



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
+٠٢٤٤٠١+ | +٠١٤١١٤+ Λ +٠٠٠٠٠+
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2018

Thèse N° 007/18

LES HERNIES RÉTRO-COSTO-XIPHOÏDIENNE DE LARREY MORGAGNI (À PROPOS DE 09 CAS)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 09/01/2018

PAR

M. TAZI RIFFI Mahmoud

Né le 10 Avril 1991 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hernie de Morgagni - Larrey - Diagnostic - Prise en charge

JURY

M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... Professeur de Chirurgie pédiatrique	PRESIDENT
M. KHATTALA KHALID Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	RAPPORTEUR
M. ATMANI SAMIR..... Professeur de Pédiatrie	} JUGES
Mme. HMAMI FOUZIA Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. MAHMOUDI ABDELHALIM Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	MEMBRE ASSOCIE

SOMMAIRE

ABREVIATIONS	6
LISTE DES FIGURES	7
LISTE DES TABLEAUX	13
INTRODUCTION	14
GENERALITES	17
1. Historique :	18
2. Rappel :	19
A. Rappel anatomique :	19
a. Description, situation et rapports :	19
b. Les orifices du diaphragme :	22
c. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique du diaphragme : .	24
B. Rappel embryologique :	26
a. Développement normal du diaphragme :	26
b. Développement normal du poumon :	29
C. Physiopathologie :	32
MATERIELS ET METHODES.....	36
1. Les critères d'inclusions :	37
2. Les données des patients :	37
3. Données épidémiologiques :	53
A. Âge :	53
B. Sexe :	54
C. Âge de début de la symptomatologie :	55
4. Données cliniques :	56
A. Signes fonctionnelles :	56
B. Signes physiques :	57
5. Données paracliniques :	58

A.	Echographie anténatale :.....	58
B.	Radiographie thoraco-abdominale :.....	58
C.	Lavement baryté :.....	65
D.	Autres examens complémentaires :	66
6.	Les malformations et anomalies génétiques ou chromosomiques associées :	72
7.	Inventaire des organes herniés :	73
8.	Traitement :	74
A.	Prise en charge préopératoire :	74
B.	La coelioscopie :	74
C.	Chirurgie à ciel ouvert :	76
9.	Les suites opératoires :.....	78
10.	Durée d'hospitalisation :.....	80
11.	Evolution :.....	81
A.	Evolution à court terme :.....	81
B.	Devenir à moyen et à long terme :	81
DISCUSSION.....		86
I.	Etiopathogénie :.....	87
II.	Épidémiologie :.....	91
1.	Incidence :	91
2.	Sex-ratio :.....	92
3.	Âge :.....	93
4.	Latéralité :.....	94
5.	Malformations associées :	95
III.	Diagnostic :.....	98
1.	Diagnostic prénatal :	98
A.	Echographie anténatale :.....	98

B. IRM fœtale :.....	103
2. Diagnostic postnatal :.....	105
A. Clinique :	105
B. Paraclinique :	109
a. Radiographie thoracique :.....	109
b. Echographie abdominale :.....	113
c. Lavement baryté :.....	114
d. Tomodensitométrie :	116
e. Imagerie par résonance magnétique :	119
IV. Diagnostic différentiel :.....	120
V. Traitement :.....	121
1. Chirurgie à ciel ouvert :	121
A. Conditionnement du patient :	122
B. Installation du patient :.....	122
C. Anesthésie :	122
D. Voie d'abord :.....	122
E. Réduction des viscères herniés :	123
F. Bilan lésionnel :.....	123
G. Réparation de la brèche diaphragmatique :	124
H. Fermeture pariétale :	124
2. Laparoscopie :.....	126
A. Technique chirurgicale classique :	127
B. Technique chirurgicale : Endostitch	140
C. Technique opératoire : One port	144
D. Technique opératoire : One port à défaut d'un trocart :.....	147
3. Voie thoracique :.....	149

A.	Technique opératoire par thoracoscopie :	149
a.	Mise en condition et anesthésie :	149
b.	Position du patient :	150
c.	Position des trocarts :	150
d.	Procédure opératoire :	151
VI.	Evolution et pronostic :	152
	CONCLUSION	153
	RESUMES	155
	BIBLIOGRAPHIE	161

ABREVIATIONS

BHA	: Bruits hydro-aérique
BPP	: Broncho-pneumopathie
CIA	: Communication inter-auriculaire
CIV	: Communication inter-ventriculaire
DR	: Détresse respiratoire
DRNN	: Détresse respiratoire néonatale
H.R.C.X	: Hernie rétro-costo-xiphoïdienne
HCLM	: Hernie congénitale de Larrey -Morgagni
HD	: Hernie diaphragmatique
HDC	: Hernie diaphragmatique congénitale
HM	: Hernie de Morgagni
HPL	: Hernie postéro-latérale
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
IMG	: Interruption médicale de la grossesse
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LB	: Lavement baryté
MA	: Massachusetts
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-duodéal

LISTE DES FIGURES

- Figure 1 : Vue supérieure du diaphragme. [8]
- Figure 2 : Diaphragme et paroi abdominale postérieure vue caudale. [12]
- Figure 3 : Vue latérale gauche des orifices principaux du diaphragme. [11]
- Figure 4 : Vascularisation du diaphragme. [11]
- Figure 5 : Développement du diaphragme. [14]
- Figure 6 : Développement du diaphragme. [13]
- Figure 7: La hernie de Morgagni-Larrey. [6]
- Figure 8 : Les différentes étapes du développement pulmonaire. [16]
- Figure 9 : Physiopathologie du volvulus. [21]
- Figure 10 : Répartition des malades selon l'âge.
- Figure 11 : Répartition des malades selon le sexe.
- Figure 12 : Répartition des patients selon l'âge de début de la symptomatologie.
- Figure 13 : Cliché thoracique de face du cas N°4.
- Figure 14 : Cliché thoracique de face du cas N° 5.
- Figure 15 : Cliché thoracique de face du cas N° 8.
- Figure 16 : Cliché thoracique de profil du cas N° 8.
- Figure 17 : Cliché thoracique de face du cas N° 7.
- Figure 18 : Cliché thoracique de profil gauche du cas N° 7.
- Figure 19 : Lavement baryté du cas N° 1.
- Figure 20 : TDM thoraco-abdominale du cas n°4.
- Figure 21 : TDM thoraco-abdominale du cas n°5.
- Figure 22 : TDM thoraco-abdominale du cas n°7.
- Figure 23 : TDM thoraco-abdominale du cas n°7 coupe frontale.
- Figure 24 : TDM thoraco-abdominale du cas n°8.
- Figure 25 : Images peropératoires coelioscopiques d'une HRCX de l'un de nos patients au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès. (Cas N°8). Flèche blanche : Défect rétro sternal. Flèche noire : Aspect après fermeture.

Figure 26 : Images peropératoires montrant une HRCX chez un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès. (Cas N° 7) A : organe hernié : foie ; B : orifice herniaire ; C : réfection du défaut diaphragmatique.

Figure 27 : Cliché thoracique de face du cas N°8 réalisé en 2013.

Figure 28 : TDM thoracique du cas N°8 réalisé en 2013 (flèches blanches : montre l'existence de foyer d'atélectasie, flèches noires : foyer de DDB).

Figure 29 : Cliché thoracique de face du cas N°8 réalisé en 2017.

Figure 30 : Cliché thoracique de face du cas N°1 réalisé 1 an après l'opération.

Figure 31 : Échographie anténatale A : Grand épanchement péricardique comprimant les poumons (flèches blanches) contre la paroi thoracique postérieure. B : hernie hépatique (astérisque) dans la poitrine à travers un défaut antérieur dans le diaphragme. [49]

Figure 32 : Échographie transversale de la poitrine fœtale montre que le foie hernie dans une cavité péricardique remplie de liquide avec compression des poumons postérieurement. E : épanchement péricardique; H, cœur; L, poumon; Li, foie. [50]

Figure 33 : Échographie longitudinale du fœtus livré à l'aide d'une sonde linéaire à haute fréquence montre la hernie du foie dans le sac péricardique rempli de liquide antérieurement. Le poumon comprimé est vu en arrière. E, épanchement péricardique; H, cœur; L, poumon; Li, foie. [50]

Figure 34 : IRM obtenue chez un fœtus à 20 semaines, montre le diaphragme comme une bande noire (flèches) inséparable du foie et de la rate. [51]

Figure 35 : Une grande hernie diaphragmatique droite avec un déplacement du médiastin vers le côté gauche. [55]

Figure 36 : Hernie de Morgagni chez un enfant de 2 ans. La radiographie thoracique de profil montre la hernie d'une boucle intestinale (flèches) dans un emplacement classique par un défaut antéro-médial. [51]

Figure 37 : Radiographie thoracique de profil montre la présence d'une boucle intestinale dans le médiastin antérieur, ce qui soulève la suspicion d'une hernie de Morgagni-Larrey. [62]

Figure 38 : Vue sagittale, échographie abdominale, détection du défaut dans le diaphragme à la flèche centrale, et continuité du foie intra-abdominal à droite avec le segment hépatique intrathoracique sur la gauche. [54]

Figure 39 : Lavement baryté montrant une hernie antérieure du colon dans le thorax. [37]

Figure 40 : Lavement baryté montrant une hernie du colon transverse dans le thorax flèches noires. [65]

Figure 41 : Lavement baryté du cas N°1.

Figure 42 : TDM d'un enfant de 9 mois montrant une hernie bilatérale de Morgagni avec une pneumopathie à répétition. [44]

Figure 43 : TDM axiale avec injection de produit de contraste démontre une grande déchirure dans l'hémi-diaphragme gauche et une hernie des graisses et de la rate dans le défaut diaphragmatique. [61]

Figure 44 : TDM thoracique. Un défaut est présent dans le diaphragme à droite derrière le sternum (flèche). Par le défaut, le tissu adipeux radio-opaque fait saillie dans la cavité pleurale (tête de flèche). [66]

Figure 45 : Imagerie par résonance magnétique montrant le contenu du sac rétro sternal (flèches blanches). [65]

Figure 46 : a. Défaut supérolatéral à la jonction gastro-œsophagienne (flèches noire). La rate est vue en dessous (flèche jaune). b. Défaut partiellement fermé avec une suture en polypropylène. c. Un maillage «sandwich» suturé sur le défaut. [38]

Figure 47 : Photographie péroopératoire montrant la hernie bilatérale de Morgagni chez un enfant de 9 ans. [44]

Figure 48 : L'installation du patient lors de la coelioscopie. [70]

Figure 49 : Emplacement des trocarts. [70]

Figure 50 : Un point est positionné de manière à suspendre le diaphragme sur la paroi abdominale afin de réduire la tension sur les 2 bords musculaires lors de la fermeture du défaut. [69]

Figure 51 : Résultat final après fermeture du défaut diaphragmatique. [69]

Figure 52 : Illustration schématique de la technique de fermeture du défaut diaphragmatique. A : une suture est introduite à travers la paroi abdominale antérieure et passe à travers le bord postérieur du défaut de la hernie (non représenté sur la figure). La suture est ensuite transmise par la paroi abdominale antérieure. B : montre la fermeture du défaut après que les nœuds soit attachés au tissu sous-cutané. [71]

Figure 53 : Hernie de Morgagni et son contenu. [71]

Figure 54 : Fermeture complète du défaut diaphragmatique. [71]

Figure 55: L'aiguille péridurale traverse le défaut après avoir poussé l'incision sur la paroi abdominale antérieure latéralement. Une pince atraumatique a tiré une extrémité de l'aiguille pour manœuvrer la suture de soie à travers l'incision et dans l'abdomen. [72]

Figure 56 : L'aiguille péridurale a traversé l'incision en poussant l'incision sur la paroi abdominale antérieure au niveau médian. La suture de soie a ensuite été passée à l'intérieur de la boucle, et l'aiguille péridurale a été retirée par l'incision en portant la suture de soie avec elle. [72]

Figure 57: Une aiguille péridurale avec une suture de soie 2.0 insérée pour former une boucle. [72]

Figure 58 : Diagramme linéaire montrant les étapes de la réparation par laparoscopie de la hernie de Morgagni. [73]

Figure 59 : Photographie clinique post-opératoire d'un patient présentant des cicatrices d'incisions de l'insertion portuaire et l'insertion de sutures transfassiques. [73]

Figure 60 : Vue laparoscopique d'une aiguille de Reverdin qui traverse la paroi abdominale antérieure et le bord postérieur du défaut diaphragmatique.

[74]

Figure 61 : Vue laparoscopique des sutures avant d'être attachées. [74]

Figure 62 : Vue laparoscopique de la hernie bilatérale de Morgagni-Larrey (R à droite et L à gauche). Les sutures U non résorbables tressées interrompues ont été utilisées pour réparer le défaut bilatéral. [62]

Figure 63 : Vue opératoire du défaut (A), Points de suture incluant palliation du sac (B), et les berges diaphragmatiques (C), Aspect final après nouage des sutures (D). [60]

Figure 64 : Vue laparoscopique du défaut diaphragmatique antérieur après la réduction du côlon hernié. [75]

Figure 65 : Mécanisme de fonctionnement de l'Endostitch. Une aiguille droite est maintenue dans la mâchoire gauche de l'appareil (panneau A). La mâchoire se ferme ensuite (panneau B) en prenant un morceau de tissu à suturer. Un levier sur la poignée de l'appareil (non représenté) est ensuite utilisé pour libérer l'aiguille de la mâchoire gauche et la fixer à droite. Les mâchoires sont alors ouvertes et la suture est tirée à travers le tissu (panneau C). [75]

Figure 66 : Vue laparoscopique après fermeture du défaut diaphragmatique. [75]

Figure 67 : Photographie du site opératoire 2 semaines après la chirurgie. [75]

Figure 68 : Une seule incision ombilicale avec une caméra de 5 mm et deux port de travail de 3 mm. [76]

Figure 69 : Vue laparoscopique de la hernie de Morgagni. [76]

Figure 70 : Suture de la hernie de Morgagni. [76]

Figure 71 : Dispositifs requis pour la technique du port trans-ombilical. 1. Un anneau flexible qui est introduit dans l'abdomen. 2. Un anneau rigide plus large placé à l'extérieur de l'abdomen. 3. Une paire de gants chirurgicaux. [76]

Figure 72 : Vue péropératoire. A. Une vision guidée par le laparoscope, une aiguille d'injection de calibre 18 avec un fil non résorbable à l'intérieur du barillet de l'aiguille a été placée à travers la paroi abdominale dans la cavité péritonéale. B. L'aiguille passe à travers le bord postérieur de la hernie. [77]

Liste des tableaux

Tableau 1 : Données des 9 patients pris en charge.

Tableau 2 : Symptomatologie fonctionnelle des patients de notre série.

Tableau 3 : Signes physiques des patients de notre série.

Tableau 4 : Inventaire des organes herniés.

Tableau 5 : Evolution des patients à long terme.

Tableau 6 : Répartition de sexe, étude comparative entre notre série et la littérature.

Tableau 7 : Comparaison de l'âge moyen dans notre série par rapport à la littérature.

Tableau 8 : Comparaison de la latéralité de notre série et la littérature.

Tableau 9 : Comparaison entre les malformations associées trouvées dans notre série et celle de la littérature.

Tableau 10 : Comparaison entre les signes fonctionnels trouvés dans notre série et ceux de la littérature.

Tableau 11 : Comparaison entre les signes physiques trouvés dans notre série et ceux de la littérature.

INTRODUCTION

La hernie rétro-costo-xiphoïdienne (HRCX) dite fente de Larry ou également hernie antérieure ou hernie de Morgagni est la plus rare et la plus bénigne des hernies diaphragmatiques congénitales de l'enfant. [1]

Giovanni Morgagni, professeur d'anatomie à Padova, a publié un écrit sur la HDC dans lequel il décrit plusieurs types, dont la forme antérieure qui porte aujourd'hui son nom en 1769. Morgagni a noté cette constatation à travers l'autopsie d'un chasseur de pierre italien. [2, 3, 4]

Elle résulte d'une malformation de l'une ou des deux coupôles diaphragmatiques. Conséquemment, cette ouverture permet, durant la vie fœtale, une migration céphalique des viscères abdominaux vers la cavité thoracique. [4]

Les hernies de Morgagni peuvent être associées à des anomalies chromosomiques ou avec d'autres anomalies congénitales. [5]

Bien que les hernies de Morgagni soient généralement asymptomatiques et fréquemment trouvées de façon fortuite, elles peuvent rarement être symptomatiques en raison d'une obstruction intestinale ou d'une détresse respiratoire. [5]

Le traitement est chirurgical, la voie d'abord de choix est abdominale, l'abord laparoscopique constitue une nouvelle alternative qui est simple, facile à réaliser et peu invasive. L'indication chirurgicale se fera si la hernie est volumineuse et présente des symptômes. [6]

La HRCX est une affection rare dont la fréquence est estimée entre 3 à 4 % des HDC. Le pronostic des HRCX est favorable. La morbidité et la mortalité sont liées aux malformations associées [1]

Notre travail est basé sur l'étude rétrospective des dossiers de 9 cas de HRCX colligés entre janvier 2004 et Décembre 2015 au service de Chirurgie Pédiatrique 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.
- Evaluer le devenir des patients opérés pour une HRCX.

GENERALITES

1. Historique :

Dans sa Monographie de 1769, Morgagni a discuté de divers types de HD, y compris la hernie antérieure qui porte son nom. Cooper a décrit la symptomatologie, la pathologie et la classification de HD en 1827. En 1834, Laennec a suggéré que le diagnostic de HD pouvait facilement être fait par l'auscultation du thorax et qu'une laparotomie pourrait être utilisée pour retirer l'intestin du thorax. Bowditch a présenté la première série de patients avec HD en 1847 devant la Boston Society for Medical Observation et a souligné les critères cliniques pour le diagnostic. [2]

Broman a étudié le développement du diaphragme et a souligné que la non-fermeture du canal pleuro-péritonéal entraînerait un défaut diaphragmatique dorso-latéral, à travers lequel l'intestin passerait dans la cavité thoracique. [2]

En 1769, Morgagni a décrit pour la première fois le rare défaut diaphragmatique rétro-sternal antérieur qui porte son nom. Il a noté cette constatation à travers l'autopsie d'un chasseur de pierre italien qui est mort d'un colon gangréné par une ouverture sous la jonction sterno-costale. Le chirurgien de Napoléon, Larrey, a décrit une approche chirurgicale du sac péricardique à travers un défaut diaphragmatique rétro-sternal antérieur, cette zone a également été appelée l'espace de Larrey. [3]

Ces dernières années, plusieurs nouvelles méthodes thérapeutiques ont été utilisées dans le traitement de la HDC. [2]

2. Rappel :

A. Rappel anatomique :

a. Description, situation et rapports :

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

Ce nom vient du grec : « dia », à travers et « phragma », cloison [7].

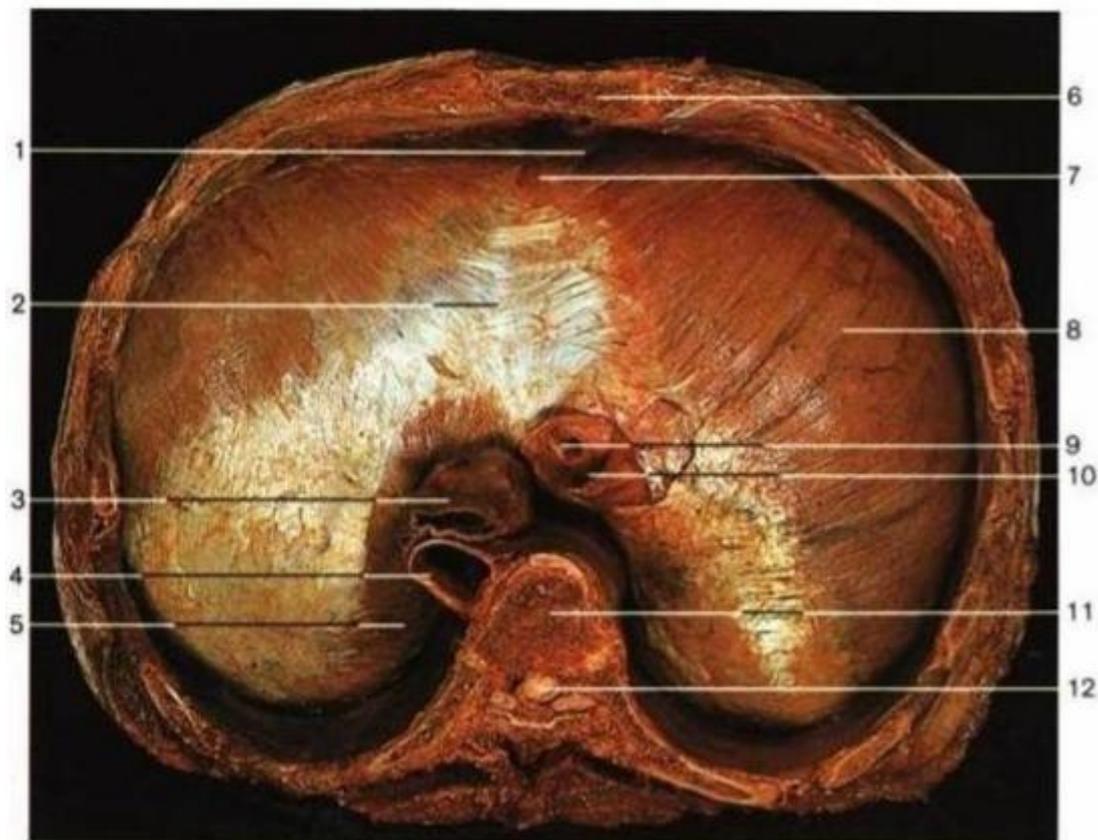


Figure 1 : Vue supérieure du diaphragme. [8]

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

Il est formé d'un ensemble de faisceaux musculaires périphérique à disposition radiaire qui convergent vers une formation aponévrotique centrale appeler centre phrénique. [9]

Il peut être considéré comme formé par un ensemble de muscles digastriques dont le ventre musculaire forme la partie périphérique ou charnue s'insérant en deux points opposés du pourtour de l'orifice inférieur du thorax tandis que leurs tendons intermédiaires s'entrecroisent vers la partie centrale du muscle constituant le centre phrénique. [9]

Le centre phrénique est une lame tendineuse allongée transversalement échancrée en arrière et occupant la partie centrale du diaphragme, son contour irrégulier lui donne l'aspect d'une feuille de trèfle dont les trois folioles se distinguent en antérieure, droite et gauche. [9]

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 les fibres périphériques charnues s'insèrent sur tout le pourtour de l'ouverture caudale du thorax. On distingue donc trois parties : Lombaire, costale et sternale. [10, 11]

En effet, en arrière, les insertions se font : [12]

- Par les piliers droits et gauches, sur les 2èmes et 3èmes vertèbres lombaires à droite, sur la 2ème 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 12ème à la 11ème côte et la 11ème à la 10ème côte.

En avant, il se fixe à la base de l'appendice xiphoïde [12].

