Treatment and outcome of congenital diaphragmatic hernia. J Formos Med Assoc 2000; 99; 844-847
65. ROUVIERE H.
5ème édition augmentée par V. Delmas. Atlas aide-mémoire d'anatomie. Edition Masson 1996
66. WALLER KIM D.; TITA ALAN TN; WERLER MARTHA M; MITCHELL ALLAN A.
Association between pregnancy, maternal Body Mass Index and the risk of having an infant with a congenital diaphragmatic hernia. Birth Defects Research 2003; 67; 73-76
67. DOTT MARY M; LEE-YANG C WONG; SONJA A RASMUSSEN.
Population-based study of congenital diaphragmatic hernia risk factors and survival in Metropolitan Atlanta; 1968-1999. Birth Defects Research 2003; 67; 261-267
68. ULRICH DREWS.
Atlas de poche d'embryologie. Editions Flammarion Médecine-Sciences 1994
69. FU REN-HUEI; HSIEH WU-SHIUN; YANG PEN-HONG; LAI JIN-YAO.
Diagnostic pitfalls in congenital right diaphragmatic hernia. Acta Pediatr Tw 2000; 41; 251-254
70. KASSAB B; DEVONEC S; ARNOULD P; CLARIS O; CHAPPIUS JP; THOULON JM.
Diagnostic prénatal des coupes diaphragmatiques : évaluation du pronostic. Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction; 20; 2; 170-175
71. YUKO TAZUKE; HISAYOSHI KAWAHARA; HIDEKI SOH; AKIHIRO YONEDA; MAKATO YAGI; KENJI IMURA; KIYOAKI SUMI; MIHO NOBUNAGA.
c hernia in identical twins. Pediatr Surg Int 2000; 16; 512-514.
- [72] TESTAS P.,
Chirurgie digestive par voie coelioscopique.
La presse médicale 1991, vol 20 n°11, pp 497-498.130
- [73] VAN DEREZEE.DC, N.M.A.BAX, J.S.VALLA,
Laparoscopic repair of diaphragmatic conditions in infants and children.
In Endosurgery pediatric, 1999 chap.37, pp324-328.

[74] VAN DERZEE.DC, BAX.N.M,
Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in 6 months old child.In
*Surg.Endosc.*1995, sep.9 (9), pp1001-3.

[75] Hung-Chieh Chou, Jen-Ruey Tang; Hong-Shiee Lai, Po-Nien Tsao; Kuo-Inn
Tsou Yau. Prognostic indicators of survival in infants with congenital
diaphragmatic hernia. *J Formos Med Assoc* 2001; 100; 3; 173-175

[76] Bourbon Jacques, Clément Annick, Delacourt Christophe, Lacaze Thierry,
Thébaud Bernard. Développement pulmonaire normal et pathologique. *15^{ème}
séminaire Guigoz, Groupe d'études en Néonatalogie, 15- 20 octobre 2000,
éditions Guigoz 2001*

[77] Laudy J.A.M.; Van Gucht M; Van Dooren MF; Wladimiroff JW; Tibboel D.
Congenital diaphragmatic hernia : an evaluation of the prognostic value of the
lung-to-head ratio and other prenatal parameters. *Prenat Diagn* 2003; 23; 634-
639

[78] Miguet D; Moussa M; Claris O; Takvorian P; Lapillonne A; Chappuis JP; Salle
BL. Ventilation par oscillation à haute fréquence en chirurgie néonatale. *Cahiers
d'Anesthésiologie* 1994; 42; 3; 329-334

[79] Bouchut Jean-Cristophe; Dubois Remy; Moussa Martine; Godard Jean;
Picaud Jean-Charles; Di Maio Massimo; Claris Olivier; Bouletreau Paul. High
frequency oscillatory ventilation during repair of neonatal congenital diaphragmatic
hernia. *Paediatric Anesthesia* 2000; 10; 377-379