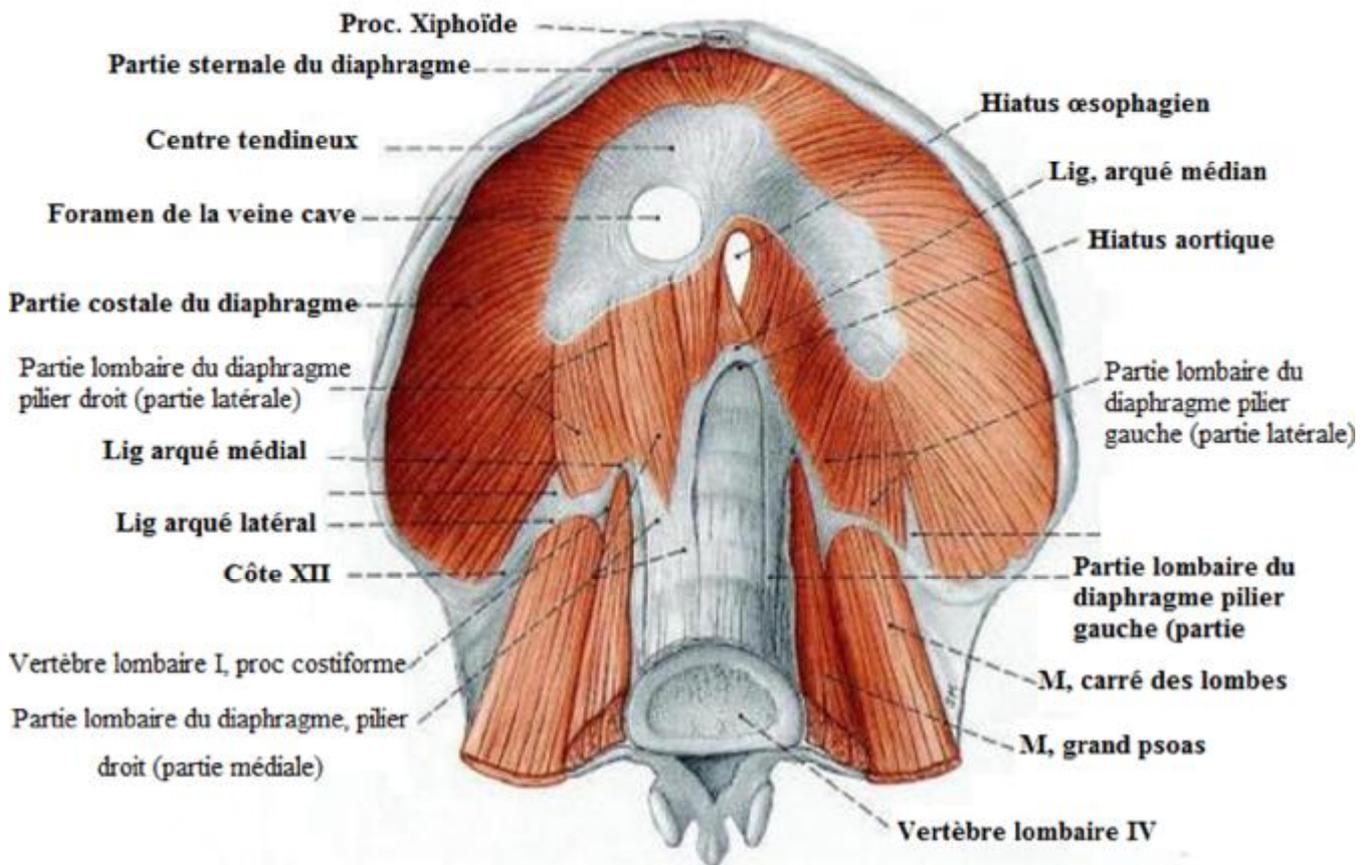


Figure 2: Diaphragme et paroi abdominale postérieure vue caudale. [12]

b. Les orifices du diaphragme :

Le diaphragme comporte un certain nombre d'orifices qui livrent passage à des éléments vasculaires, nerveux et digestifs passant du thorax à l'abdomen et vice-versa.

Ø L'orifice de la veine cave inférieure :

Il est situé à droite dans le centre phrénique, à l'union des folioles droite et antérieure. C'est un orifice quadrilatère traversé par la veine cave inférieure et le nerf phrénique droit.

Ø L'orifice œsophagien :

Il est situé en avant et au-dessus de l'orifice aortique, à la hauteur de la douzième vertèbre dorsale. Il est limité par un anneau musculaire de trois centimètres de diamètres, résultant de l'entrecroisement des faisceaux musculaires et des piliers diaphragmatiques. L'œsophage y passe accompagné des deux nerfs vagues.

Ø L'orifice aortique :

Il est situé devant et légèrement à gauche de la première et deuxième vertèbre lombaire. Il est formé par un anneau fibreux de cinq centimètres de diamètre. Il résulte de l'entrecroisement des faisceaux tendineux des piliers diaphragmatiques. L'aorte y passe accompagnée du canal thoracique placé en arrière.

Chaque pilier est traversé, près de sa racine médiale, par la grande veine azygos à droite, la petite veine azygos à gauche, chacune est accompagnée par le nerf grand splanchnique correspondant.

En dehors des piliers, se trouve un orifice à travers lequel passent la chaîne sympathique et le nerf petit splanchnique. [9]

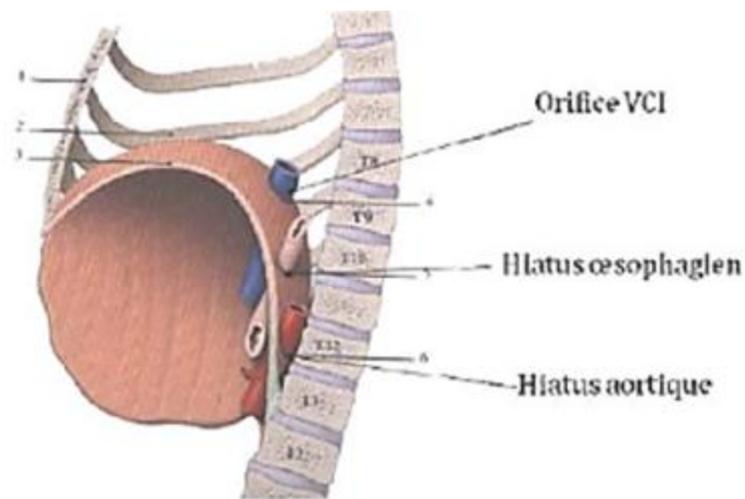


Figure 3 : Vue latérale gauche des orifices principaux du diaphragme. [11]

Ø Orifices accessoires :

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. [10]

c. Vascularisation, innervation et drainage lymphatique du diaphragme :

Ø Les artères du diaphragme :

- L'artère diaphragmatique supérieure, branche de l'artère mammaire interne, qui descend parallèlement au nerf phrénique et atteint le diaphragme à sa partie antérieure.
- L'artère diaphragmatique inférieure, branche de l'aorte abdominale, se divise au contact du diaphragme en une branche latérale qui aborde le muscle par sa face inférieure et une branche médiale qui contribue à la formation du cercle péri-œsophagien.
- Les artères médiastinales postérieures viennent directement de l'aorte abdominale et se distribuent aux piliers diaphragmatiques. [9]

Ø Les veines :

Les veines portent le même nom que les artères et font le même trajet en sens inverse :

- Les unes se jettent dans le tronc veineux mammaire interne.
- Les autres dans la veine cave supérieure. [9]

Ø Les nerfs :

L'innervation du diaphragme est assurée par les nerfs phréniques. Ces deux nerfs droit et gauche, se détachent du plexus cervical profond traversent la base du cou et descendent dans le thorax.

- Le nerf phrénique droit est collé au bord médial de la veine cave supérieure.
- Le nerf phrénique gauche est en rapport avec le bord gauche du sac fibreux péricardique. [9]

Ces nerfs abordent le diaphragme par sa face supérieure par trois branches :

- Antérieure : destinée aux faisceaux musculaires costaux antérieurs.
- Latérale : destinée aux faisceaux musculaires costaux latéraux.
- Postérieure : destinée aux piliers du diaphragme. [9]

Ø Les lymphatiques :

Le drainage lymphatique du diaphragme se fait vers :

- Les ganglions mammaires internes.
- Les ganglions juxta-aortique. [9]

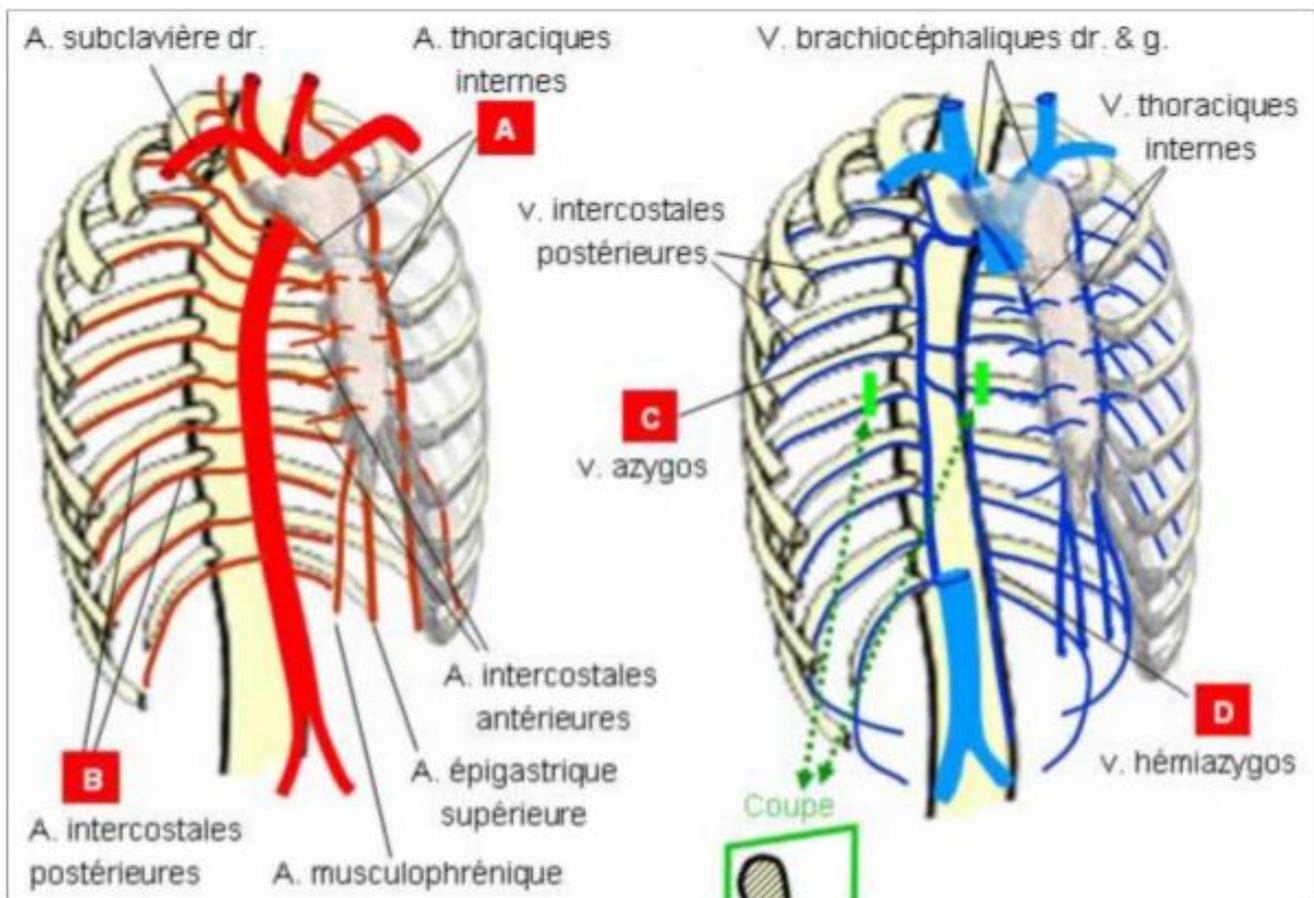


Figure 4 : Vascularisation du diaphragme. [11]

B. Rappel embryologique :

a. Développement normal du diaphragme :

La formation du diaphragme s'échelonne entre la 4ème semaine et le 3ème mois de l'embryogenèse. Chez l'embryon de 4 semaines, les trois cavités (cœlomes) péritonéale, pleurale et péricardique communiquent. Les séreuses se forment alors avec isolement des trois cavités (fermeture des membranes pleuropéritonéales) à la 6ème semaine. Initialement, les séreuses sont simplement adossées, puis à partir de la 8ème semaine et pendant le 3ème mois, l'espace entre les séreuses est colonisé par du tissu myoblastique, aboutissant à la formation du diaphragme. 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 Bochdalek. Parallèlement se déroule le processus de développement de l'anse intestinale primitive, sa réintégration dans l'abdomen à la 10ème semaine, ses rotations et ses accolements. Enfin, les bourgeons pulmonaires se développent. [13]

Cette chronologie explique :

- Les différents types anatomiques de la hernie diaphragmatique :
 - Si le trouble de l'embryogenèse s'est produit avant la 6ème semaine, il y a absence complète de séreuse : hernie sans sac.
 - Si le trouble de l'embryogenèse s'est produit entre la 6ème et la 8ème semaine, après adossement complet des deux séreuses mais avant la colonisation myoblastique, il s'agit d'une hernie avec sac (deux feuillets séreux sans muscle).
 - Si le trouble du développement s'est produit après la 8ème semaine, la colonisation myoblastique du diaphragme est incomplète : éventration diaphragmatique (deux feuillets séreux et une couche musculaire hypoplasique).

- Les anomalies de rotation intestinale associées : La persistance d'une brèche diaphragmatique va perturber le processus de réintégration et l'accolement de l'anse intestinale, à l'inverse, une réintégration trop précoce de l'intestin pourrait perturber la fermeture diaphragmatique et être à l'origine de certaines hernies diaphragmatiques. [13]
- L'hypoplasie pulmonaire associée : Cette hypoplasie est caractérisée par une diminution du nombre de générations bronchiques et d'alvéoles. La surface d'échanges gazeux est diminuée et la compliance des voies aériennes est diminuée par la dysplasie bronchique. Le lit vasculaire pulmonaire est réduit, avec dysplasie des artérioles pulmonaires, à l'origine d'une hypertension artérielle pulmonaire. [13]

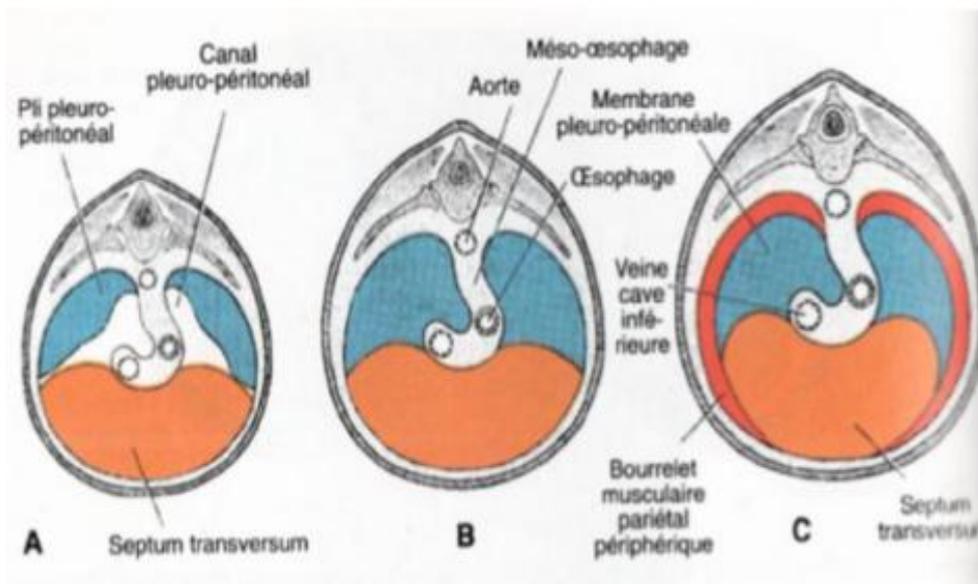


Figure 5 : Développement du diaphragme. [14]

- A) Les plis pleuropéritonéaux apparaissent au début de la 6ème semaine.
- B) Les plis pleuropéritonéaux ont fusionné avec le septum transversum et le méso-œsophage à la 7ème semaine, séparant ainsi la cavité thoracique de la cavité abdominale.
- C) Coupe transversale au 4ème mois du développement. Un bourrelet additionnel dérivé de la paroi du corps forme la plus grande partie du diaphragme périphérique.

La localisation de la hernie correspond au défaut de développement de l'une des portions anatomiques du diaphragme. [6]

Le foramen de Morgagni est une ouverture antérieure du diaphragme entre le sternum et la 8ème côte liée à un défaut de fusion entre le septum Transversum et le bourrelet périphérique. [6]

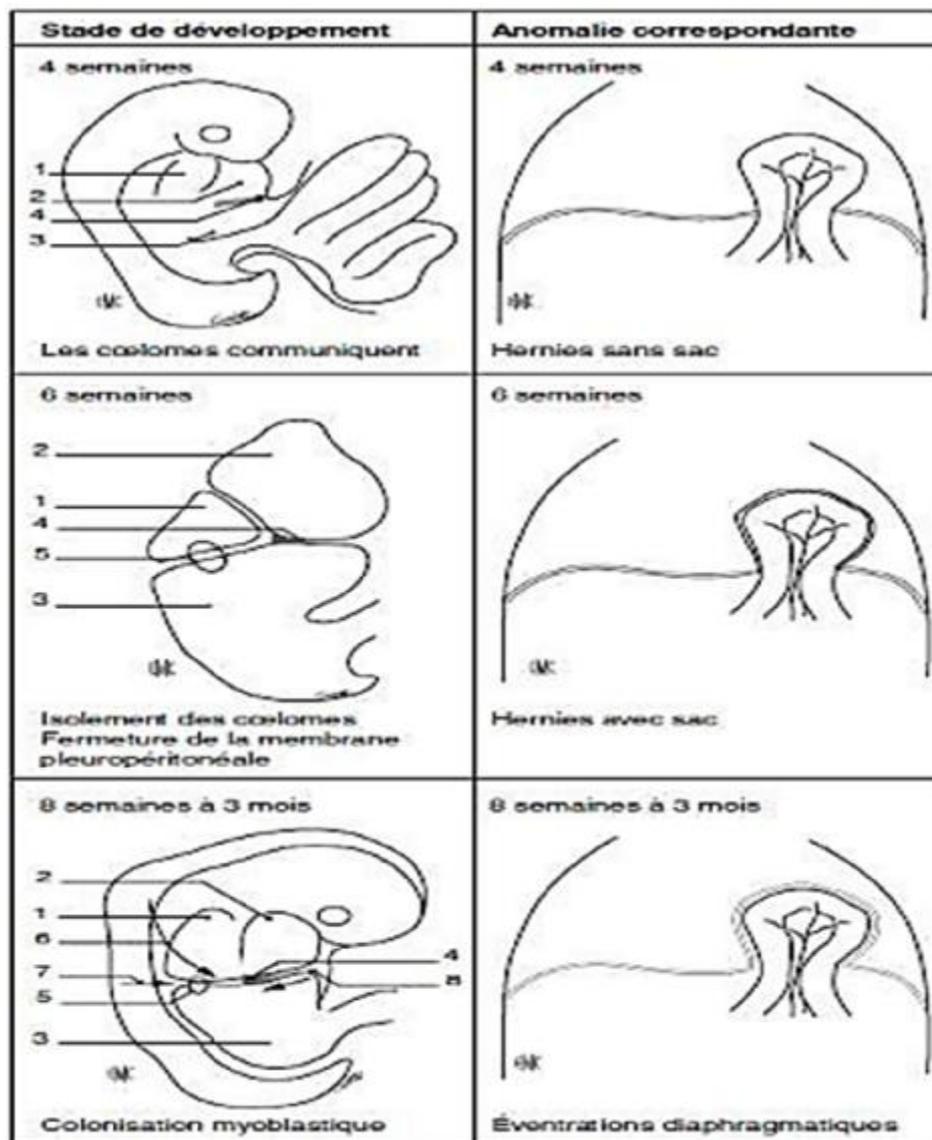


Figure 6 : Développement du diaphragme. [13]

- | | |
|------------------------|---|
| 1. Cœlome pleural | 5. Membrane pleuropéritonéale |
| 2. Cœlome péricardique | 6. Contingent myoblastique phrénique (3ème et 4ème somites) |
| 3. Cœlome abdominal | 7. Contingent myoblastique postérieur |
| 4. Septum transversum | 8. Contingent myoblastique antérieur |

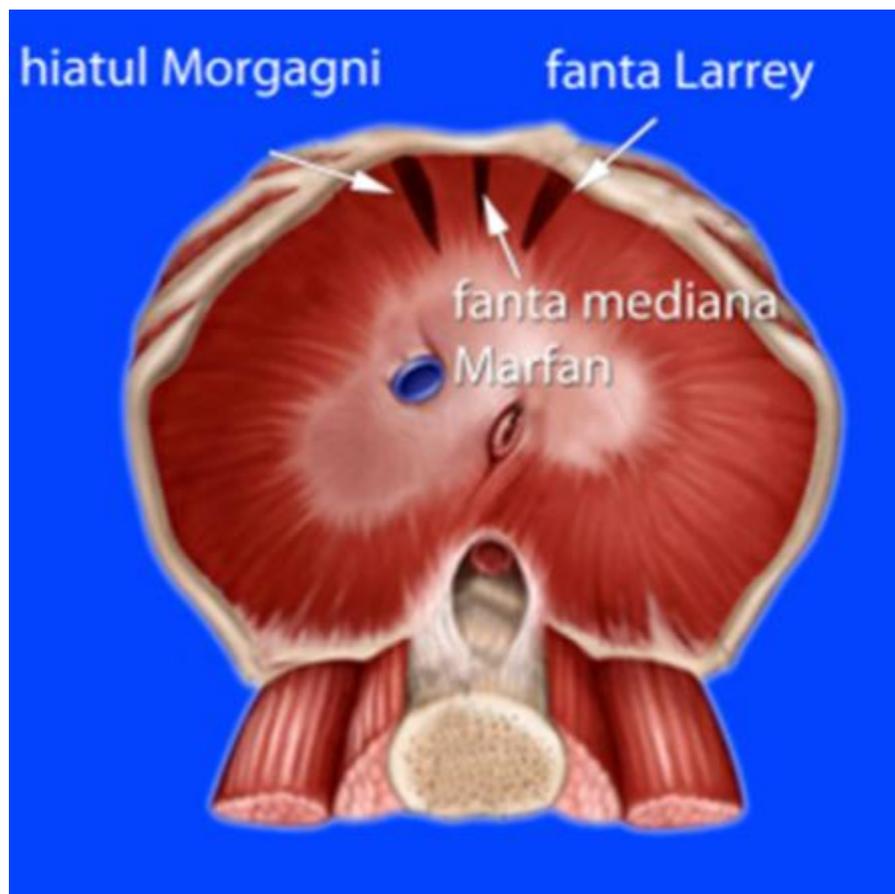


Figure 7: La hernie de Morgagni-Larrey. [6]

b. Développement normal du poumon :

Le développement pulmonaire chez l'homme répond à trois lois :

- Le développement des alvéoles est anté et postnatal.
- Le développement de l'arbre aérien extra-acinaire est fini à la 16ème semaine de gestation.
- Le développement des artères extra-acinaires suit le développement bronchique cependant le développement des artères intra-acinaires suit le développement alvéolaire. [15]

Le développement pulmonaire se divise en trois périodes, comprenant en tout six grandes étapes : [4]

- La période embryonnaire comprend le stade embryonnaire qui s'étend du 26ème jour à la 7ème semaine de gestation. L'organogenèse et la formation des voies aériennes majeures caractérisent principalement ce stade.
- La période fœtale, quant à elle, comprend trois stades du développement pulmonaire, le stade pseudoglandulaire, le stade canaliculaire et le stade sacculaire :
 - Au stade pseudoglandulaire, toutes les voies conductrices pré-acinaires sont formées jusqu'à la 16ème génération bronchique, le parenchyme pulmonaire est grossièrement assemblé, et les acinis font leur apparition. Ce stade s'étend de la 5ème à la 17ème semaine de gestation.
 - Le stade canaliculaire correspond à la formation des acinis, à la différenciation de l'épithélium bronchique, au développement de la barrière alvéolo-capillaire et au début de la synthèse du surfactant. Ce stade couvre une période allant de la 16ème à la 26ème semaine de gestation.
 - Le stade sacculaire, quant à lui, s'étend de la 24ème semaine de gestation à la naissance. À ce stade, les sacs alvéolaires sont présents, et la barrière alvéolo-capillaire s'amincit.

- La période postnatale est divisée en deux parties, le stade alvéolaire et le stade de maturation micro-vasculaire :
 - L'alvéolisation par septation est la caractéristique majeure du stade alvéolaire. C'est un processus qui débute dès la 36ème semaine de gestation et qui se poursuit durant les deux premières années de vie.
 - La maturation vasculaire s'active dès la naissance pour se terminer aux alentours de la 3ème année de vie. Cette étape correspond au remodelage des septums inter- alvéolaires, ainsi qu'à la restructuration et à la maturation du lit capillaire pulmonaire. C'est à cette étape que le système vasculaire devient un système capillaire normal. [4]

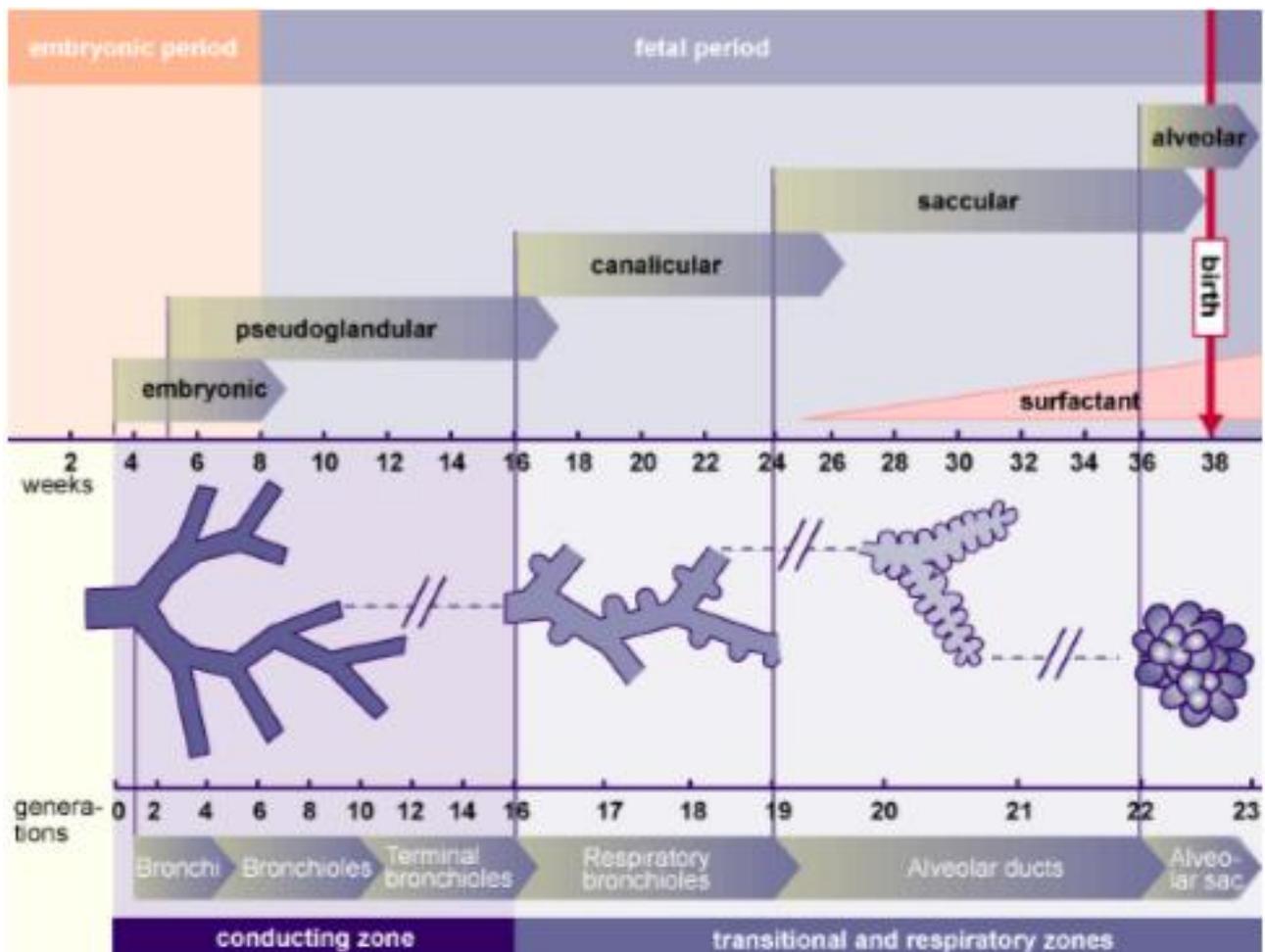


Figure 8 : Les différentes étapes du développement pulmonaire. [16]

C. Physiopathologie :

En 1769, Morgagni a d'abord décrit la hernie diaphragmatique antérieure du contenu abdominal dans la cavité thoracique sur la base des observations effectuées lors des examens d'autopsie. En 1828, Larrey a décrit une approche chirurgicale de la cavité péricardique par un défaut diaphragmatique antérieur.

Le défaut diaphragmatique décrit par Morgagni et Larrey est un espace triangulaire entre les fibres musculaires du diaphragme qui proviennent de l'appendice xiphoïde et de la marge costale et s'insèrent sur le tendon central du diaphragme. Cet espace potentiel est appelé le foramen de Morgagni ou l'espace de Larrey qui livre passage à l'artère épigastrique supérieure avec sa veine et ses lymphatiques. [17]

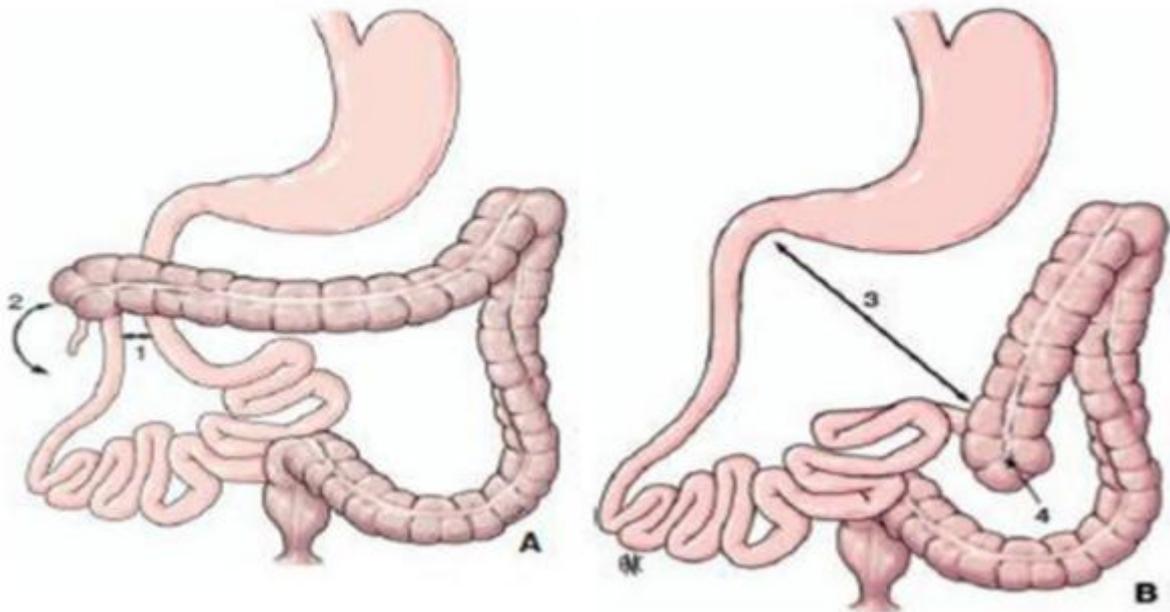
La hernie de Morgagni se développe dans 90 % des cas à droite et dans seulement 2 % des cas à gauche en raison de la présence de la masse cardiaque. Mais une hernie peut se développer à gauche dans le sac péricardique et être responsable d'une détresse cardio-respiratoire aiguë. Les formes bilatérales sont décrites dans 8% des cas. Elles comportent de façon quasi-constante un sac herniaire à la différence des hernies de Bochdalek. Des facteurs favorisants semblent contribuer à l'élargissement progressif de l'orifice herniaire : vieillissement, obésité, cyphoscoliose, multiparité, maladies du tissu conjonctif et tout facteur d'hyperpression abdominale (dont la grossesse). [18]

La hernie antéro-latérale est une entité rare et peu rapportée qui doit être différenciée de la hernie de Morgagni, d'abord sur le plan anatomique par son siège et son extension latérale mais aussi par l'association fréquente d'une hypoplasie pulmonaire gauche. Il s'agit généralement d'un orifice large et étendu, intéressant le diaphragme jusqu'à sa portion costale. Ce type d'orifice livre passage non

seulement au colon, comme il est souvent le cas pour la hernie de Morgagni mais aussi à différents organes (lobe gauche du foie, rate, colon et grêle). [19]

Le défaut anatomique de la hernie de Morgagni est également connu sous le nom d'espace de Larrey et se trouve généralement sur le côté droit et légèrement postérieur au processus xiphoïdien. Le défaut est souvent faible et peut rester asymptomatique jusqu'à la vie adulte en raison du bouchage par le foie ou les viscères sous-jacents. Si le défaut est suffisamment grand, une hernie viscérale se produit dans le thorax, et ces patients deviennent symptomatiques.

Les patients symptomatiques se plaignent fréquemment de douleur abdominale, thoracique ou de détresse respiratoire. Les cas isolés avec volvulus gastrique ont été rapportés. Les symptômes abdominaux aigus en raison de l'obstruction intestinale et de l'étranglement se produisent rarement. [20]



A. Anomalie de rotation type arrêt à 180°
 B. Mise en position de mésentère commun complet

1. Proximité des deux pieds de l'anse intestinale primitive ;
2. Risque de volvulus complet du grêle ;
3. Écartement des deux pieds de l'anse intestinale primitive : écartement de la racine du mésentère, pas de risque de volvulus

Figure 9 : Physiopathologie du volvulus. [21]

La pathogénie de la hernie diaphragmatique demeure un sujet de controverse.

Deux hypothèses s'affrontent :

- Ø Défect primitif du diaphragme qui entraîne une hypoplasie pulmonaire.
- Ø Une hypoplasie pulmonaire s'accompagnant d'une non fermeture secondaire du diaphragme.

L'hypothèse traditionnelle que l'hypoplasie pulmonaire est une conséquence de la hernie diaphragmatique est remise en question par de nombreux travaux expérimentaux qui suggèrent que c'est au contraire l'hypoplasie pulmonaire qui est primitive.

Une meilleure connaissance des mécanismes régulant l'embryogenèse et l'organogenèse, ou contrôlant la différenciation cellulaire, devrait permettre d'élucider certaines de ces énigmes.

Des modèles animaux ont confirmés que les anomalies du développement pulmonaire (hypoplasie pulmonaire) est primitive et non secondaire au défect diaphragmatique. [15]

MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective intéressant 9 cas de HRCX colligés au service de Chirurgie Pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II de Fès, sur une période de 12 ans, de janvier 2004 au mois de décembre 2015, à partir de l'exploitation des dossiers médicaux, des registres des entrants, et des comptes rendus opératoires.

La série comporte :

- Cinq cas de la HRCX gauches (Larry).
- Quatre cas de la HRCX droites (Morgagni).

1. Les critères d'inclusions :

- Âge inférieur à 16 ans.
- L'admission initiale ou suite à un transfert d'un service de pédiatrie vers le service de la chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire de Fès.

2. Les données des patients :

Nous nous sommes penchés sur leurs aspects épidémiologiques (âge, sexe, âge d'apparition de la symptomatologie), la symptomatologie révélatrice (signes respiratoires et digestifs), les données de l'examen clinique et des examens complémentaires (dont ceux qui ont permis de poser un diagnostic positif), les malformations et anomalies génétiques associées, le traitement reçu, ainsi que les suites opératoires et l'évolution.

∅ TOGD :

- Colon en position intra-thoracique : oui non
- Clarté digestive intra-thoracique : oui non
- Normal : oui non
- Non réaliser :

∅ Tomodensitométrie thoraco-abdominale :

- Réaliser : oui non
- Résultats :

∅ Echographie thoracique :

- Réaliser : oui non
- Résultats :

∅ Echographie abdominale:

- Réaliser : oui non
- Résultats :

∅ Echographie cardiaque (dans le cadre du bilan malformatif) :

- Réaliser : oui non
- Résultats :

∅ Autres :

√ Biologie :

- NFS : Hb :
- PLQ :
- TP :
- TCA :

• Malformations associées :

- Cardiopathie congénitale : oui non
- Malformation digestive : oui non
- Malformation ano-rectale : oui non

- Suites opératoires :
 - Simple : oui non
 - Complications : oui non
 - Laquelle :

- Séjour : jours

- Evolution :
 - Amélioration : oui non
 - Décès : oui non
 - Séquelles : oui non
 - Recul :
 - Conclusion :
 - Guérison : oui non
 - séquelles : oui non

Pour faciliter l'interprétation des résultats, les observations des 9 patients ont été mises sur les tableaux ci-dessous

✓ Cas 1 :

• Âge :	1 an
• Sexe :	Masculin
• Âge de début de la symptomatologie :	3 mois
• Motif d'hospitalisation :	Dyspnée
• ATCD :	-
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Dyspnée, BPP à répétition - -
• Examen clinique	Protrusion thoracique gauche Gargouillement basi-thoracique gauche
• Paraclinique : -Radiographie thoracique -TOGD -Echo abdominale -Autres	Clartés digestives intra thoracique gauche TOGD : colon intra thoracique - -
• Echographie anténatale	-
• Malformations associées	-
• Traitement : cœlioscopie	Laparoscopie, réintégration et fermeture du défaut
• Type de la hernie	Hernies rétro-costo-xiphoïdienne gauche (hernie de Larrey)
• Organes herniés	Colon
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	4 jours
• Evolution	Favorable

v Cas 2 :

• Âge :	6 ans
• Sexe :	Masculin
• Âge de début de la symptomatologie :	4 ans
• Motif d'hospitalisation :	Détresse respiratoire
• ATCD :	-
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Détresse respiratoire, toux sèche, BPP à répétition - -
• Examen clinique	Pas de signes de lutttes respiratoires Râles crépitant au niveau de l'hémithorax droit
• Paraclinique : -Radiographie thoracique -TOGD -Echo-abdominale -Autres : TDM thoraco-abdominale	Clartés digestives du côté antéro interne de l'hémithorax droit - - Hernie antéro-interne droite du diaphragme correspondant à une hernie de Morgagni avec passages des anses intestinales au niveau de la région rétro sternale. Médiastin syndrome bronchique.
• Echographie anténatale	-
• Malformations associées	-
• Traitement : cœlioscopie	Laparoscopie, réintégration et fermeture du défaut
• Type de la hernie	Hernie rétro-costo-xiphoïdienne droite (hernie de Morgagni)
• Organes herniés	Colon
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	5 jours
• Evolution	Favorable

v Cas 3 :

• Âge :	7 mois
• Sexe :	Masculin
• Âge de début de la symptomatologie :	7mois
• Motif d'hospitalisation :	Détresse respiratoire
• ATCD:	-
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Détresse respiratoire Cyanose péribuccale Dyspnée aggravée au moment de l'allaitement Toux chronique Refus de tété -
• Examen clinique	Signes de lutte : tirage inter et sous costal entonnoir xiphoïdien Diminution des MV du côté gauche
• Paraclinique : -Radiographie thoracique	Présence de NHA en intra-thoracique, déviations du médiastin et de la trachée à droite. Légère horizontalisation des côtes
• Echographie anténatale	-
• Malformations associées	-
• Traitement : cœlioscopie	Laparoscopie puis conversion à cause de l'hypoplasie de la berge postérieure du diaphragme.
• Type de la hernie	Hernie rétro-costo-xiphoïdienne
• Organes herniés	Colon, grêle
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	12 jours
• Evolution	Favorable

v Cas 4 : R. Rafik

• Âge :	9 mois
• Sexe :	Masculin
• Âge de début de la symptomatologie :	2 mois
• Motif d'hospitalisation :	Gêne respiratoire
• ATCD :	-
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Gêne respiratoire, cyanose péribuccale, BPP à répétition - -
• Examen clinique	Faciès trisomique Thorax bombé du côté droit avec disparition du MV et des VV en basithoracique et auscultation des bruits digestifs en intra-thoracique
• Paraclinique : -Radiographie thoracique -TOGD -Autres : ü TDM ü Echo-cœur	Présence en regard de la silhouette cardiaque et en antéro-latéral droit d'une image inhomogène avec niveau hydro-aérique en faveur d'une hernie rétro-costo-xiphoïdienne par la fente de Larrey - Hernie diaphragmatique antérieur rétro sternal pré-cardiaque Normal
• Echographie anténatales	-
• Malformations associées	Trisomie 21
• Traitement : cœlioscopie	Laparoscopie réintégration et fermeture du défaut
• Type de la hernie	Hernie rétro-costo-xiphoïdienne de Larrey
• Organes herniés	Colon transverse, angle iléo-caecal et appendice en intra-thoracique
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	7 jours
• Evolution	Favorable

v Cas 5 : Med amine Z

• Âge :	1 an
• Sexe :	Masculin
• Âge de début de la symptomatologie :	Période néonatale
• Motif d'hospitalisation :	Détresse respiratoire au moment des tétés
• ATCD :	Hernie inguinale opérée à 4 mois
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Détresse respiratoire au moment des tétés, toux, cyanose, BPP à répétition - -
• Examen clinique	Signes de luttés respiratoires, battement des ailes du nez, tirage, dyspnée et crépitant diffus Souffle systolique à l'auscultation Hépatomégalie modérée
• Paraclinique : -Radiographie thoracique -TOGD -Autres : TDM abdominale	Clartés digestives en rétro-sternale gauche - Aspect scanographique en faveur d'une hernie de Morgagni avec des anomalies parenchymateuses pulmonaires d'origines infectieuses : pneumopathie à répétition.
• Echographie anténatale	-
• Malformations associées	CIA Hernie inguinale opérée à 4 mois
• Traitement : laparotomie	Laparotomie sus ombilicale : Réduction progressive des organes en intra-abdominal avec positionnement de l'appendice au niveau de la FIG fermeture du défaut diaphragmatique par points simples au vicryl 2.0
• Type de la hernie	Hernie rétro-costo-xiphoïdienne de Morgagni
• Organes herniés	Colon, foie, épiploon et l'estomac
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	11 jours
• Evolution	Favorable

v Cas 6 : Ritaj .H

• Âge :	18 mois
• Sexe :	Féminin
• Âge de début de la symptomatologie :	1 mois de vie
• Motif d'hospitalisation :	Dyspnée intermittente
• ATCD :	Suivi pour CIA de 15 mm sans retentissement
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Gêne respiratoire lors des tétés - -
• Examen clinique	Facès dysmorphique Hernie ombilicale réductible, présence de souffle systolique aux quatre foyers, déviation des bruits du cœur à droite, gargouillement au niveau de l'hémithorax gauche
• Paraclinique : -Radiographie thoracique -TOGD -Autres : ü TDM thoracique ü Echo-cœur	Hernie diaphragmatique rétro-costo-xiphoïdienne de Larrey - En faveur d'une hernie diaphragmatique antérieure de Larrey CIA de 15 mm sans retentissement
• Echographie anténatale	-
• Malformations associées	CIA de 15 mm sans retentissement
• Traitement : laparotomie	Laparotomie sus ombilicale, réduction des organes herniés fermeture du défaut diaphragmatique par points séparés.
• Type de la hernie	Hernie rétro-costo-xiphoïdienne de Larrey
• Organes herniés	Colon transverse
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	4 jours
• Evolution	Favorable

v Cas 7 : Anas. H

• Âge :	6 mois
• Sexe :	Masculin
• Âge de début de la symptomatologie :	3 mois
• Motif d'hospitalisation :	Gêne respiratoire et une cyanose
• ATCD :	-
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Cyanose et dyspnée - -
• Examen clinique	Enfant polypnéique, tirage sus sternal et intercostale et des râles ronflants diffus. Choc de point à droite et déviation des bruits du cœur à droite
• Paraclinique : -Radiographie thoracique -TOGD -Autres	Déviation médiastinale. - TDM thoraco-abdominale : hernie du lobe gauche du foie à travers un orifice diaphragmatique antérieur responsable d'une déviation du cœur et du médiastin du côté droit en faveur d'une HRCX gauche
• Echographie anténatale	-
• Malformations associées	-
• Traitement : laparotomie	Laparotomie médiane sus ombilicale, réduction du contenu de la hernie. Création d'un pneumothorax accidentelle qu'on a exsufflé Fermeture du hiatus par points en U, renforcé par des points séparés par du Vicryl 2.0. FPPP sans notion d'hyperpression intra-abdominale
• Type de la hernie	Hernie rétro-costo-xiphoïdienne gauche
• Organes herniés	Foie
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	5 jours
• Evolution	Favorable

v Cas 8 : Soufiane. A

• Âge :	6 ans
• Sexe :	Masculin
• Âge de début de la symptomatologie :	4 ans
• Motif d'hospitalisation :	BPP à répétition
• ATCD :	-
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	BPP à répétition Toux sèche, gêne respiratoire - -
• Examen clinique	Râles crépitants au niveau de hémithorax droit.
• Paraclinique : -Radiographie thoracique -TOGD -Autres	Présence de clarté digestive du côté antéro-interne de l'hémithorax droit - TDM thoraco-abdominale : hernie antéro-interne du diaphragme correspondant à une hernie de Morgagni avec passage d'anses intestinales au niveau de la région rétro-sternale médiastinale s'accompagnant d'un syndrome bronchique
• Echographie anténatale	-
• Malformations associées	-
• Traitement : cœlioscopie	Par abord cœlioscopique, l'exploration trouve une HRCX droite, avec présence du colon transverse et du grand épiploon en intra-thoracique, délimitée par un sac herniaire. Réduction des organes herniés et fermeture du défaut diaphragmatique qui fait 5/3 cm par du vicryl 2.0 par des points séparés en amarrant le diaphragme à la face postérieure du grand droit. Fermeture des différentes incisions.
• Type de la hernie	Hernie rétro-costo-xiphoïdienne droite (Morgagni).
• Organes herniés	Colon transverse, grand épiploon.
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	5 jours
• Evolution	Favorable

v Cas 9 : Hatim. Y

- **Âge :** **12 ans**
- **Sexe :** **Masculin**

• Âge de début de la symptomatologie :	6 ans
• Motif d'hospitalisation :	Broncho-pneumopathie à répétition
• ATCD :	-
• Clinique : -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Syndrome bronchique - -
• Examen clinique	Trisomie 21
• Paraclinique : -Radiographie thoracique -TOGD -Autres	Clarté digestive en intra-thoracique - Echographie cardiaque normale
• Echographie anténatale	-
• Malformations associées	Trisomie
• Traitement : cœlioscopie	Par un abord cœlioscopique, l'exploration trouve une hernie diaphragmatique droite de Morgagni Introduction des aiguilles de Reverdin avec fil non résorbable pour faire trois points séparés
• Type de la hernie	Hernie rétro-costo-xiphoïdienne droite (Morgagni).
• Organes herniés	-
• Suites opératoires	Simple
• Durée d'hospitalisation	5 jours
• Evolution	Favorable

Tableau 1 : Données des 9 patients pris en charge.

Patient	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Âge	1 an	6 ans	7 mois	9 mois	1 an	18 mois	6 mois	6 ans	12 ans
Âge DS	3 mois	4 ans	7 mois	2 mois	Période néonatale	1 mois	3 mois	4 ans	6 ans
Sexe	M	M	M	M	M	F	M	M	M
Signes fonctionnelles	Dyspnée, BPP	DR, toux sèche, BPP	DR, cyanose, refus de tété	GR, cyanose, BPP	DR, toux, cyanose, BPP	GR lors des tétés	Cyanose et dyspnée	BPP, toux sèche, GR	BPP
Signes physiques	GT gauche	RC à droit	SDL	Trisomie, GT	SDL, RC, SS, HPM modérée	Trisomie, HO, SS, DBC, GT gauche	RR, SDL. CP et DBC à droite	RC hémithorax droit	Trisomie 21
Radiographie thoracique	Clartés digestives	Clartés digestives	NHA + déviation du médiastin	Clartés digestives	Clartés digestives	HRCX de Larry	Déviations médiastinale	Clartés digestives	Clartés digestives
Echo-cœur	Non réalisée	Non réalisée	Non réalisée	Normal	CIA	CIA	Non réalisée	Non réalisée	Normal
Malformation	Normal	Normal	Normal	Trisomie 21	HI, CIA	CIA de 15 mm	Normal	Normal	Trisomie
OH	C	C	C, grêle	CT, A, AIC	C, F, épiploon, E	CT	Foie	CT, GE	-
Type de chirurgie	Cœlioscopie	Cœlioscopie	Cœlioscopie puis conversion	Cœlioscopie	Laparotomie	Laparotomie	Laparotomie	Cœlioscopie	Cœlioscopie
Type de la hernie	HL	HM	HL	HL	HM	HL	HL	HM	HM
DH	4 jours	5 jours	12 jours	7 jours	11 jours	4 jours	5 jours	5 jours	5 jours
Evolution	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable

Début de la symptomatologie : DS, Détresse respiratoire : DR, Gêne respiratoire : GR, Hernie ombilicale : HO, Hernie inguinale : HI, Hernie de Morgagni : HM, Hernie de Larrey : HL, Râle crépitant : RC, Râle ronflant : RR, Organes herniés : OH, Déviation des bruits du cœur : DBC, Gargouillements de l'hémithorax : GT, Choc de point : CP, Signes de luttes : SDL, Souffle systolique : SS, Colon : C, Colon transverse : CT, Appendice : A, Foie : F, Angle iléo-caecale : AIC, Grand épiploon : GE, Estomac : E, Durée d'hospitalisation : DH.

3. Données épidémiologiques :

A. Âge :

- L'âge de nos patients varie entre 6 mois et 12 ans.
- L'âge moyen est d'environ 39 mois.
- Six de nos malades sont des nourrissons, soit 66% des cas.