[80] Fasching G; Huber A; Uray E; Sorantin E; Lindbichler F; Mayr J.
Gastroesophageal reflux and diaphragmatic motility after repair of congenital
diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg* 2000; 10; 360-364

[81] Muratore Christopher S; Kharash Virginia; Lund Denis P; catherine Sheils;
Friedman Sandra; Brown Cynthia; Utter Sherri; Jaksic Tom; Wilson Jay M.
Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored
in a multidisciplinary clinic. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36; 1; 133-140

[82] Fauza Dario O; Marler Jennifer J; Koka Rahul; Forse Armour R; Mayer John E;
Vacanti Joseph P. Fetal tissue engineering : diaphragmatic replacement. *Journal of
Pediatric Surgery* 2001; 36; 1; 146-151

[83] S.Jlidi Said, A.Echaeb, H.Souilem, S.Chrigui, S.Ghorbel, S.Benkhalifa, B.Chaouchi.

La Hernie diaphragmatique congénitale de BOCKDALEK à révélation tardive (A propos de 9 cas) Revue maghrébine de pédiatrie, Année 2004, Vol (14), pp.241-245.

[84] Costes P.Jouvencel, C.Debuch, C.Argote, F.Lavrant, H.Feghali, O.Brissaud.
Les Hernie diaphragmatiques congénitales de révélation tardive: difficultés diagnostiques. (A propos de deux cas), Archives de pédiatrie, 2004, Vol: 11,pp.929-931

[85] Nguyen Thank liem, LE ANH DUNG,
Thoracoscopic repair for congenital diaphragmatic hernia: lessons from 45 cases.Journal of Pédiatric Surgery, Année 2006, vol: 41, pp.1713-1715.

[86] Dott Marry M; Lee Yang CWong; Sonja A Rasmussen.
Population-based study of congenital diaphragmatic hernia Risk factor and survival in Metropolitan Atlanta: 1968-1999.
Birth Defects Research 2003 : 63; 261-267.

[87] Joseph N Graziano,
For the congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the congenital diaphragmatic hernia study group. Année 2005, vol: 40, pp.1045-1050.

[88] AGENES HARMATH, JULIA HADJA, AKOS CSABA, ERIK HAUZMAN, BARBARA PETE, EVA GORBE, ANNA BEKE, and ZOLTAN PAPP.
Associated malformations in congenital diaphragmatic hernia cases in the last 15 years in a Tertiary Referral Institutue.
American Journal of medical Genetics. Année 2006 , vol: 140, pp: 2298-2304

[89] Ahmed H. Al-Salem, Syed Qais Ruddin, and Koyikal Karthikeya Varma, Qatif. Saudi Arabiz
Concurrent left congenital diaphragmatic hernia and Eosophageal Atresia: Case Report and Review of the literature. Journal of Pediatric Surgery, vol:32, n°5(MAY), 1997:pp.772-774.

[90] SAHNOUN.L, A.KSIA, R.JOUINI, K.MAAZOUN, M.MEKKI, I.KRICHENE, M.BELGHITI, A. NOURI ;
Les hernies rétrocosto-xiphoidiennes chez l'enfant : à propos de 7 cas .Archives de pédiatrie 13 (2006) 1316-1319.

[91] JOHN LEVINSON, ROBERT HALLIDAY, ANDREW J.A.HOLLAND, KAREN WALKER, GARY WILLIAMS, EDWARD SHI, NADIA BADAWI.

For the Neonatal Intensive Care Units Study (NICUS) of the NSW pregnancy and newborn services Network.

Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, 1049-1053.

[92] VEDEL-WERTS.F, R.DESANDES, M.ROUABAH, P.BACH, G, DE MISCAULT J.-M.HASCOET, I.HAMON.

Hernie diaphragmatique droite à révélation secondaire et septicémie néonatale à Streptocoque B chez un prématuré.

Archives de pédiatrie 14 (2007) 897-899.

[93] BONNET.JP, D.LOUIS

Volvulus intrathoracique de la rate révélateur d'une hernie diaphragmatique postéro-latérale gauche.