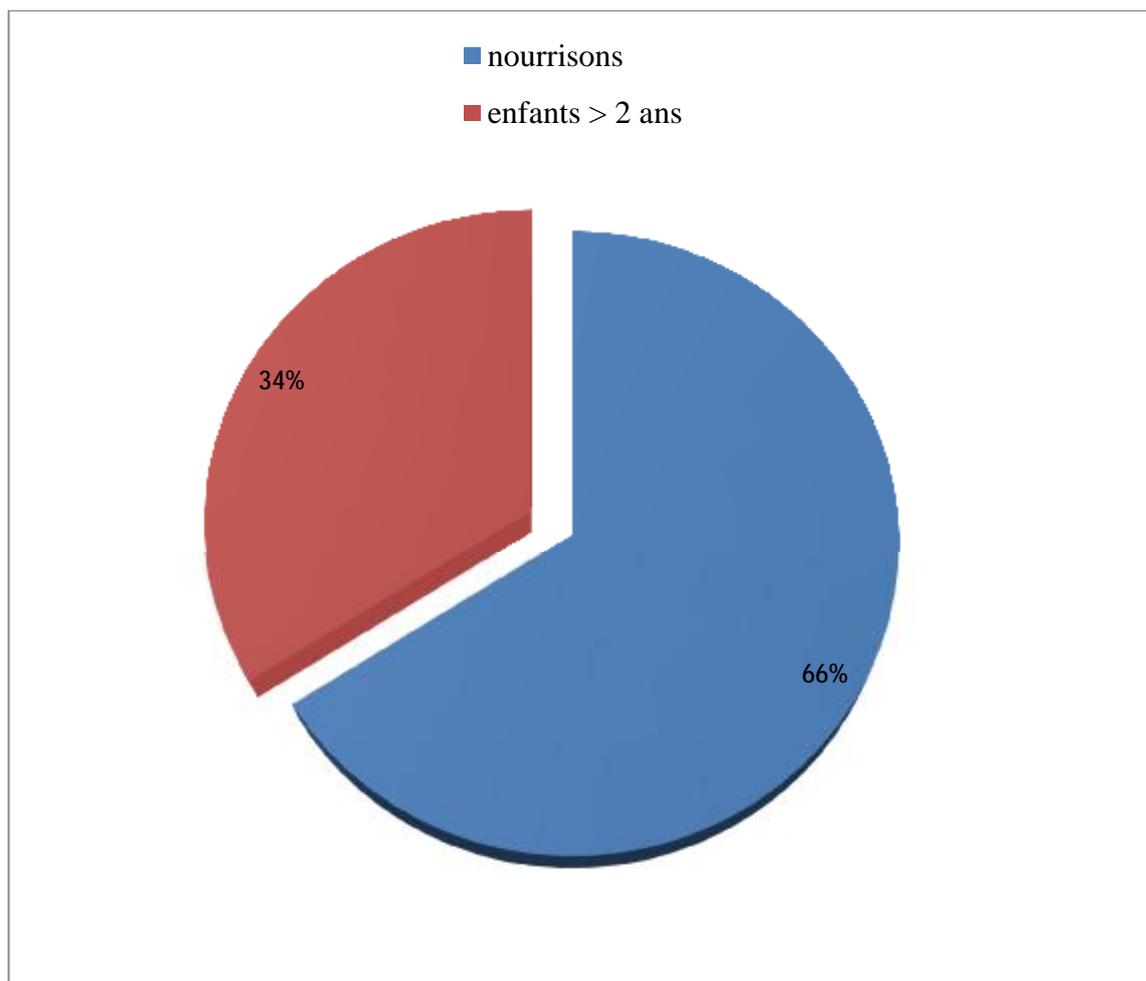


Figure 10 : Répartition des malades selon l'âge.

B. Sexe :

Il existe une prédominance masculine, on dénombre huit garçons et une fille avec un Sex-ratio garçon/fille de 8.

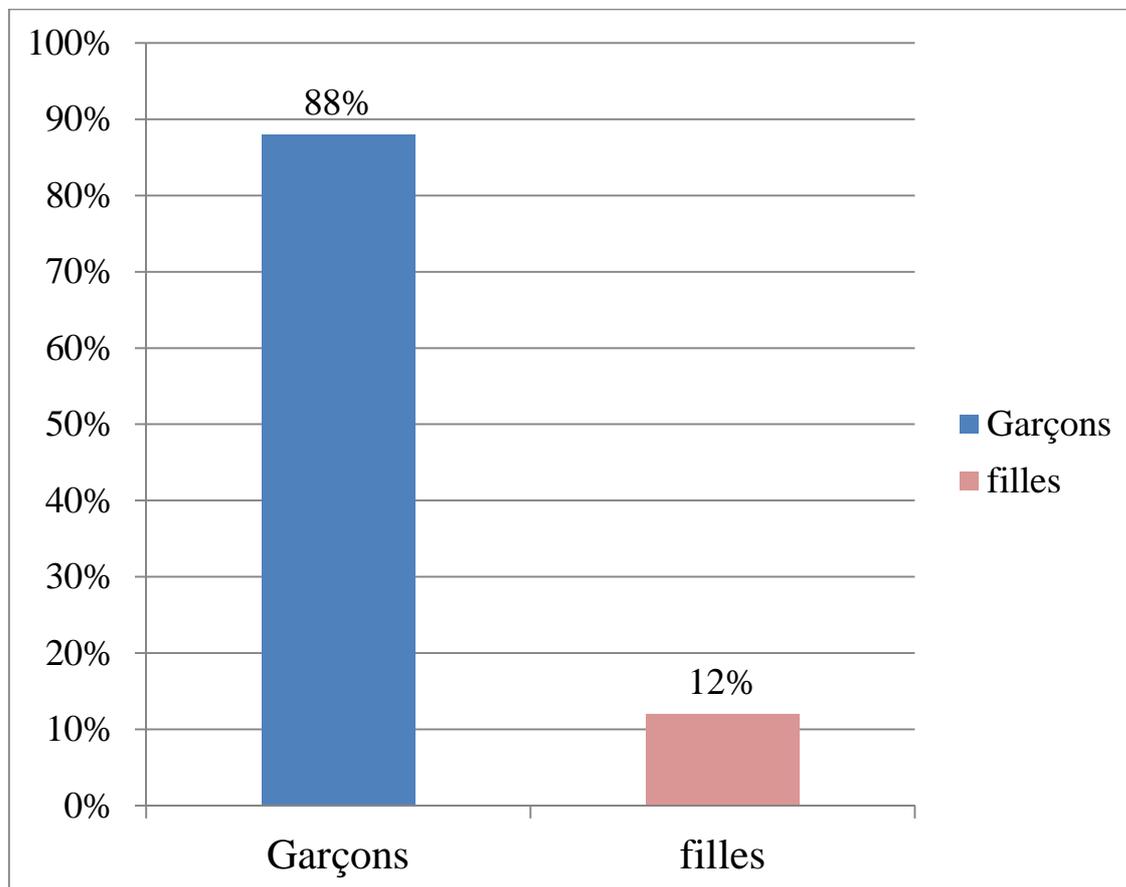


Figure 11 : Répartition des malades selon le sexe.

c. Âge de début de la symptomatologie :

- La majorité de nos patients ont présenté le premier symptôme dans la période entre un mois à une année, soit 55% des cas.
- 33% des patients ont présenté leur symptomatologie à plus d'une année.
- Il convient de noter qu'un seul patient a présenté des symptômes au cours de la période néonatale soit 11% des cas.

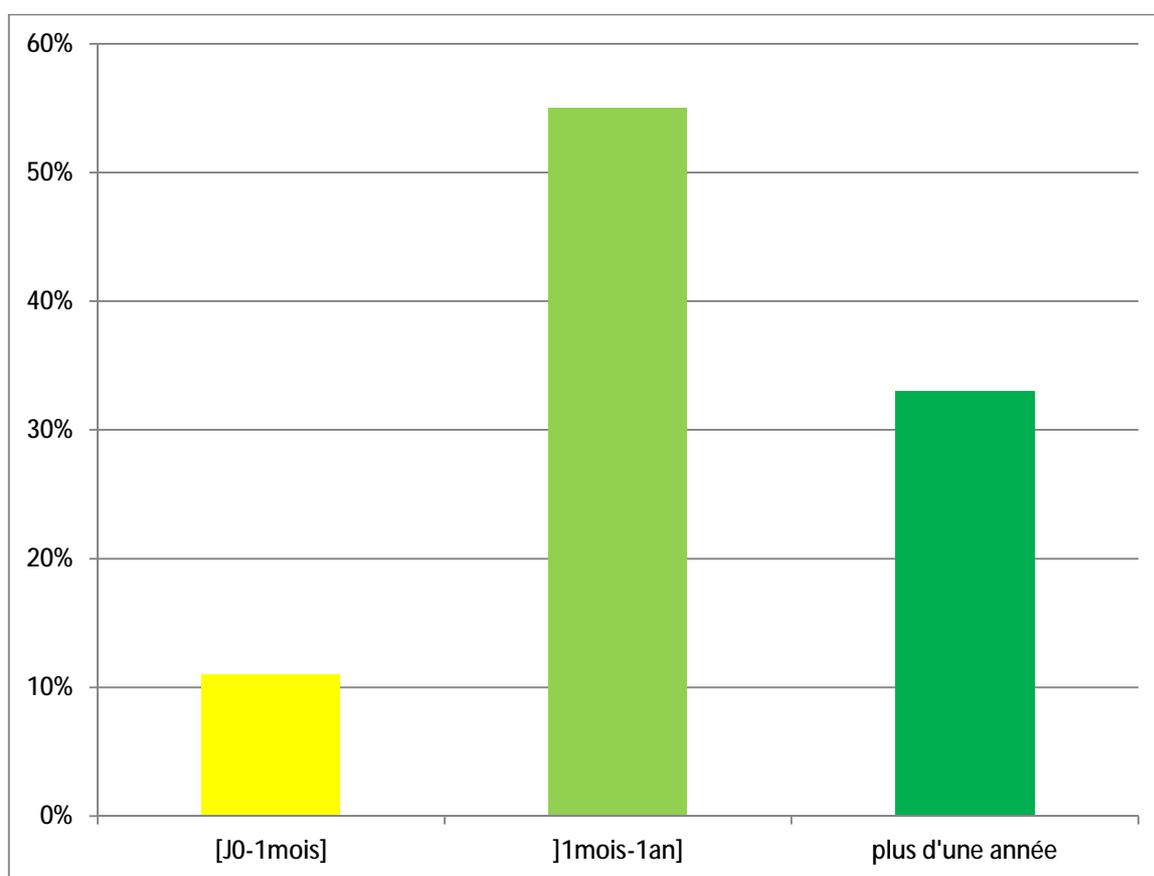


Figure 12 : Répartition des patients selon l'âge de début de la symptomatologie.

4. Données cliniques :

A. Signes fonctionnelles :

La symptomatologie est dominée par les signes respiratoires qui sont présents chez tous les patients avec au premier plan la BPP à répétition, la détresse respiratoire et la dyspnée. La symptomatologie digestive est présente mais occupe une place un peu moins importante et se voit dans 44% des cas, elle est dominée par le refus de tété.

Tableau 2 : Symptomatologie fonctionnelle des patients de notre série.

Symptomatologie clinique	Nombre de cas
∅ Signes respiratoires :	Tous les malades de la série 9/9
Détresse respiratoire	6
BPP à répétitions	6
Cyanose	4
Toux	4
Dyspnée	5
Tirage	3
∅ Signes digestifs :	4/9 44%
Vomissements répétitifs	1
Trouble du transit (diarrhée, constipation)	0
Difficulté de tété (dyspnée, douleur thoracique postprandial lors de l'allaitement)	3

B. Signes physiques :

L'examen physique est dominé également par les perturbations thoraciques. La symptomatologie chez nos patients est dominée par des râles pulmonaires et la polypnée.

Tableau 3 : Signes physiques des patients de notre série.

Signes physiques	Nombre des cas
Fièvre	1
Polypnée	3
Protrusion sternale	1
Dysmorphie	3
Déviations des bruits du cœur	2
Râles (ronflant, crépitant, sibilant)	4
Bruit hydro-aérique intra thoracique	3
Souffle cardiaque	2

5. Données paracliniques :

A. 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 réalisé chez aucun patient.

B. Radiographie thoraco-abdominale :

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 intra-thoraciques chez les patients représente le signe sémiologique le plus évocateur et le plus fréquent, présent chez sept cas soit 77% des cas.
- La déviation médiastinale a été retrouvée chez quatre de nos malades, soit 44% des cas.
- Un patient a présenté un foyer alvéolaire soit 11%.

Clichés de radiographies thoraciques de quelques malades de notre série :

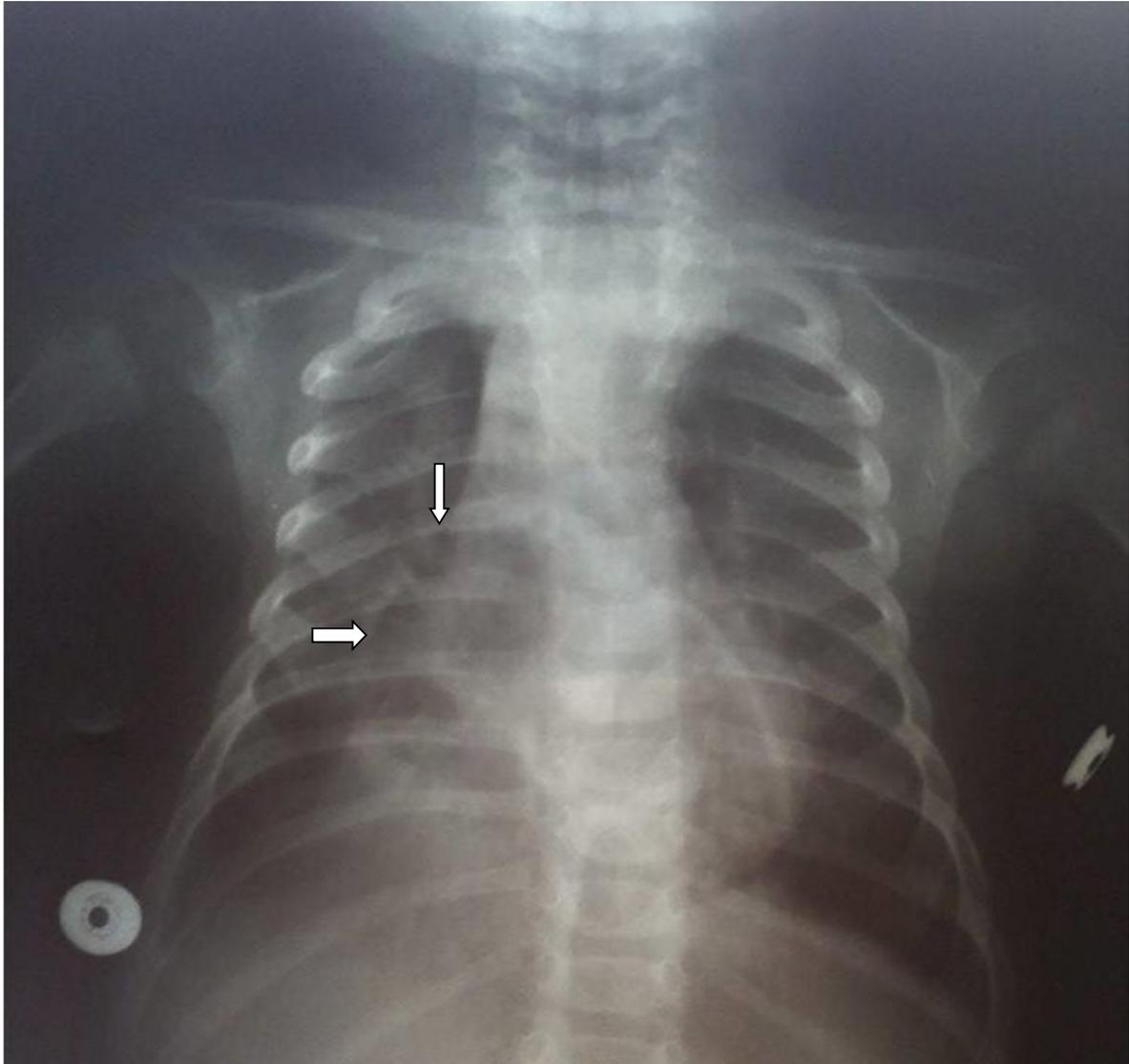


Figure 13 : Cliché thoracique de face du cas N°4.

Présence d'une image inhomogène avec niveau hydro-aérique et des clartés digestives au niveau de l'hémithorax droit.



Figure 14 : Cliché thoracique de face du cas N° 5.

Clartés digestives en rétro-sternale gauche.

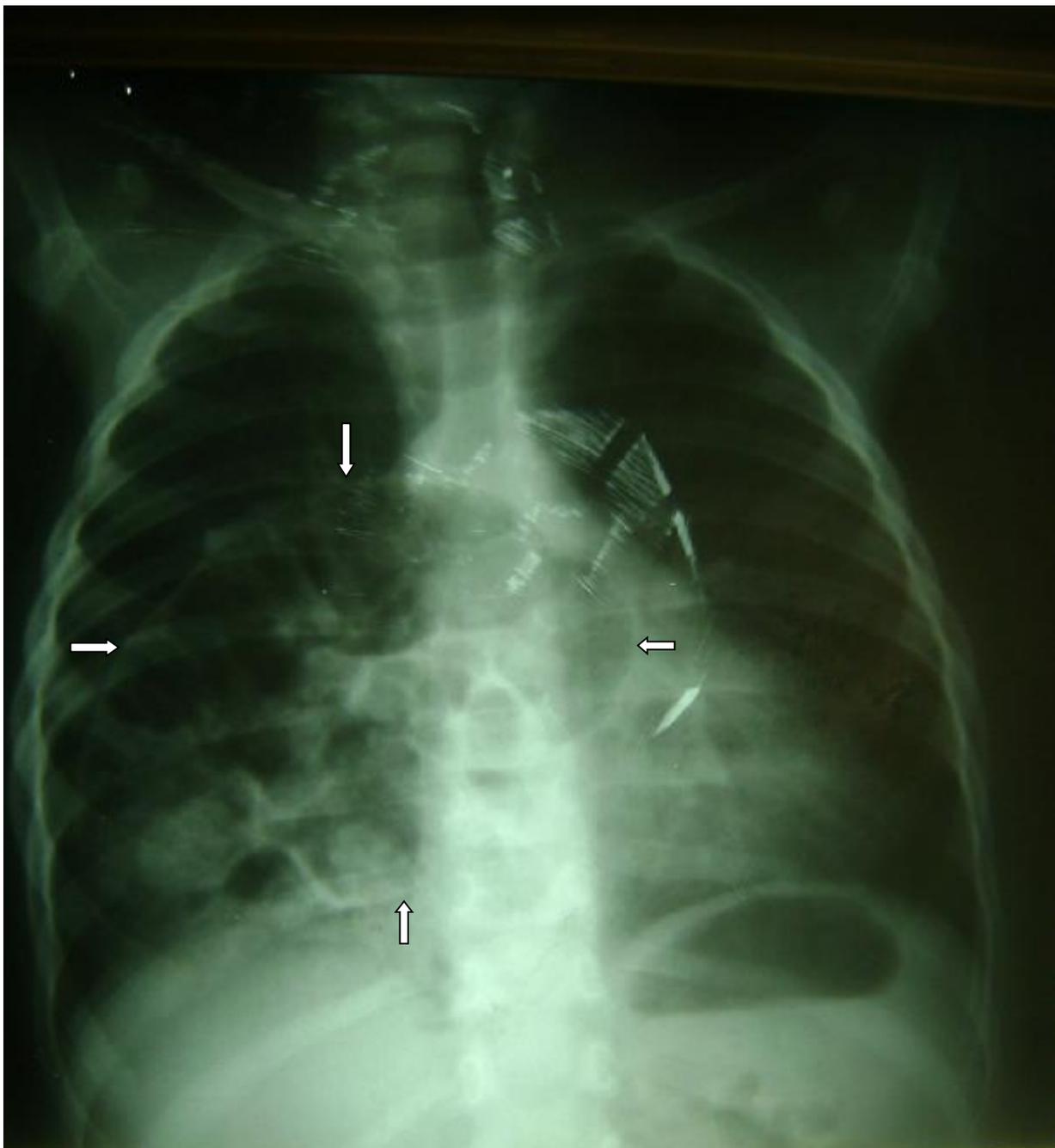


Figure 15 : Cliché thoracique de face du cas N° 8.

Présence de clarté digestive au niveau de l'hémithorax droit.



Figure 16 : Cliché thoracique de profil du cas N° 8.

Présence de clartés digestives au niveau rétrosternal.



Figure 17 : Cliché thoracique de face du cas N° 7.

Déviatiion du cœur et du médiastin du côté droit.



Figure 18 : Cliché thoracique de profil gauche du cas N° 7.

Déviatiion médiastinale.

C. Lavement baryté :

Cet examen a été réalisé chez un seul patient, soit 11% des cas et a permis de mettre en évidence la présence du côlon transverse en intra thoracique.



Figure 19 : Lavement baryté du cas N° 1.

Hernie diaphragmatique gauche avec présence du colon en intra-thoracique.

D. Autres examens complémentaires :

- La TDM thoracique a été réalisée chez six de nos malades soit 66%.
- L'échographie abdominale a été réalisée chez un seul patient qui est revenu normale parce que l'examen clinique a trouvé une hépatomégalie modérée.
- L'échographie cardiaque dans le cadre de la recherche des malformations associées, a été pratiquée chez 4 patients soit 44% et qui a montré :
 - CIA de 15 mm sans retentissement. (Cas N°6)
 - CIA 3 mm (shunt G-D) et des cavités droites dilatées. (Cas N°5)
 - HTAP 45 mm hg (infrasytémique). (Cas N°4)
 - Echographie cardiaque normal. (Cas N°9)

Clichés de TDM de quelques malades de notre série :



Figure 20 : TDM thoraco-abdominale du cas n°4.

La TDM montre l'existence de clartés digestives au niveau du thorax en rétrosternal refoulant le médiastin et le cœur en postérieur : (HRCX)

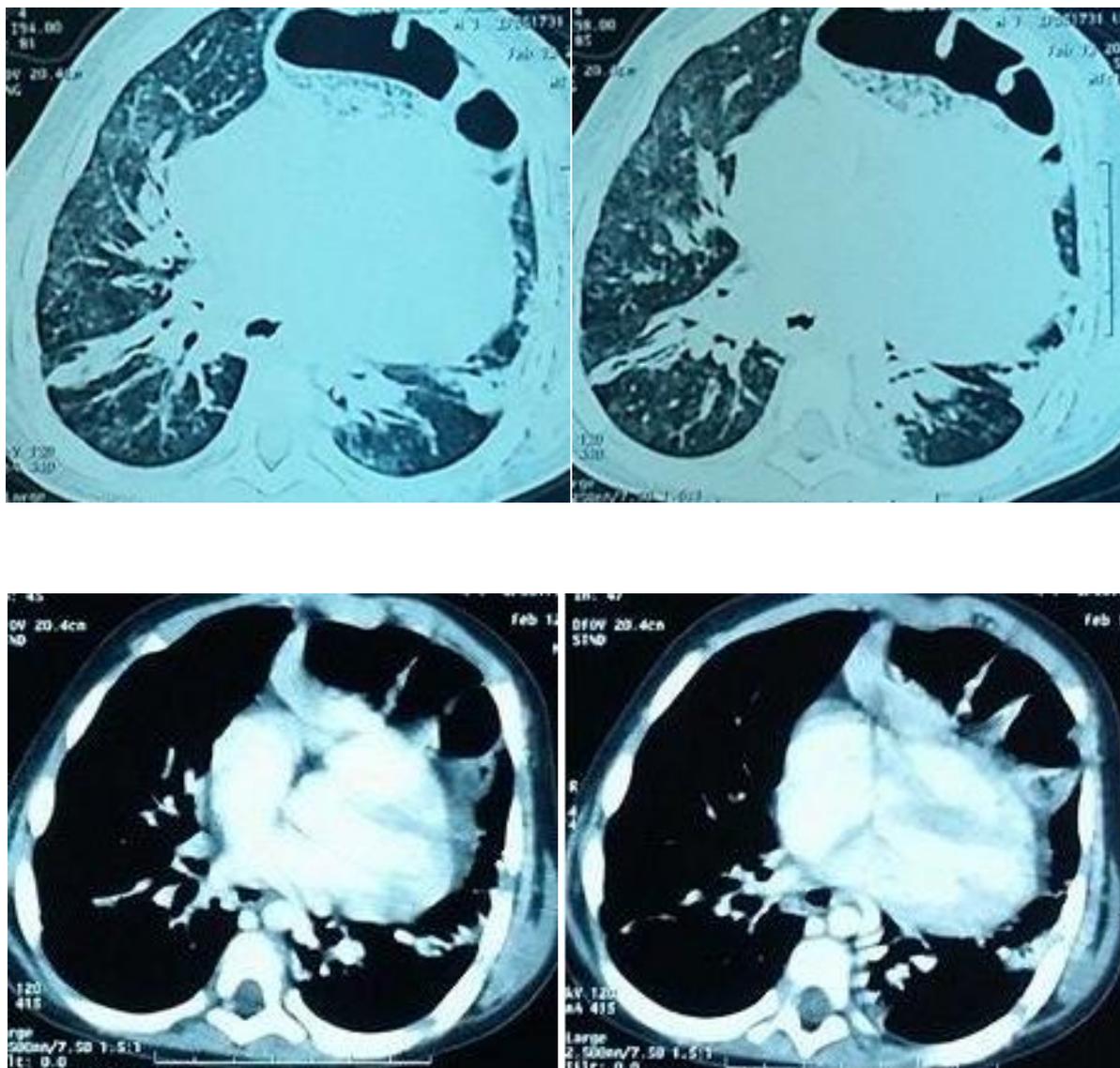


Figure 21 : TDM thoraco-abdominale du cas n°5.

Aspect scanographique en faveur d'une hernie de Morgagni associée à des anomalies parenchymateuses pulmonaires d'origines infectieuses.

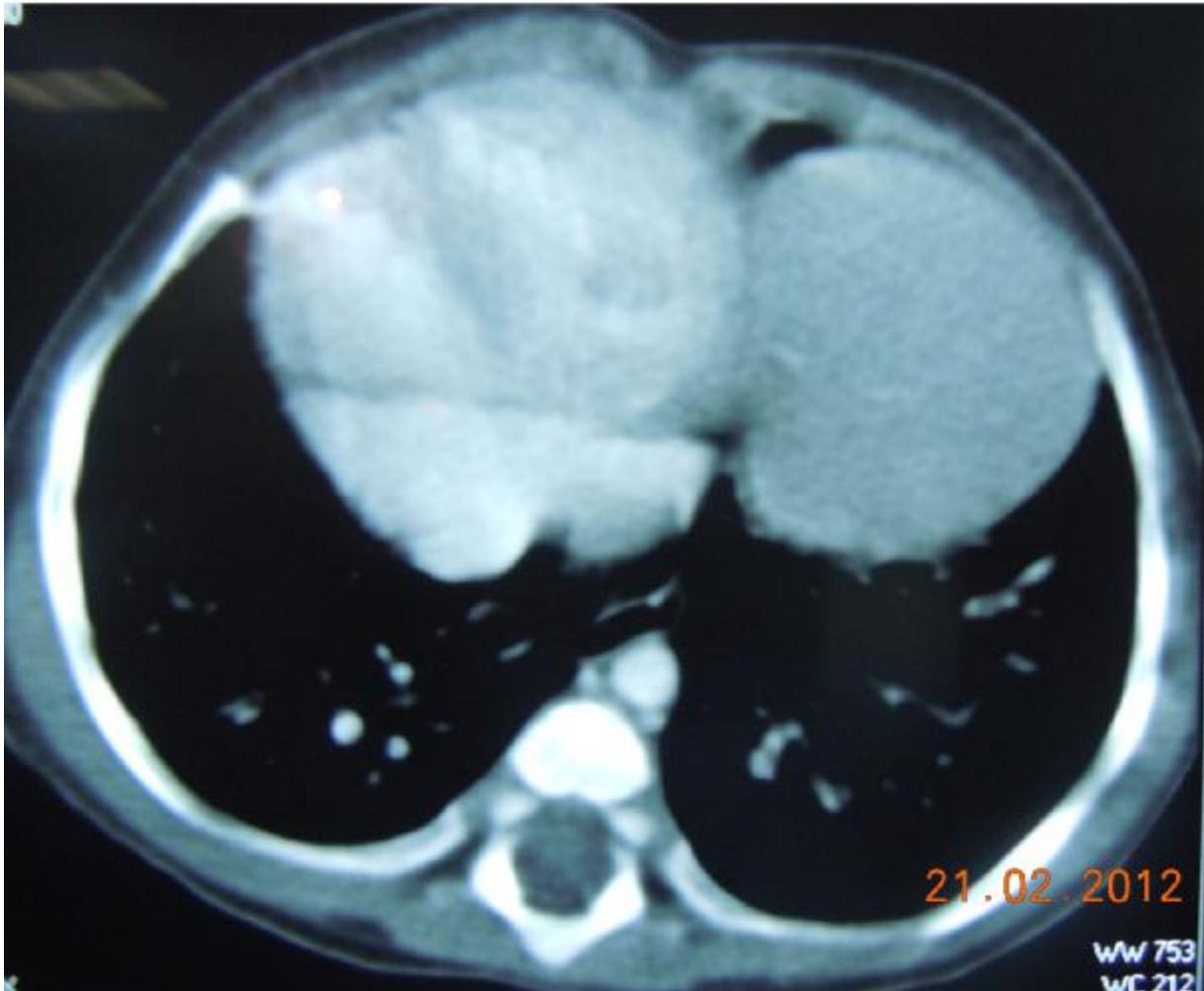


Figure 22 : TDM thoraco-abdominale du cas n°7.

Hernie du lobe gauche du foie responsable d'une déviation du cœur et du médiastin du côté droit.

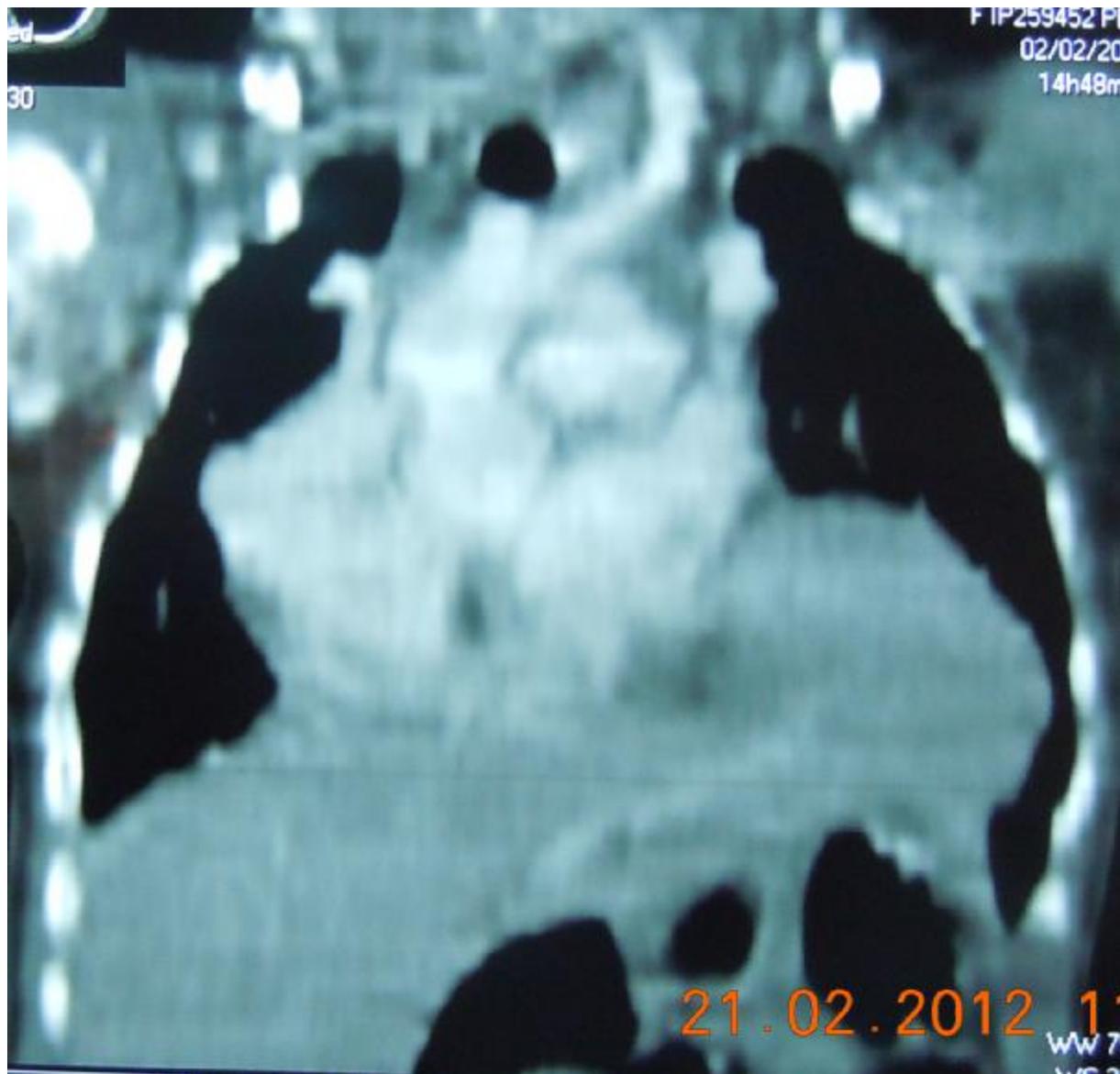


Figure 23 : TDM thoraco-abdominale du cas n°7 coupe frontale.

Hernie du lobe gauche du foie responsable d'une déviation du cœur et du médiastin du côté droit HRCX gauche avec compression du poumon gauche par le foie hernié et le poumon droit par le cœur et le médiastin.

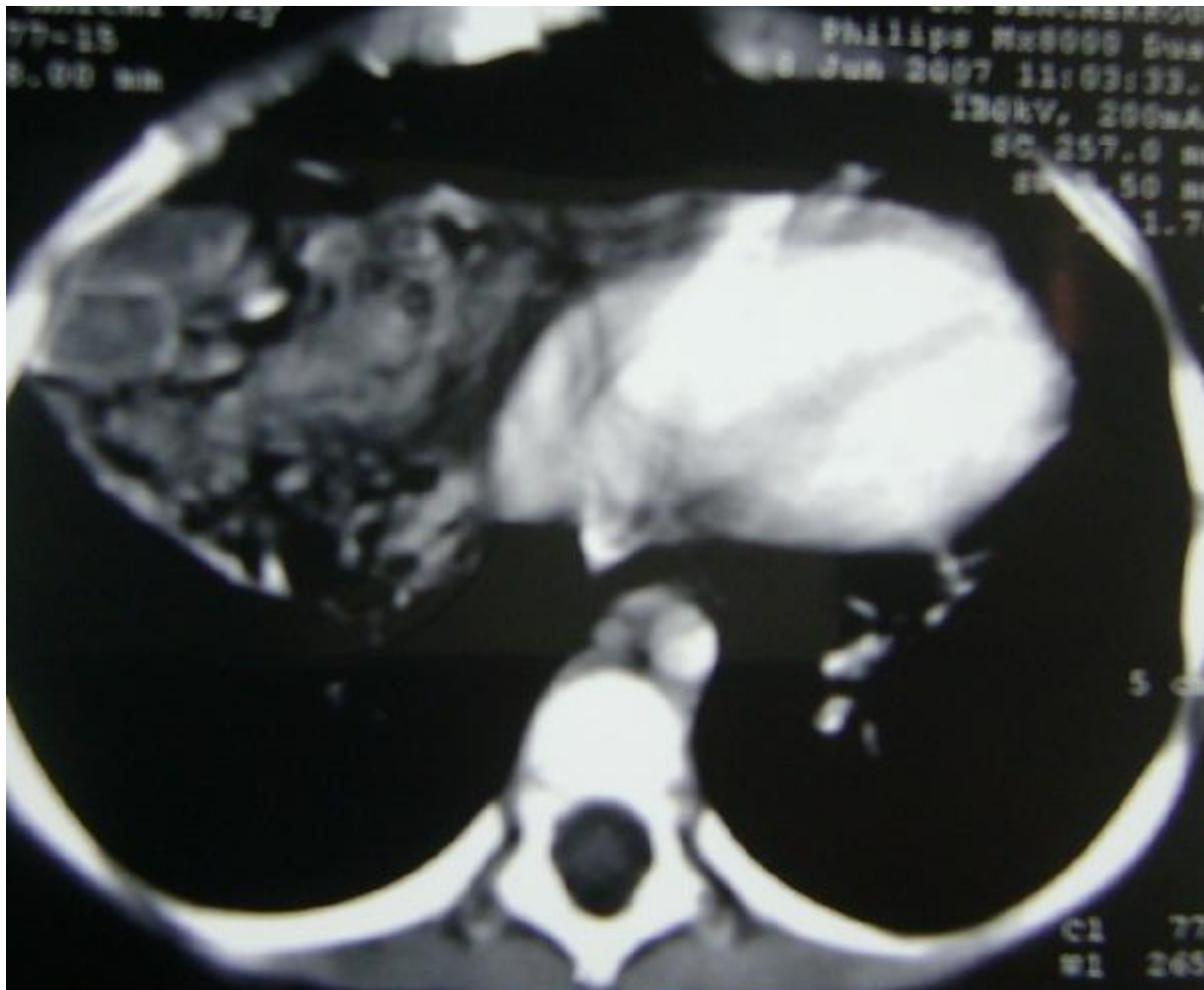


Figure 24 : TDM thoraco-abdominale du cas n°8.

Hernie antéro-interne droite du diaphragme correspondant à une hernie de Morgagni avec passage d'anses intestinales au niveau de la région rétro-sternale.

6. 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 :

- Trois cas de trisomie 21 ont été retrouvés, ces patients ont bénéficié d'une écho-cœur qui a trouvé :
 - HTAP 45 mm hg (infrasytémique).
 - CIA de 15 mm sans retentissement.
 - Normal
- Un patient présentait une hernie ombilicale réductible, un autre a été opéré pour une hernie inguinale.
- Dans notre série on note la présence de trois cas de cardiopathie congénitale.
- Un seul cas de retard staturo-pondéral.

7. Inventaire des organes herniés :

Tableau 4 : Inventaire des organes herniés.

Organes herniés	Nombre des cas
Colon transverse	6
Foie	2
Estomac	1
Intestin grêle	1
Epiploon	2
Autres (appendice, angle iléo-caecal)	1

D'après le tableau ci-dessus, le colon transverse est l'organe le plus fréquemment hernié dans notre série, il était en position intra thoracique chez 6 patients soit 66,5 % des cas, suivi du foie et de l'épiploon qui sont herniés chez deux patients soit 22% des cas.

Néanmoins, chez la plupart de nos patients, le contenu herniaire était multi-viscéral chez 4 patients soit 44.5% des cas et contenant un seul viscère chez 5 patients soit 55.5% des cas.

8. Traitement :

A. Prise en charge préopératoire :

Tous nos patients ont présenté une forme tardive simple et n'ont pas nécessité une prise en charge préopératoire.

B. La coelioscopie :

Elle a pour but de :

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

Dans notre série, 6 patients soit 66.5% des cas 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 péri ombilicale et introduction d'un trocart de 5 mm ou de 10 mm (en fonction de l'âge).
- Création d'un pneumopéritoine par insufflation de CO₂ jusqu'à une pression de 8-10 mm hg.
- Introduction de deux autres trocarts de 3,5 mm ou de 5 mm (selon l'âge) qui sont mis en position para ombilicale droite et gauche, le 4ème trocart est mis en sous xiphoïdien 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 par des points séparés avec un fil résorbable, vicryl 2/0 en amarrant le diaphragme à la face postérieure du grand droit permettant ainsi une fermeture étanche du défaut (HRCX).

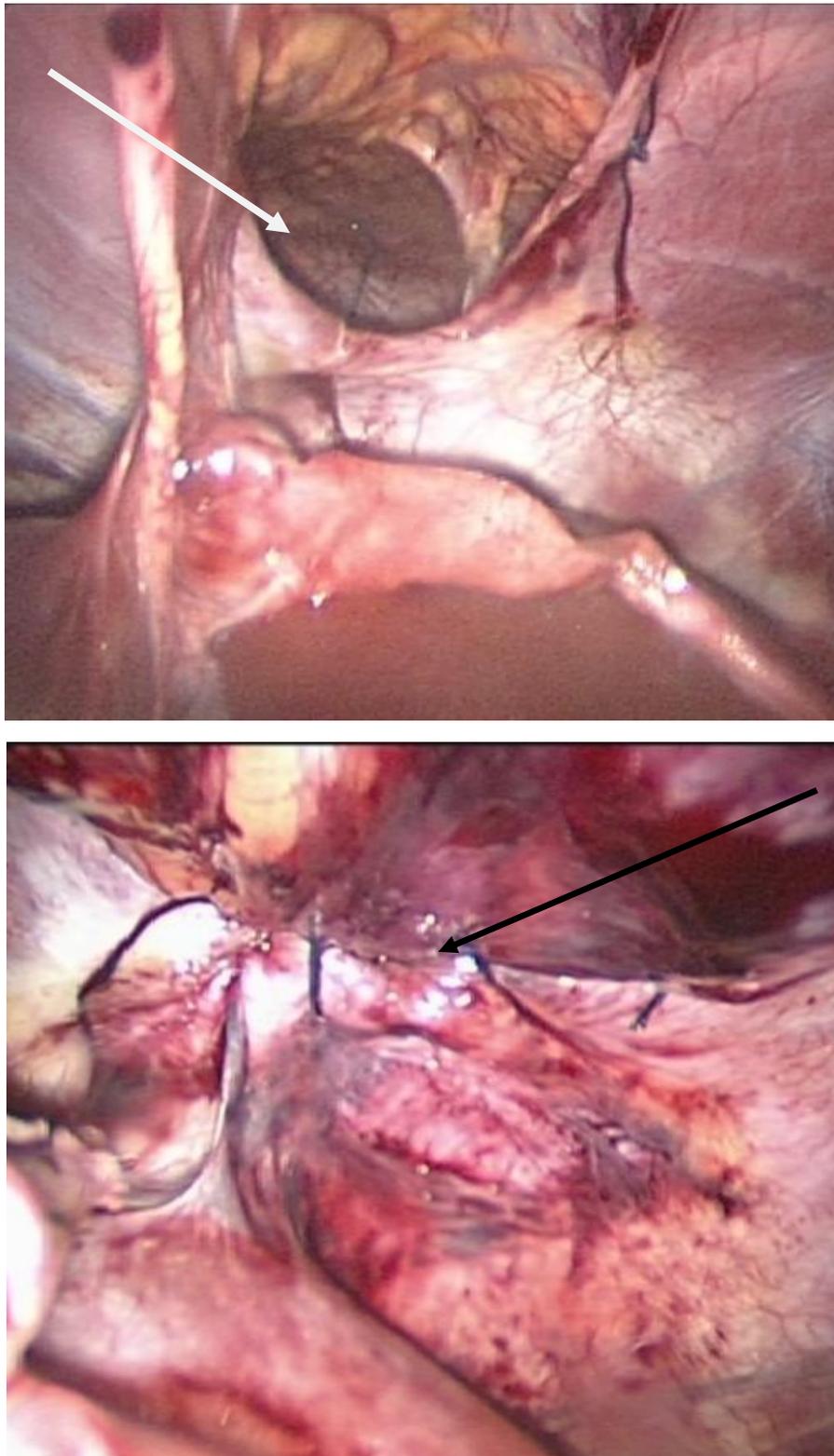


Figure 25 : Images peropératoires cœlioscopiques d'une HRCX de l'un de nos patients au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès. (Cas N°8). Flèche blanche : Défect rétro sternal
Flèche noire : Aspect après fermeture

C. Chirurgie à ciel ouvert :

Dans notre série 3 patients ont bénéficié d'une laparotomie d'emblée et un seul patient a bénéficié d'une laparoscopie qui s'est convertie en laparotomie à cause de l'hypoplasie de la berge postérieure du diaphragme.

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 transversale sus ombilicale médiane ou latéralisée à gauche.
- L'exploration de la cavité abdominale avec mise en place d'une petite valve sur l'ouvrant 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 leurs inventaires, est faite par une manipulation manuelle douce.
- Fermeture de l'orifice diaphragmatique par suture des deux berges par des points séparés à l'aide d'un fil résorbable. Pour le cas de la hernie du lobe gauche du foie dans le thorax (cas N : 7) la fermeture du hiatus a été faite par des points en U par le ti-cron 2.0 (7 points) et renforce par du vicryl 2.0 par points séparés.
- Fermeture pariétale sans tension faite avec délicatesse vue la possibilité d'une inadéquation entre les volumes digestif et péritonéal.

Chez un patient chez qui l'appendice était en intra thoracique, a été repositionner au niveau de la FIG chez un autre patient une création accidentelle d'un pneumothorax qu'on a exsufflé.

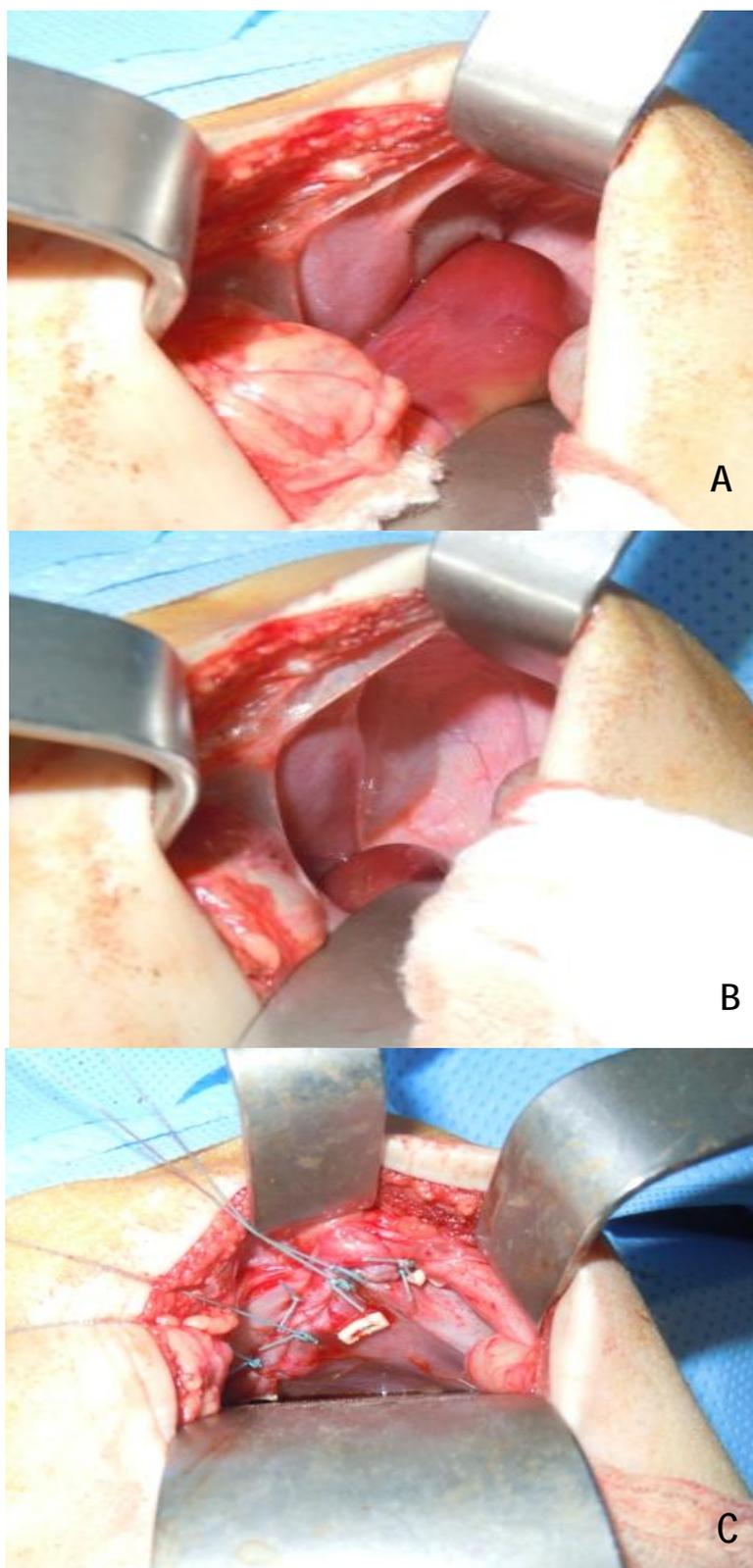


Figure 26 : Images peropératoires montrant une HRCX chez un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès. (Cas N° 7)

A : organe hernié : foie ; B : orifice herniaire ;

C : réfection du défaut diaphragmatique

9. Les suites opératoires :

Dans notre série les 9 patients ont bénéficié d'une intervention chirurgicale par abord abdominal. Six d'entre eux ont bénéficié d'une laparoscopie d'emblée avec une seule conversion en laparotomie et trois patients ont bénéficié d'une laparotomie d'emblée.

De nombreux articles parlent des différents traitements chirurgicaux de la hernie de Morgagni, notamment par abord thoracique par une thoracotomie ou une thoracoscopie et par abord abdominale par une laparotomie ou une laparoscopie. Ces même articles préfèrent ainsi l'abord abdominal à l'abord thoracique et plus encore la laparoscopie à la laparotomie et ceux pour plusieurs raisons. [22, 23, 24, 25]

Les approches trans-thoraciques et trans-abdominales de la hernie de Morgagni ont été décrites. Les promoteurs de l'accès trans-thoracique disent que cette approche est avantageuse chez les patients obèses et lorsque les adhérences sont particulièrement denses. Elle semble également être préférable lorsque le diagnostic préopératoire n'est pas clair et qu'il existe une suggestion de pathologie thoracique primaire ou concomitante. [22]

Les avocats de l'approche trans-thoracique croient qu'elle fournit une bonne exposition de la hernie et permet de la réparer et qu'elle est associée à une faible morbidité. La thoracotomie et la thoracoscopie nécessitent cependant une ventilation pulmonaire unique, violent l'espace pleural nécessitant une thoracostomie tubulaire, ne permettent pas l'inspection des deux côtés du diaphragme et limite la capacité d'inspecter le contenu du sac de la hernie et de l'abdomen. Malgré l'utilisation de l'approche trans-thoracique minimalement invasive (la thoracoscopie), des séjours prolongés ont été signalés.