Arch Pédiatr 1996 ; 3 :701-704.

[94] CHANG-TENG WU; JING-LONG HUANG. SHAO-HSUAN HSIA. JAINN-JIN LIN. SHEN-HAO LAI.

Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in pediatric emergency room: two case reports.

Eur J Pediatr (2009) 168:1013-1015.

[95] C.Flamant, E.Lorino, P.Nolent, F.Hallalel, J-Y.Chevalier, S.Fau, F.Gold and S.Renoller

Survie et devenir clinique des nouveau-nés mis en assistance respiratoire extracorporelle

Newborn infants supported by extracorporeal membrane oxygenation: survival and clinical outcome

Archive de pédiatrie, Volume 14, Issue 4, April 2007, Pages 354-361

[96] O.Ndor, G.Ngon, D.M.Allumeti, A.L.Faye Fall, C.Diouf, A.Ndoeye, M.Noye.

Prolapsus d'invagination intestinale après cure de hernie diaphragmatique congénitale droite chez un nourrisson

Archive de pédiatrie, Volume 18, Issue 6, June 2011, Pages 646-648

[97]. S.Maurina, V. Diaza, A. Nassimia, J. Gaudina, J. Mcheika, M.E. Gatibelzaa, V. Couvrata, C. Grososa, O. Larmurea and G. Levarda
a CHU, Poitiers, FRANCE

Devenir à long terme des enfants opérés de hernie diaphragmatique

Archive de pédiatrie, Volume 17, Issue 6, Supplément 1, June 2010, Page 44

[98] J. Wagnon, T. Gaillota, E. Deneuvilleb and P. Bétrémieux
Service de réanimation pédiatrique, CHU, 35000 Rennes, France
Devenir d'une cohorte de nouveau-nés atteints de hernie de coupole
diaphragmatique congénitale pris en charge au CHU de Rennes entre décembre
1999 et mars 2005.

[99]. Bouayad Dalal
Hernie diaphragmatique congénitale
(A propos de 18cas)
Thèse de médecine n°259, 2004 Casablanca

[100]. F.Nobuhara, T.Rakza, Y.Riou, V.Pierrat
Survival and clinical outcome for children with Congenital diaphragmatic hernia
Journal of pédiatric surgery (2006)41, E21-E24.

[101]. Dario O.Fauza and Jay M.Wilson
Congenital anomalies : Their incidence, identification and impact on prognosis
Journal of Pediatric Surgery
Volume 29, Issue 8, August 1994, Pages : 113-117.

[102].I.Murat, A.Humblot and L.Girault
Les risques de l'anesthésie pédiatrique
Annales Français d'anesthésie et de réanimation
Volume28,July-August2009,Pages666-670.

[103]. C Hafsa , M Gollia, S Jerbi Omezzinea, M Saida, S Kriaaa, A Nourib and A
Gannouni
Cas radiologique du mois: Diagnostic : Un cas de hernie de Morgagni
Radiological quiz of the month; Morgagni hernia: a case report
Archive de pédiatrie
Volume 11, Issue 3, March 2004, Pages 254-256

[104]. K.Sokha, M.Narint,P.Ladin,V.Ratanak, E.Sarin, H.Soklay, Or Uch, Beat
Richner
la prise en charge de la hernie diaphragmatique congénitale des nouveau-nés et
nourrissons à propos de 11 cas opérés à l'hôpital JAYAVARMAN VII, SIEM REAP-
ANGKOR

[105]. Malformations congénitale du diaphragme
[Uvp5.univ-paris5.fr/campus gynéco-obstétrique,cycle 3,poly 8000 fra.asp](http://Uvp5.univ-paris5.fr/campus/gynéco-obstétrique/cycle3/poly8000fra.asp).

[106]. P.Pladys, T.Gaillot, A.Beuchée, P.Bétrémieux
Hernie diaphragmatique, prise en charge NN