On a également signalé des défauts contre latéraux ratés parce que l'approche trans-thoracique a été utilisée, entraînant une obstruction et une incarceration. [22]

Une approche par la thoracotomie est utilisée en raison d'une suspicion de tumeur dans la cavité thoracique. [23]

L'approche trans-abdominale a été favorisée lorsque le diagnostic était certain car elle permet une réduction plus facile de la hernie, en particulier pour les hernies bilatérales. En outre, les viscères abdominaux dans la hernie peuvent être facilement abaissés jusqu'à leur emplacement normal dans l'abdomen. Le sac peut ensuite être retiré et réséqué si nécessaire. [24]

Au dernier rapport la laparoscopie a gagné en fréquence et en popularité liée à ces nombreux avantages : un temps de convalescence plus court une diminution considérable de la douleur et de meilleurs résultats cosmétiques. [25]

Malheureusement dans notre série le temps de chaque opération n'a pas été chiffré rendant ainsi la possibilité de comparer le temps opératoires des patients qui ont bénéficié d'une laparotomie et laparoscopie est plus difficile.

10. Durée d'hospitalisation :

La laparoscopie a également prouvé ces avantages au niveau du séjour hospitalier avec des durées d'hospitalisations plus courtes.

En effet la technique minimalement invasive est préconisée en raison d'un séjour hospitalier plus court. [23]

Effectivement, les avantages de la chirurgie mini-invasive sont solides pour cette opération. Dans une petite série, les enfants ont été déchargés en moyenne 1,4 jour après la réparation de la hernie par laparoscopie. Une diminution significative de la durée moyenne de séjour lors de la réparation de la hernie par laparoscopie. [26]

Dans notre série, la durée d'hospitalisation a varié de quatre à douze jours avec une durée moyenne de séjour de 6.4 jours pour à la fois les patients qui ont bénéficiés d'une laparoscopie ou d'une laparotomie.

En comparaison des deux méthodes utilisées dans notre série on constate que la durée d'hospitalisation était plus courte chez les patients ayant bénéficié d'une laparoscopie d'emblée (au nombre de cinq) avec une durée d'hospitalisation moyenne de 5.2 jours contre 8 jours pour les patients ayant bénéficié d'emblée d'une laparotomie (au nombre de 3) et la coelioscopie convertie en laparotomie (1 seul cas).

11. Evolution :

A. Evolution à court terme :

Neuf patients ont été opérés.

L'évolution a été favorable chez tous nos patients

B. Devenir à moyen et à long terme :

Cinq patients sont perdus de vue.

Quatre patients ont été suivis et convoqués pour juger leur évolution. Le tableau qui suit récapitule leur évolution.

Tableau 5 : Evolution des patients à long terme.

	Cas 1	Cas 2	Cas 3	Cas 8
Âge	6 ans	6 ans et 10 mois	17 mois	14 ans
Recul	60 mois	10 mois	10 mois	81 mois
Signes respiratoires	Absent	Essoufflement	Absent	BPP
Signes digestifs	Absent	Absent	Absent	absent
Examen clinique	Normal	Normal	Normal	Normal
Radiographie thoracique	Normale	Normale	Normale	Surcharge hilare
Tomodensitométrie	Non réalisée	Non réalisée	Non réalisée	Foyers d'atélectasies LI bilatéraux avec foyer de DDB du LM.
Echographie cardiaque	Normale	Fuite mitrale grade I avec valves remaniées pas d' HTAP	Non réalisée	IT G max 30 mm hg, VG rond sans retentissement de bonne fonction, valve mitrale épaissie avec fuite mitrale grade I



Figure 27 : Cliché thoracique de face du cas N°8 réalisé en 2013.

Présence d'une image de surcharge hilare.

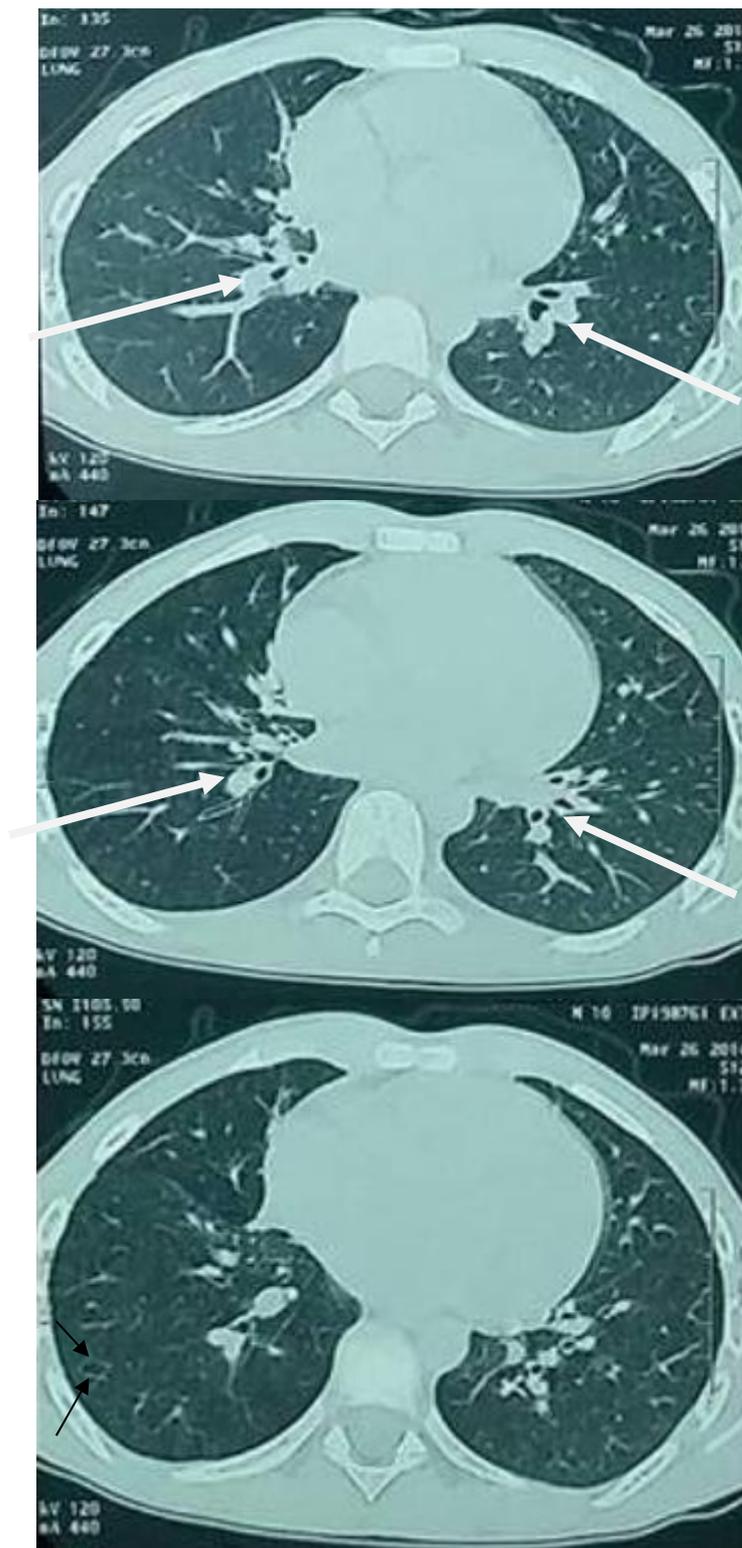


Figure 28 : TDM thoracique du cas N°8 réalisé en 2013 (flèches blanches : montre l'existence de foyer d'atélectasie, flèches noires : foyer de DDB).

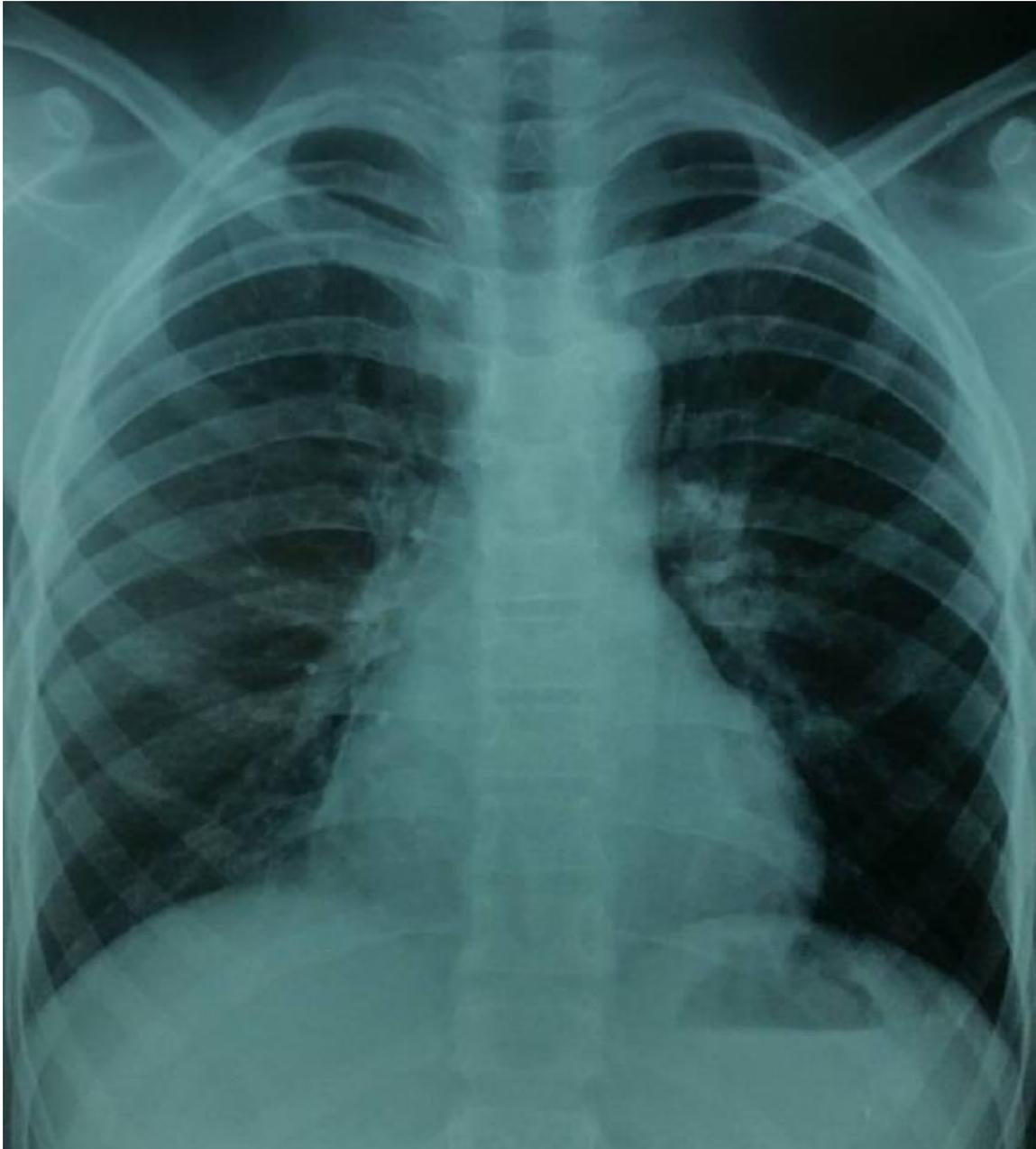


Figure 29 : Cliché thoracique de face du cas N°8 réalisé en 2017.

Persistence de la surcharge hilair bilatérale.



Figure 30 : Cliché thoracique de face du cas N°1 réalisé 1 an après l'opération.

Disparition des clartés digestives intra-thoracique, absence d'anomalies sur le cliché.

DISCUSSION

I. Etiopathogénie :

Environ 10% des cas avec HDC ont des aberrations chromosomiques telles que la tétrasomie de mosaïque 12p ou le syndrome de Pallistere Killian (PKS), la trisomie 18, la trisomie 21, la trisomie 13, le del (4) (p16.3) ou le syndrome de Wolfe Hirschhorn, +der(22) t (11; 22) (q23; q11) et la trisomie partielle 11q et la délétion de la trisomie partielle 22,15q26, 2, la délétion 1q41q42 et la suppression 8p23.1. [27]

L'apparition de trisomie 21 dans HDC est très rare. Dans la trisomie 21, les hernies de Morgagni sont plus fréquentes que les hernies de Bochdalek. La hernie de Morgagni est une hernie rétro-sternale ou para-sternale antérieure qui peut provoquer une hernie du foie ou des intestins dans la cavité thoracique et représente moins de 5% de toutes les HDC. [27]

Cependant, l'incidence des hernies de Morgagni associées au syndrome de Down était de 20% [27]

Le nitrofène (2,4-dichlorophényl-p-nitrophényléther) est un herbicide qui a été utilisé pendant de nombreuses années pour créer un modèle animal tératogène de HDC.

Le nitrofène a une faible toxicité chez les rongeurs adultes, mais son administration à des rongeurs enceints entre le 8^{ème} jour et le 11^{ème} jour après la conception donne lieu à un taux élevé de HDC, tout remarquablement similaire à la malformation humaine. [28]

À côté du nitroféne d'autres substances ont été décrites comme tératogène induisant des HDC :

L'acide biphénylcarboxylique (BPCA), le bisdiamine [N, N'-octaméthylènebis (dichloroacétamide)] et le SB210661 induisent tous des défauts diaphragmatiques.

BPCA est un produit de rupture d'un antagoniste du récepteur thromboxane-A₂, la bisdiamine est un inhibiteur de la spermatogenèse et le SB-210661 est un dérivé de benzofuranyl-urée développé pour inhiber la 5-lipoxygénase. [29]

L'étiologie demeure inconnue. Elle a été décrite en association avec la prise maternelle de thalidomide, d'anticomitiaux et de quinine. [15]

Parmi les autres substances pouvant induire des HDC une étude portant sur la consommation d'alcool et de tabac et sa relation avec la survenue de HDC a été réalisée et porte sur un grand échantillon basé sur la population et la disponibilité d'informations plus détaillées sur la consommation d'alcool et la cigarette. Cette étude a pu déterminer les informations sur la fréquence et la quantité pendant les périodes critiques de développement. Les données ont également permis l'examen du mode d'administration pour l'exposition au tabac (par exemple, actif et / ou passif) et le type d'alcool consommé (par exemple, la bière, le vin, les spiritueux distillés). Enfin, la large taille de l'échantillon permet d'examiner les différences de risque par phénotype et sous-type. Sur la base de ces données, l'exposition pré-conceptionnelle à la cigarette peut augmenter le risque de HDC, bien qu'une enquête plus approfondie soit justifiée. Des études supplémentaires devraient également examiner les voies hypothétiques qui tiennent compte de l'effet de risque de tabagisme présenté dans cette étude. [30]

Le défaut de fermeture du diaphragme pourrait être en rapport avec un déficit en fibrilline de type 1 durant le développement fœtale. Cette glycoprotéine est un constituant majeur des microfibrilles des fibres élastiques du tissu conjonctif. Les mutations du gène FBN-1 sont à l'origine d'un déficit quantitatif ou qualitatif en fibrilline 1 responsable d'anomalies histologiques des fibres élastiques. Une mutation du FBN-1 a été récemment mise en évidence chez les patients porteurs de la hernie diaphragmatique de la fente de Larrey. [31]

La hernie de Morgagni est un défaut antérieur du diaphragme. Elle se caractérise par une hernie des contenus abdominaux à travers le foramen de Morgagni, Petite zone triangulaire du diaphragme adjacente à l'extrémité inférieure du sternum. Il n'y a pas de modèle de souris mutant avec un phénotype clair de la hernie de Morgagni. Cependant, le tamarin de lion doré (*Leontopithecus rosalia*), un petit primate en voie d'extinction de la forêt tropicale côtière atlantique du Brésil, peut constituer un modèle très utile de ce type spécifique de HDC. L'incidence de cette hernie diaphragmatique chez les tamarins néonataux est de 9%. Bien que le mécanisme précis n'ait pas été déterminé, le modèle suggère un simple mode autosomique récessif d'héritage. De toute évidence, la (les) mutation (s) génétique (s) qui engendre le défaut du diaphragme de type Morgagni a pénétré le génome du tamarin à un degré frappant et mérite d'être approfondie. [32]

La première preuve reliant les rétinoïdes à la HDC provient de l'examen des nouveaux rats né ayant suivi un régime déficient en vitamine A. Des hernies diaphragmatiques étaient présentes chez 25 à 70% de la descendance déficientes en vitamine A, dont la majorité était HDC droite. Le taux de hernie a diminué lorsque la vitamine A a été introduite dans le régime et totalement empêché si la vitamine A a été administrée aux 10^{ème} et 11^{ème} jours de la gestation. [29, 15]

Collectivement, toutes ces données impliquent fortement que la HDC est causée par une interférence avec la voie de signalisation des rétinoïdes. Si ces données expérimentales sont démontrées chez l'humain, les rétinoïdes peuvent être utilisés comme une approche thérapeutique alternative visant à améliorer progressivement la croissance pulmonaire. [29]

La signalisation rétinoïde (RA) est essentielle pour le développement du diaphragme et du poumon, et on a émis l'hypothèse que des perturbations subtiles de cette voie pourraient contribuer à l'étiologie de HDC isolée. Nous avons utilisé des séries temporelles de poumons normaux et HDC chez les humains, chez des rats exposés au nitrofène et dans une hernie induite par voie chirurgicale chez des lapins pour effectuer une analyse transcriptionnelle systématique des composants clés de la voie de la RA. [33]

Les résultats montrent que la perturbation de la signalisation RA fait partie de la pathogenèse HDC, et que la dysrégulation de cette voie devrait être considérée comme spécifique de cette hernie. [33]

II. Épidémiologie :

La HDC est un défaut de naissance commun qui est associé à une morbidité et une mortalité considérable. Une discussion sur l'épidémiologie des HDC est compliquée par le manque de méthodes uniformes de collecte de données car certaines études sont basées sur la population, capturant tous les cas de HDC détectés au début de la grossesse et lors d'autres soins hospitaliers. [34]

Basé sur la capture des patients atteints de HDC qui survivent à l'accouchement et à un renvoi ultérieur dans un centre spécialisé. Cet écart révèle la «mortalité cachée» de la HDC, un concept introduit par Dr. Michael Harrison en 1978. Les études doivent tenir compte de l'impact de la mortalité cachée afin d'estimer la prévalence et la fréquence des cas «HDC isolés» et «complexes» et de la mortalité. [34]

1. Incidence :

Les estimations de l'incidence de la hernie diaphragmatique congénitale se situent entre 1 sur 1 800 à 1 sur 5 900 naissances vivantes. L'incidence la plus élevée (1 sur 1 800) expliqué par le taux de mortalité caché (L'estimation des ovocytes et des avortements). [35]

La hernie de Morgagni est rare, elle représente 2 à 4% de tous les types de hernies diaphragmatiques congénitales [36].

Notre série ne comporte que 9 cas de HRCX durant la période de janvier 2004 à décembre 2015. Ce chiffre ne reflète certainement pas la réalité, parce que:

- Le diagnostic anténatal n'est pas encore réalisé.
- Décès de patients dans le cas de la hernie entrant dans le cadre du syndrome polymalformatif.
- Diagnostic non fait du fait des symptômes non spécifiques au sein des hôpitaux périphériques.

2. Sex-ratio :

Une étude concernant des nourrissons et des enfants s'étalant sur une période de 20 ans (janvier 1990-décembre 2010) a trouvé 53 patients atteints de la hernie de Morgagni qui ont été traités. Il y avait 38 patients de sexe masculin 71.69 % des cas et 15 de sexe féminin 28.3 % des cas. Leur âge au diagnostic variait de 1 mois à 9 ans (moyenne de 22,2 mois). [37]

Tableau 6 : Répartition de sexe, étude comparative entre notre série et la littérature.

Auteurs	Garçons		Filles	
	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
S. Razine [6]	7	87.5%	1	12.5%
Al. Salem [37]	38	71.69%	15	28.30%
L. Sahnoun [1]	4	57.14%	3	42.85%
V. Abraham [38]	13	65%	7	35%
J. Golden [36]	20	76.92%	6	23.07%
Notre série	8	88.88%	1	11.11%

La plupart des études rapportent une prédominance masculine nette de la Hernie de Morgagni (S. Razine, Al. Salem, L. Sahnoun, V. Abraham, J. Golden).

Dans notre série une nette prédominance masculine est également notée, 8 garçons et 1 fille. Avec un sex-ratio garçons-fille de 8.

Une étude portée sur 135 articles publiés présentant des données clinique pour 298 patients. Les femmes ont composé 62% des patients dans cette étude. L'âge moyen des patients était de 53 ans. Cette étude a été portée sur la population adulte. [39]

3. Âge :

Les hernies cliniquement évidentes à travers le foramen de Morgagni sont peu fréquentes à tout âge. Malgré leurs étiologies congénitales, ils sont moins souvent détectés chez les enfants que chez les adultes. Lorsque la hernie de Morgagni se présente dans la petite enfance, elle est généralement accompagnée d'une ou plusieurs anomalies. [40]

Tableau 7 : Comparaison de l'âge moyen dans notre série par rapport à la littérature.

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen
S. Razine	8	29 mois
Al. Salem	53	22.2 mois
L. Sahnoun	7	28 mois
V. Abraham	20	29.6 ans
J. Golden	26	14.75 mois
Notre série	9	39 mois

L'âge de nos patients varie entre un 6 mois et 12 ans. Avec un âge moyen d'environ 39 mois.

Six de nos malades sont des nourrissons. Soit 66% des cas, les trois autres malades sont des enfants de plus de 2 ans soit 34% des cas.

- 5 de nos patients ont présenté le premier symptôme dans la période entre un mois à une année, soit 55% des cas.
- 33% des patients ont présentés leur symptomatologie à plus d'une année.
- Il convient de noter qu'un seul patient a présenté des symptômes au cours de la période néonatale soit 11% des cas.

La différence de moyenne d'âge peut être expliqué par le fait que la hernie de Morgagni reste longtemps asymptomatique et qu'elle est découverte de façon fortuite lors de l'exploration de d'autre pathologie.

Le défaut est souvent petit et peut rester asymptomatique jusqu'à la vie adulte. [5]

4. Latéralité :

La hernie de Morgagni est plus fréquente sur le côté droit, au niveau de la septième côte de chaque côté de la xiphoïde dans un espace où les vaisseaux épigastriques supérieurs passent. Des défauts peuvent également se produire à gauche, à la ligne médiane, ou bilatéralement. Lorsqu'elle se produit du côté gauche elle est appelée hernie de Larrey. [41]

La hernie de Morgagni se produit du côté droit plus souvent que le côté gauche qui peut être expliqué par le fait que l'espace est recouvert par le péricarde à gauche. [42]

Tableau 8 : Comparaison de la latéralité de notre série et la littérature.

Auteurs	Nombre de cas	Nombre de la hernie		
		Droite	Gauche	bilatérale
S. Razine	8	3	2	3
Al. Salem	53	22	15	16
L. Sahnoun	7	4	1	2
V. Abraham	20	0	20	0
J. Golden	26	6	5	2
Ligne médiane : 13 cas				
Notre série	9	4	5	0

Dans notre série on note un nombre légèrement plus élevé de hernie gauche qui s'oppose à l'étude porté par Al. Salem.

5. Malformations associées :

Tableau 9 : Comparaison entre les malformations associées trouvées dans notre série et celle de la littérature.

Auteurs	Nombre de cas	fréquence	malformations associées	
S. Razine	6	66,7 %	<ul style="list-style-type: none"> - Trisomie 21 - rein en fer à cheval - dysmorphie faciale - macrocranie 	<ul style="list-style-type: none"> - hypertélorisme - fente palatine - syndactylie - Syndrome de JPC
Al. Salem	38	71,7 %	<ul style="list-style-type: none"> - Cardiopathie congénitale - syndrome de Down (trisomie 21) - hernie inguinale - malrotation - hernie ombilicale - hypospadias 	<ul style="list-style-type: none"> - malformation anorectale - hydrocéphalie - testicule non descendus - hémangiome - scoliose
L. Sahnoun	3	42.8 %	- Trisomie 21	
V. Abraham	0	-	-	
J. Golden	14	53.8 %	<ul style="list-style-type: none"> - Trisomie 21 - PPHN - Pentalogy de Cantrell 	<ul style="list-style-type: none"> - Omphalocèle - Syndrome de Prader Willi - Hypotonie.
Notre série	5	55.55 %	<ul style="list-style-type: none"> - Trisomie 21 - cardiopathie congénitale (CIA) - hernie inguinale 	<ul style="list-style-type: none"> - hernie ombilicale - Protrusion sternale

La hernie de Morgagni peut être accompagnée de maladies cardiaques héréditaires et d'autres anomalies génétiques à un taux de 34% à 50%. Le syndrome de Down était associé à la hernie de Morgagni à un taux de 20% à 30% dans une grande série, et il a été suggéré que l'hypotonie musculaire joue un rôle dans cette relation. [43]

Ahmed Hassan Al-Salem a émis une conclusion intéressante en rapport avec une incidence remarquablement élevée d'anomalies associées chez ceux qui ont une hernie congénitale de Larrey-Morgagni (HCLM) bilatéral par rapport à ceux qui ont une hernie unilatérale. [44]

Dans environ 60% des cas, la HDC est isolée avec l'absence de malformations congénitales supplémentaires. [45]

Dans les 40% des cas de HDC qui restent on note des malformations supplémentaires dans le cadre de l'aneuploïdie des chromosomes, des syndromes monogènes ou, plus généralement, un ensemble d'anomalies majeures et / ou mineures qui ne constituent pas un motif actuellement reconnaissable ou ont une base génétique identifiable. Les exemples choisis de chacune de ces catégories sont présentés ci-dessous. [45]

▼ Aneuploïdie chromosomique associée à HDC

Certaines des anomalies chromosomiques courantes détectées par l'analyse standard des chromosomes à bandes G comprennent la trisomie 18, la trisomie 21 et la Tetrasomie 12p (isochromosome 12p ou Pallister-Killian syndrome)

- Del (15) (q26.1-q26.2)
- Del (8) (p23.1)
- Del (4) (p16) syndrome de Wolf-Hirschhorn
- Del (1) (q41-q42.12)
- + Der (22) t (11;22) (q23;q11) trisomie 22
- 8q23

✓ Syndromes monogéniques connus associés à HDC

- Syndrome de Cornelia de Lange
- Syndrome Cranio-fronto-nasal
- Syndrome de Donnai-Barrow / syndrome facio-oculo-acoustico-renal
- syndrome de Fryns
- Syndrome de Matthew-Wood
- Défauts multiples de segmentation vertébrale
- Syndrome de Simpson-Golabi-Behmel
- syndrome de Denys-Drash, syndrome de Frasier et syndrome de Meacham

✓ HDC avec d'autres malformations congénitales qui ne constituent pas un motif reconnaissable

- HDC et malformations cardiovasculaires
- HDC et anomalies du système nerveux central
- HDC et anomalies des membres

III. Diagnostic :

Le diagnostic de la hernie de Morgagni peut être fait :

- Ø Soit en anténatal, grâce au développement des moyens d'imagerie.
- Ø Soit en postnatal, souvent devant un tableau de broncho-pneumopathie à répétition parfois plus tard, devant des troubles atypiques, voire même de façon fortuite.

1. Diagnostic prénatal :

Environ 60% des cas de HDC sont détectés de manière prénatale soit par échographie, soit par imagerie par résonance magnétique fœtale (IRM). Ces technologies sont de plus en plus précises pour la détection de HDC mais ne peuvent pas détecter de manière fiable des anomalies mineures telles que la dysmorphie faciale. Les algorithmes qui prédisent le volume pulmonaire à la naissance sont de plus en plus précis et fournissent des informations utiles pour planifier l'emplacement et la méthode d'accouchement ainsi que le pronostic sur la morbidité et la mortalité. [45]

A. Echographie anténatale :

La HDC est le plus souvent diagnostiquée lors de l'autopsie morphologique effectuée de la 18^{ème} à la 22^{ème} semaine de grossesse. Au cours de cette étape, l'ultra-son montre le diaphragme comme une structure hypoéchogène fine entre le thorax et l'abdomen. [46]

L'expérience de l'échographe, l'âge gestationnel, la position du fœtus, le côté de la lésion, l'extension de l'altération et l'existence de malformations supplémentaires sont des aspects qui influent sur la capacité d'identifier cette malformation. [46]

En effet l'échographie anténatale de dépistage joue un rôle fondamentale dans le diagnostic précoce de la HDC et notamment la hernie de Morgagni. On retrouve à l'échographie : [47]

- Des images anéchogènes intra-thoraciques correspondant à des structures digestives (anses intestinales, estomac).
- L'absence de tissu pulmonaire du même côté.
- La déviation des structures médiastinales tels que le déplacement controlatéral du cœur.
- L'absence d'intégrité du diaphragme.

On retrouve également : [48]

- Poly-hydramnios maternels.
- Une bulle stomacale absente ou intra-thoracique.
- Une petite circonférence abdominale.
- Hydropsie purement fœtale.

Dans les pays développés, un taux élevé de détection prénatale de la hernie diaphragmatique congénitale (59%) a été rapporté et l'âge gestationnel au diagnostic était supérieur à 24 semaines dans la moitié des cas diagnostiqués en prénatals. Cependant, la détection prénatale de HDC est rare dans les pays en développement en raison du manque d'installations adéquates. [48]

Les patients diagnostiqués de façon prénatale devront subir des études d'imagerie supplémentaires pour évaluer certains facteurs pronostiques et des études génétiques pour exclure les anomalies congénitales associées. [48]

Lorsque le diagnostic de la HDC est établi, plusieurs critères recueillis par les techniques d'imagerie prénatale vont permettre d'évaluer le pronostic. L'objectif est de déterminer l'impact de la malformation sur le développement pulmonaire. Certains critères sont controversés, comme l'âge au moment du diagnostic, la présence d'un hydramnios, la mesure de la taille des cavités cardiaques. [47]

Dans notre série aucune échographie anténatale n'a été réalisée.



Figure 31 : Échographie anténatale A : Grand épanchement péricardique comprimant les poumons (flèches blanches) contre la paroi thoracique postérieure. B : hernie hépatique (astérisque) dans la poitrine à travers un défaut antérieur dans le diaphragme. [49]



Figure 32 : Échographie transversale de la poitrine fœtale montre que le foie hernie dans une cavité péricardique remplie de liquide avec compression des poumons postérieurement. E : épanchement péricardique; H, cœur; L, poumon; Li, foie. [50]

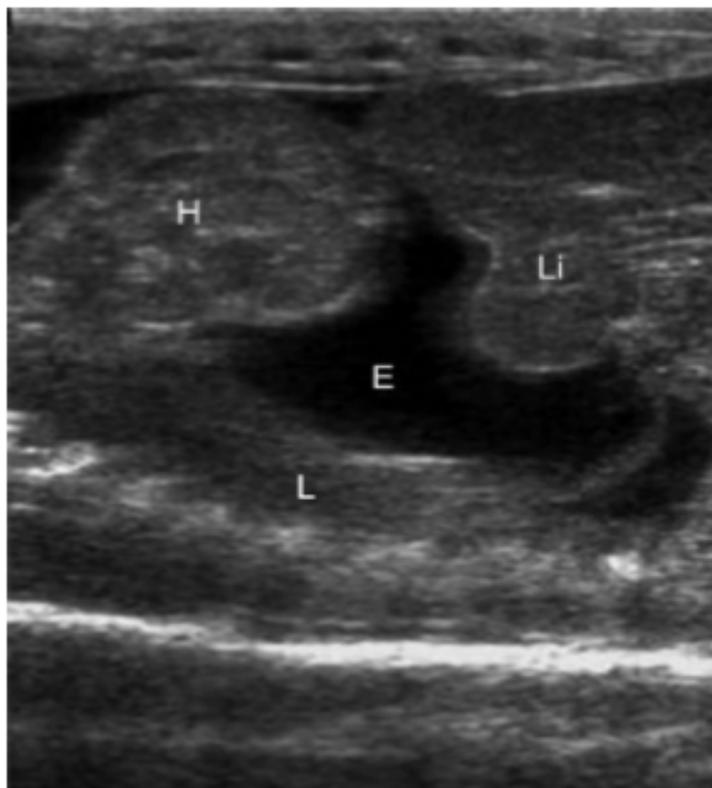


Figure 33 : Échographie longitudinale du fœtus livrée à l'aide d'une sonde linéaire à haute fréquence montre la hernie du foie dans le sac péricardique rempli de liquide antérieurement. Le poumon comprimé est vu en arrière. E, épanchement péricardique; H, cœur; L, poumon; Li, foie. [50]

B. IRM fœtale :

La capacité multiplanaire et l'excellente résolution des tissus mous rend l'IRM une excellente modalité d'évaluation du diaphragme. [51]

L'IRM fournit en outre une excellente résolution des tissus mous et démontre le diaphragme comme une mince feuille de muscle séparant la cavité thoracique et abdominale. Il a une faible intensité de signal par rapport à celle d'autres muscles squelettiques. L'imagerie multiplanaire permet une meilleure compréhension de l'orientation de l'anatomie diaphragmatique et des pathologies. [51]

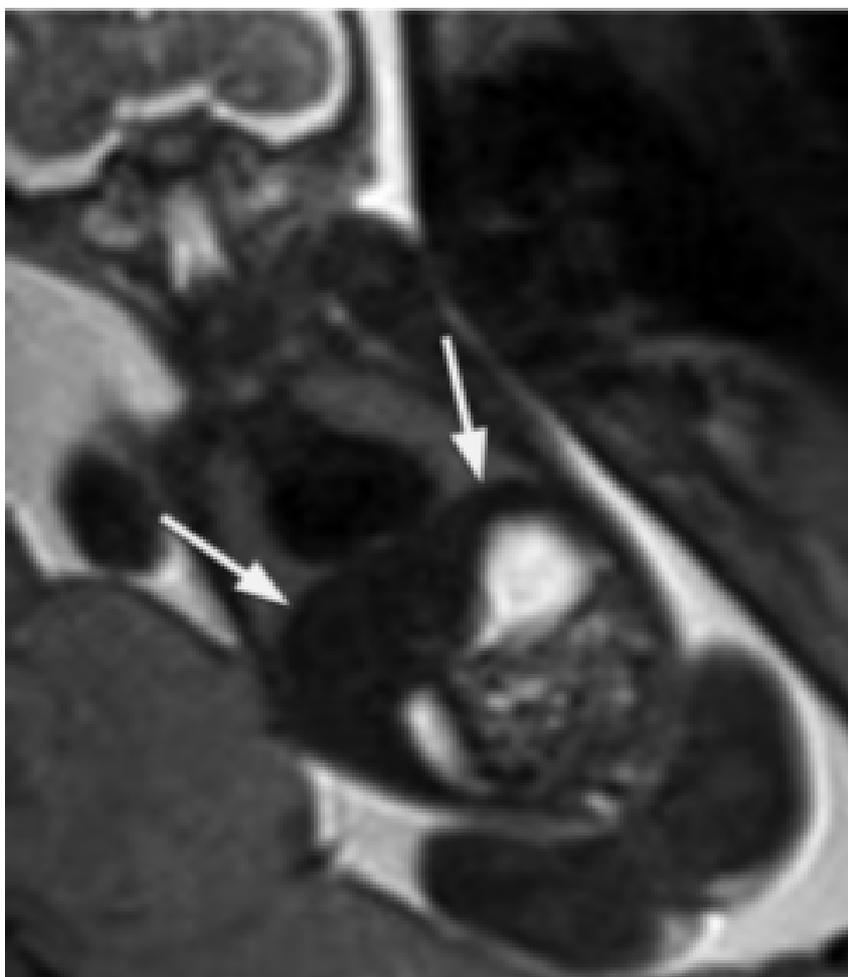


Figure 34 : IRM obtenue chez un fœtus à 20 semaines, montre le diaphragme comme une bande noire (flèches) inséparable du foie et de la rate. [51]

En présence de la hernie de Morgagni le diaphragme antérieur apparaît à l'IRM comme une bande large avec des marges irrégulières, mal définies ou angulaires plutôt que comme une ligne mince. La connaissance de ces variations anatomiques aide au diagnostic correct des hernies de Morgagni. [51]

L'IRM est nettement supérieure à démontrer la HDC car cela permettra de visualiser à la fois le poumon ipsilatéral et controlatéral. L'imagerie par résonance magnétique prénatale pour HDC a d'abord été décrite par Hubbard et al. En 1997. Cependant l'IRM est réalisée après une cordocentèse et une curarisation fœtale avec du bromure de rocuronium (ce qui est nécessaire en cas de mouvement fœtal excessif). [52]

En effet l'IRM fœtale permet une estimation du volume pulmonaire. Elle détermine le rapport volume observé/volume attendu pour l'âge gestationnel appelé FLV (fetal lung volume, volume pulmonaire fœtale), dont la valeur a été corrélée au devenir postnatal. Cependant, les données rapportées dans la littérature sont obtenues tardivement au cours du 3^{ème} trimestre de la grossesse. [47]

Le diagnostic prénatal de HDC isolé, soit par ultrasons, soit par IRM, devrait permettre une évaluation complète de la génétique. En plus de recueillir une grossesse détaillée et des antécédents familiaux, une analyse chromosomique standard et un échocardiogramme devrait être effectué. Ce traitement est indiqué même dans les cas avec une HDC apparemment isolée car des anomalies majeures et mineures peuvent être détectées avant l'accouchement. [45]

2. Diagnostic postnatal :

La hernie de Morgagni est peu symptomatique et peut rester latente pendant plusieurs années ou se présenter dans un tableau respiratoire ou digestif atypique ou de manière fortuite à l'occasion de l'étude d'une autre pathologie. La hernie de Morgagni se présente rarement dans un tableau de volvulus.

A. Clinique :

La découverte de la hernie de Morgagni est souvent retardée vu la pauvreté des symptômes et leurs manque de spécificités. Elle est souvent découverte à l'occasion :

- Signes fonctionnels :
- ✓ Signes respiratoires :
 - Cyanose. [53]
 - Gêne respiratoire au moment des tétés. [54]
 - Broncho-pneumopathie à répétition. [53, 55,56]
 - Dyspnée. [53,58]
 - Détresse respiratoire. [54, 55,56]
 - Toux. [55,58]
 - Exacerbation nocturne tableau d'un asthme. [58]
- ✓ Signes digestifs :
 - Vomissement. [53,54, 55, 56]
 - Nausée. [17]
 - Reflux gastro-œsophagien. [17]
 - Plénitude postprandiale. [56]
 - Diarrhée. [56]
 - Constipation. [56, 59]
 - Douleur abdominale. [59]
 - Tableau d'occlusion intestinale est rare pour la HM. [59]

Dans notre série la symptomatologie était dominée par les signes respiratoires.

Tableau 10 : Comparaison entre les signes fonctionnels trouvés dans notre série et ceux de la littérature.

Auteur	Nombre de cas	Diagnostic anténatale	Asymptomatique	Symptomatique	Type de symptômes	
S. Razine	8	0	0	8	- BPP à répétition 87.5 % - Dyspnée 62.5 % - Toux 50 % - Tirage SS et IC 12.5 %	- Cyanose 12.5 % - Vomissement 37.5 % - Constipation 25 % - Diarrhée 12.5 %
Al. Salem	53	0	3	50	- Infection respiratoire récurrente 81 % - Symptômes non spécifiques des voies respiratoires supérieures 9.4 %	- Reflux gastro-œsophagien 3.8 %
L. Sahnoun	7	0	0	7	- Broncho-pneumopathie à répétition 71.14 % - Détresse respiratoire 28.57%	- Vomissement + retentissement staturo-pondérale 14.28 %
V. Abraham	20	1	8	11	- Inconfort abdominal	- Douleur après repas
J. Golden	26	2	11	13	- Problème respiratoire 42.3 % - Hypoplasie pulmonaire et hypertension 3.8 %	- Douleurs abdominales 3.8%
Notre série	9	0	0	9	- Détresse respiratoire 66.66% - Broncho-pneumopathie à répétition 66.66 % - Dyspnée 55.55% - Cyanose 44.44%	- Tirage 33.33 % - Toux 44.44 % - Vomissement 11.11 % - Difficulté de tété 33.33 %

- Signes généraux :

- Fièvre. [53]
- Polypnée. [53]
- Retentissement staturo-pondérale. [1]

- Signes physiques :

En dehors de l'existence de signes respiratoires, l'examen physique contribue peu au diagnostic de la hernie de Morgagni. [54]

- Dymorphie. [53]
- Examen abdominal et respiratoire normal. [56]
- Sensibilité de rebond particulièrement marquée au quadrant supérieur droit et à l'épigastre. [53]
- La percussion et l'auscultation du thorax révèlent des zones de tympanisme et des éclaboussures de sons. [57]
- Murmure vésiculaire diminué. [58]
- Râles bronchiques diffus. [58]
- Asymétrie de la paroi thoracique. [60]
- Sang au toucher rectal. [53]

Dans notre série les signes physiques étaient dominés par des râles et la polypnée.

Tableau 11 : Comparaison entre les signes physiques trouvés dans notre série et ceux de la littérature.

Auteurs	Nombres de cas	Signes physiques
S. Razine	8	<ul style="list-style-type: none"> - Râles ronflants 62.5 % - BHA intra thoracique 37.5 % - Fièvre 37.5 % - Râles sibilants + râles crépitants 25 % - Thorax globuleux asymétrique 25 % - Déviation des bruits du cœur 25 % - Syndrome d'épanchement 12.5 % - Adénopathies cervicales 12.5 % - Polypnée 12.5 % - Protrusion sternale 12.5 % - Hippocratisme digitale 12.5 %
Notre série	9	<ul style="list-style-type: none"> - Fièvre 11.11 % - Polypnée 33.33 % - Protrusion sternale 11.11 % - Dysmorphie 33.33 % - Déviation des bruits du cœur 22.22 % - Râles 44.44 % - Bruits hydro-aériques intra-thoracique 33.33 % - Souffle cardiaque 22.22 %

Peu de séries décrivent les signes physiques présentés par leurs patients.

B. Paraclinique :

Une enquête radiologique a été utilisée pour le diagnostic de la hernie diaphragmatique congénital de Larrey-Morgagni comprenant la radiographie thoracique, l'échographie, transit œso-gastro-duodénal, la tomodensitométrie et l'IRM. [44]

a. Radiographie thoracique :

La plupart des hernies de Morgagni sont découvertes lors d'un examen de radiographie thoracique, parfois fait par hasard. [56]

Le diagnostic de la hernie de Morgagni peut être facile lors de la découverte à la radiographie de boucle d'intestin remplis d'air au-dessus du diaphragme. [54, 61, 62, 63]

La hernie de Morgagni peut apparaître comme une opacité non identifiée ou masse grasse dans l'angle cardio-phrénique droit et peut être difficile à différencier de la graisse péricardique proéminente. [61, 62, 63]

En effet si les viscères au-dessus du diaphragme sont solides, le diagnostic différentiel est celui d'une masse médiastinale antérieure. [54]

La hernie de Morgagni peut poser un problème de diagnostic différentiel à la radiographie thoracique avec les autres masses contenant des matières grasses comprenant le lipome, le tératome, le thymome, le thymolipome et le liposarcome. [61]

La détection des vaisseaux ovalivaires curvilignes déplacés dans la «masse» ou la traversée du défaut diaphragmatique, caractérise la hernie de Morgagni. [61]

Les autres moyens d'imagerie décrit ci-dessous prouvent leurs utilités en cas de difficulté de diagnostic.

Dans notre série tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique. Le signe radiologique retrouvé le plus souvent chez nos patient est la présence de clartés digestives en intra-thoracique chez 77% des cas.

Quelques images radiographiques de la hernie de Morgagni présentées dans la littérature.

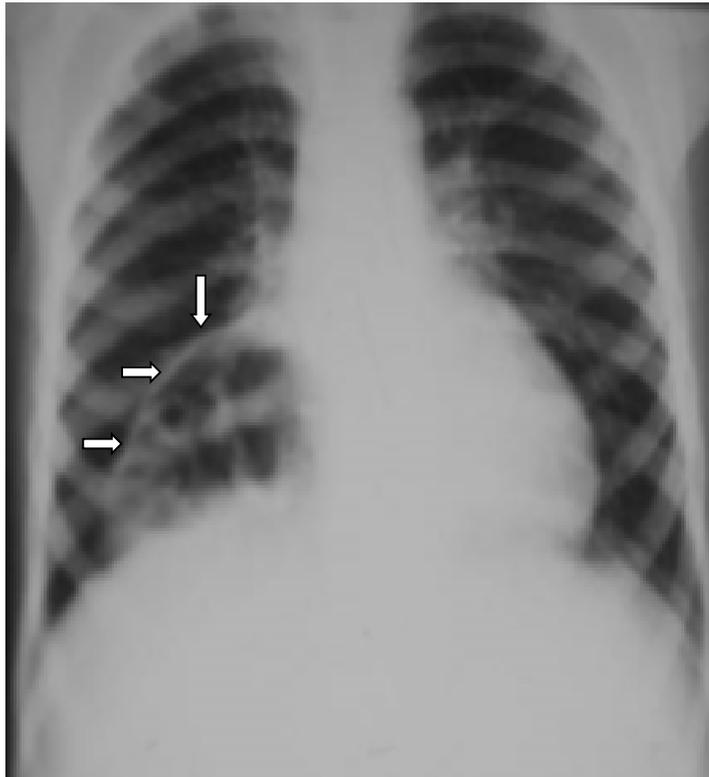


Figure 35 : Une grande hernie diaphragmatique droite avec un déplacement du médiastin vers le côté gauche. [55]

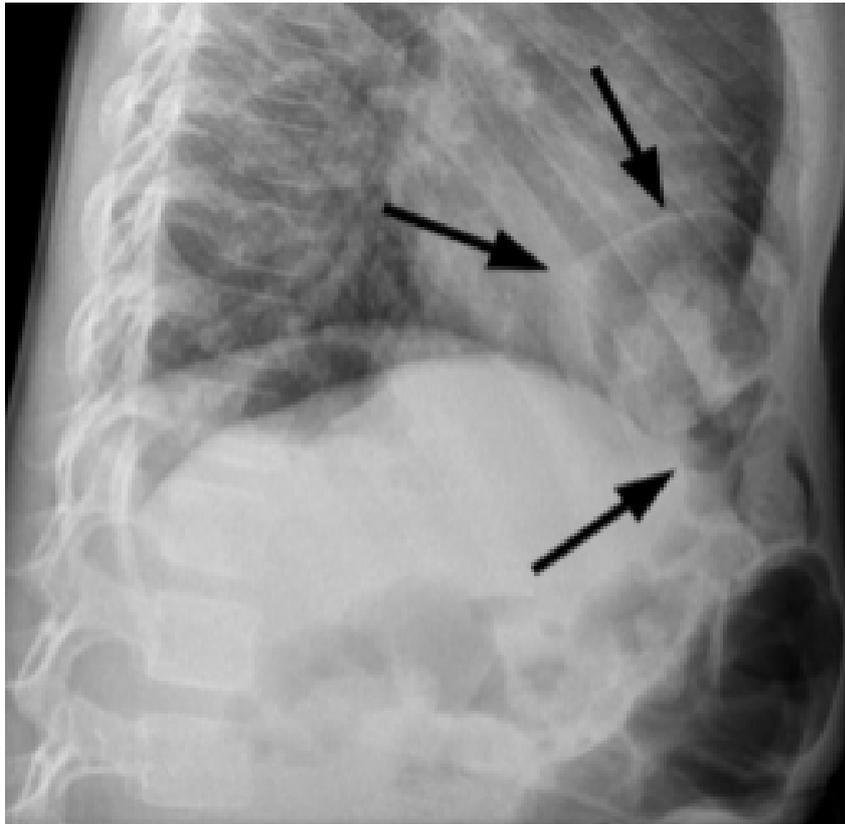


Figure 36 : Hernie de Morgagni chez un enfant de 2 ans. La radiographie thoracique de profil montre la hernie d'une boucle intestinale (flèches) dans un emplacement classique par un défaut antéro-médial. [51]

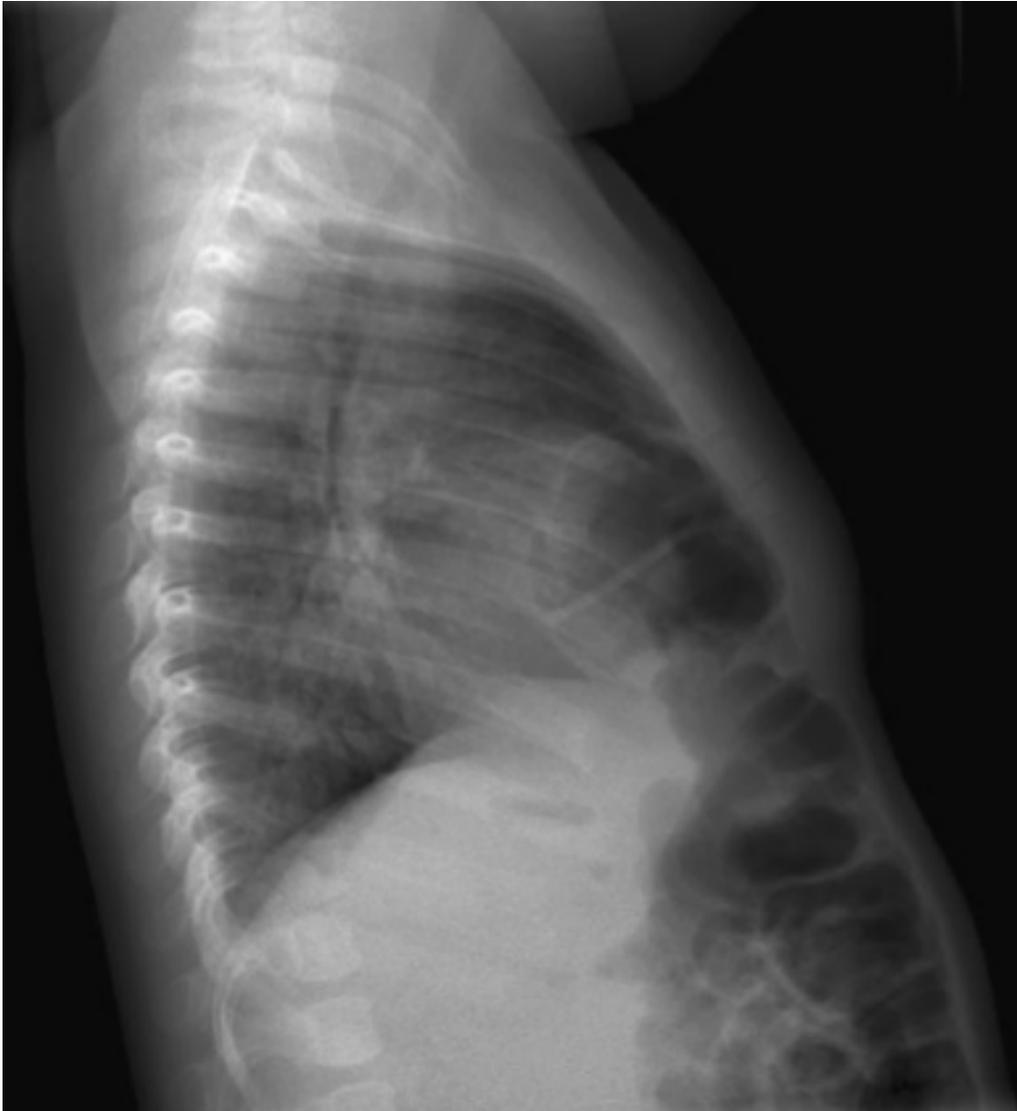


Figure 37 : Radiographie thoracique de profil montre la présence d'une boucle intestinale dans le médiastin antérieur, ce qui soulève la suspicion d'une hernie de Morgagni-Larrey. [62]

b. Echographie abdominale :

Dans certaines situations et en cas de confusion concernant le diagnostic de la hernie de Morgagni, l'échographie est utile pour établir le diagnostic spécialement dans le cas où l'un des sacs est vide en présence d'une hernie bilatérale ou unique.

[44]

L'échographie est utile, en particulier chez les enfants, lorsque le Doppler montre le signal des vaisseaux hépatiques qui confirme la hernie hépatique, bien que la présence d'omentum ou de bouches intestinales remplies de gaz puisse entraver considérablement l'examen. [64]

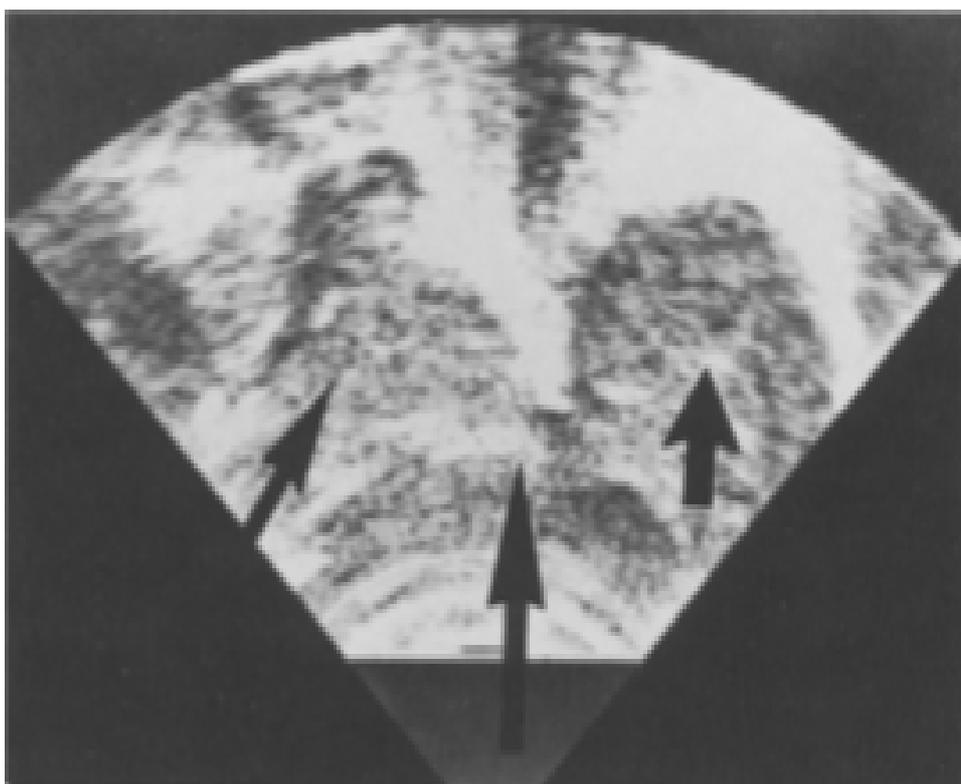


Figure 38 : Vue sagittale, échographie abdominale, détection du défaut dans le diaphragme à la flèche centrale, et continuité du foie intra-abdominal à droite avec le segment hépatique intrathoracique sur la gauche. [54]

c. Lavement baryté :

Le lavement baryté a été réalisé chez un seul patient soit 11% des cas et a montré la présence du colon transverse en intra-thoracique.

En présence d'une hernie de Morgagni contenant seulement le colon, il existe une opacité à la radiographie thoracique sans preuve de hernie intestinale qui est souvent découverte fortuitement lors de la chirurgie ce qui rend le diagnostic plus difficile et peut prêter à confusion avec d'autre pathologie tel que kyste pleuro-péricardique, le lipome et d'autres tumeurs intra-thoraciques d'où l'indication du LB qui confirme habituellement le diagnostic lorsque le côlon est hernié. [57]



Figure 39 : Lavement baryté montrant une hernie antérieure du colon dans le thorax.

[37]

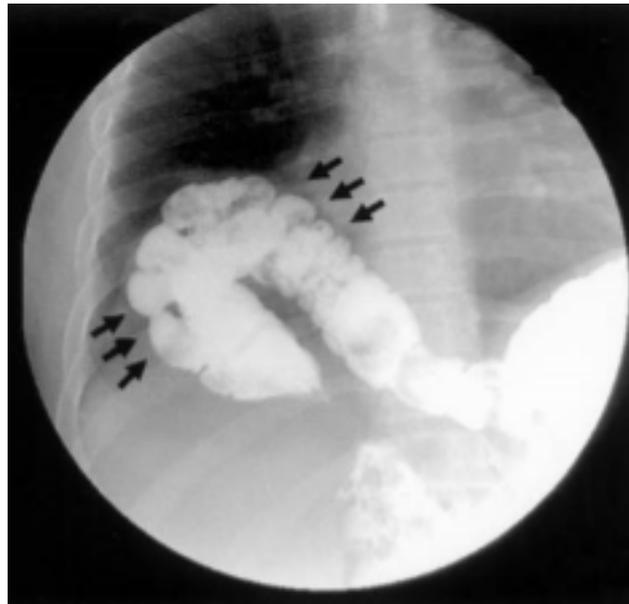


Figure 40 : Lavement baryté montrant une hernie du colon transverse dans le thorax
flèches noires. [65]



Figure 41 : Lavement baryté du cas N°1.

Hernie diaphragmatique gauche avec présence du colon en intra-thoracique.

d. Tomodensitométrie :

Dans le passé, lors de la suspicion de la hernie de Larrey Morgagni la routine était de faire une radiographie antéro-postérieure du thorax et une radiographie thoracique de profil pour démontrer la hernie antérieure des boucles intestinales dans la poitrine. Ceci est généralement confirmé par un lavement baryté ou un TOGD. [44]

Ceci n'est pas toujours le cas et parfois le diagnostic peut être difficile ou retardé si le sac hernié est vide ou contient par exemple une partie du foie. [44]

En effet le sac hernié peut être vide et il est fréquent que certains de ces patients aient une radiographie thoracique normale, ce qui ne devrait pas empêcher un diagnostic de la hernie de Morgagni. [44]

Ceci est spécialement le cas chez ceux qui ont une hernie de Morgagni bilatérale où l'un des sacs peut être vide. Dans de telles situations et en cas de confusion concernant le diagnostic, la tomodensitométrie est utile pour établir le diagnostic. La tomodensitométrie est utile pour démontrer le HCLM bilatéral même lorsque les sacs sont vides. [44]

La tomodensitométrie peut montrer la continuité entre l'organe hernié dans la zone paracardique, qu'il s'agisse d'omentum ou d'une partie du foie et de l'omentum abdominal et du foie. La tomodensitométrie est une enquête précieuse pour démontrer la HM bilatérale. [44]

Le résultat habituel de la tomodensitométrie est une masse rétro-sternale ou para-sternale ou une densité de graisse représentant un omentum ou une combinaison d'omentum et de viscères contenant de l'air. [59]

La tomodensitométrie peut être utile pour différencier la graisse et le liquide des tissus mous et distinguer la hernie de l'épiploon d'un lipome si les vaisseaux épiploïques sont visibles au scanner. [64]

Sur la TDM, une interruption brusque du diaphragme est en faveur d'un défaut diaphragmatique. L'interprétation est souvent difficile à apprécier car le plan de balayage est souvent tangentiel au défaut diaphragmatique. L'utilisation de coupe coronale et la reconstruction de l'image sagittale peut surmonter ce problème. [64]

Dans notre série la TDM thoraco-abdominale a été réalisée chez 6 de nos patients, soit 66% des cas, ce qui a permis de poser le diagnostic, de préciser le siège droit ou gauche de la hernie et de déterminer les organes herniés.

Quelques images scanographiques présentées dans la littérature.

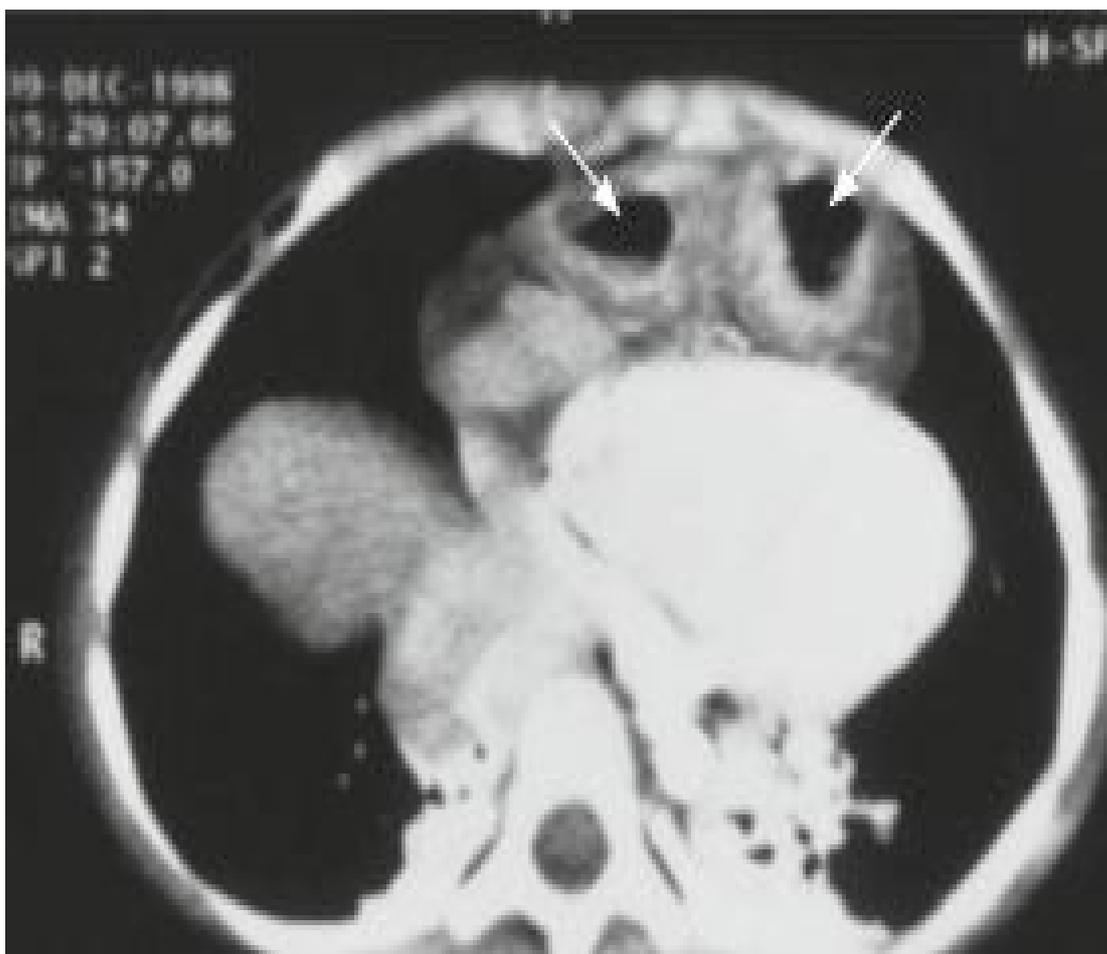


Figure 42 : TDM d'un enfant de 9 mois montrant une hernie bilatérale de Morgagni avec une pneumopathie à répétition. [44]

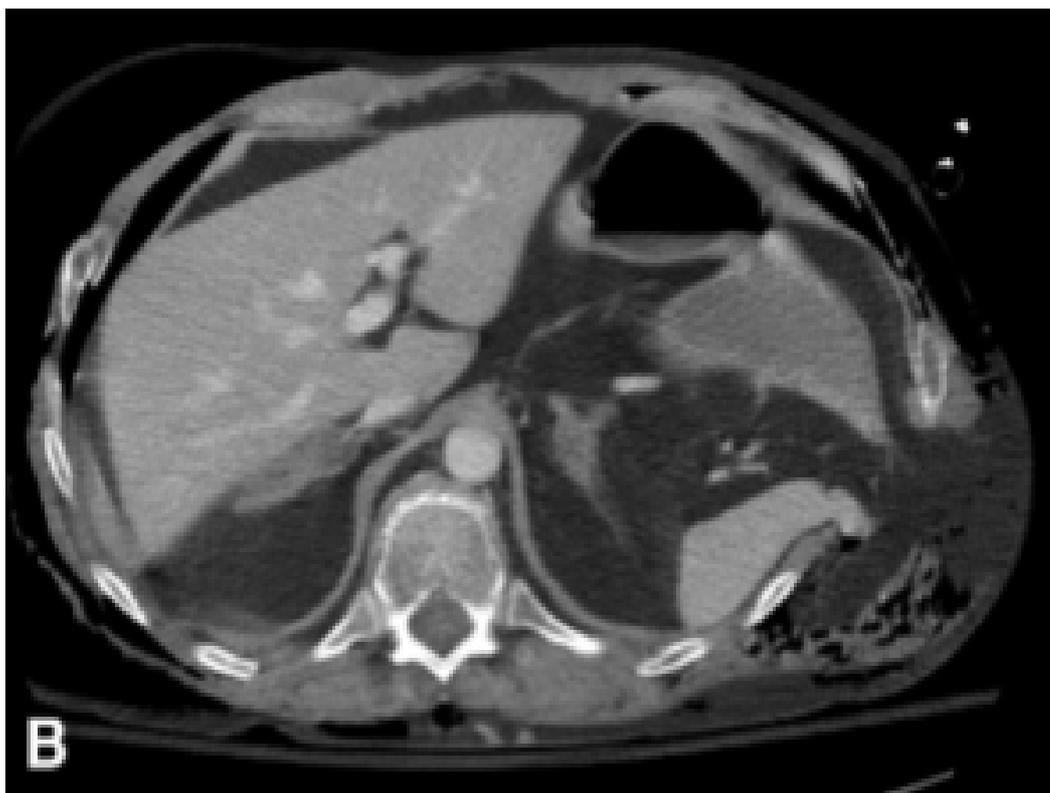


Figure 43 : TDM axiale avec injection de produit de contraste démontre une grande déchirure dans l'hémidiaphragme gauche et une hernie des graisses et de la rate dans le défaut diaphragmatique. [61]

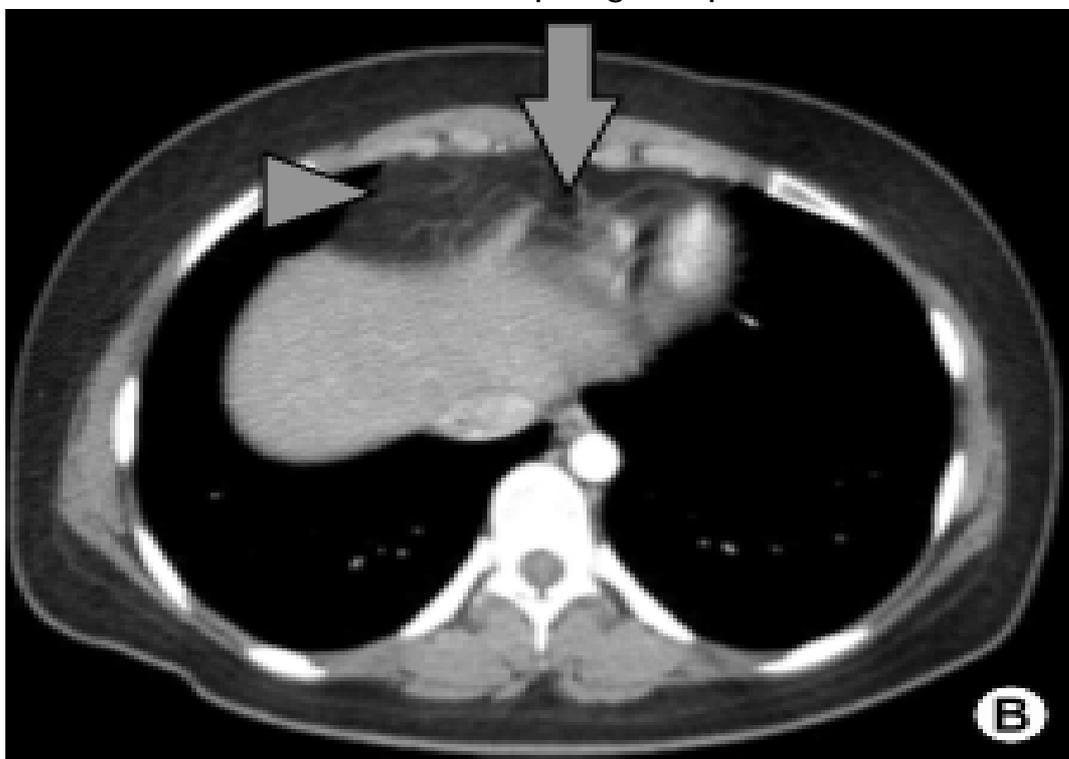


Figure 44 : TDM thoracique. Un défaut est présent dans le diaphragme à droite derrière le sternum (flèche). Par le défaut, le tissu adipeux radio-opaque fait saillie dans la cavité pleurale (tête de flèche). [66]

e. Imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut fournir des informations similaires à la tomodensitométrie mais il n'est généralement pas nécessaire. [59]

Le potentiel de l'imagerie multiplanaire, l'absence de rayonnement ionisant et la réduction des artefacts de mouvement causé par le cœur et la respiration, rend l'IRM une technique d'imagerie utile dans le diagnostic des hernies diaphragmatiques. Le diaphragme est bien représenté, en particulier le composant antérieur. La hernie du foie par un défaut droit est mieux démontrée dans le plan sagittal et coronal. [64]

Dans notre série aucune IRM n'a été réalisé.



Figure 45 : Imagerie par résonance magnétique montrant le contenu du sac rétro-sternal (flèches blanches). [65]

En conclusion la tomodensitométrie et l'IRM fournissent des informations supplémentaires concernant la relation entre la hernie et les organes abdominaux adjacents, le contenu du sac (qui est généralement le côlon transverse et l'omentum) et peut permettre une reconstruction tridimensionnelle du défaut diaphragmatique. [65]

IV. Diagnostic différentiel :

Bien que le diagnostic soit fréquemment évident, la hernie de Morgagni peut être mal diagnostiquée. [56]

Il peut s'agir d'un emphysème lobaire, d'une malformation adénomatoïde kystique des poumons, d'un pneumo-hémo-thorax, d'une masse médiastinale antérieure ou d'un abcès pulmonaire secondaire à une pneumopathie staphylococcique. [56]

Le diagnostic différentiel se pose également avec : [67]

Ø Kyste pleuropéricardique.

Ø Les franges graisseuses péricardiques.

Ø Les tumeurs solides graisseuses de l'angle cardiophrénique :

- Lipome.

- Thymolipome.

- Tératome.

- Liposarcome. [61]

- Thymome. [61]

Ø L'absence de calcification et de composante solide permet d'éliminer le tératome et le thymolipome.

V. Traitement :

La hernie de Morgagni a connu pendant ces dernières années une avancée considérable dans le traitement par des techniques chirurgicales minimalement invasives.

Le diagnostic de la hernie de Morgagni même en l'absence de signes cliniques doit conduire à la réparation du défaut au niveau du diaphragme pour éviter tout risque de complications pouvant engager le pronostic vital du patient.

En effet le traitement chirurgical électif de la hernie de Morgagni est indiqué une fois le diagnostic effectué, quel que soit l'âge, pour prévenir les complications potentiellement émergentes, telles que l'incarcération et l'étranglement. Les approches transabdominale et transthoracique, ouvertes ou endoscopiques, ont été utilisées. [68]

1. Chirurgie à ciel ouvert :

L'approche transabdominale a été favorisée lorsque le diagnostic est certain car elle permet : [24]

- Une réduction plus facile de la hernie, en particulier pour les hernies bilatérales. [24, 40]
- Un abaissement facile des viscères abdominaux contenu dans la hernie jusqu'à leur emplacement normal dans l'abdomen. [24]
- L'évaluation du diaphragme controlatéral pour des défauts supplémentaires. [40]
- L'évaluation concomitante et la réparation de la pathologie intra-abdominale associée. [40]

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. Installation du patient :

- Décubitus dorsal avec une lordose dorsolombaire.
- 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. Il faut penser à laisser un champ accessible controlatéral pour une éventuelle pose de drain pleural en urgence.

C. Anesthésie :

- Curarisation.
- Anesthésiques volatiles et fluorés

D. Voie d'abord :

La voie transversale sus ombilicale au niveau de la pointe des 10èmes côtes et décalée à gauche. La 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). [40]

Certains auteurs préfèrent la voie médiane car c'est une voie rapide et permet un accès facile aux deux côtés dans le cas où la hernie est bilatérale. [40]

Une incision sous-costale peut être utilisée lors de la réparation de la hernie de Morgagni. [40, 59]

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 la hernie.

D'éventuelles adhérences sont libérées à la pince coagulatrice bipolaire et aux ciseaux.

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 à la recherche de l'existence :

- Un sac herniaire qui est identifié et n'est généralement pas reséqué. [59]
- Existence d'une séquestration pulmonaire associée.
- Une malrotation intestinale après réduction de l'intestin dans l'abdomen.

G. Réparation de la brèche diaphragmatique :

La paroi abdominale antérieure représente habituellement le seul point d'appui antérieur pour amarrer le bord antérieur du diaphragme.

Il était généralement nécessaire de tirer le diaphragme jusqu'à la partie postérieure du sternum. [59]

Comme dans tous les types de chirurgie de hernie, une fermeture sans tension est requise pour prévenir la récurrence. [40]

Pour les petits défauts de la paroi diaphragmatique la réparation est effectuée avec des sutures interrompues et non résorbables. [40]

Les patchs prothétiques sont utilisés pour fermer de plus grands défauts. [40]

Chez de nombreux patients, il n'est pas nécessaire de drainer l'espace pleural. [40]

Des points de fil non résorbables assez proches les uns des autres sont passés dans la berge postérieure de l'orifice. Ils doivent prendre un large et solide appui en avant sur les berges aponévrotiques de l'incision.

H. Fermeture pariétale :

Elle est le plus souvent possible sans tension exagérée. La pression intra gastrique peut être mesurée en cas de doute, et ne doit pas dépasser 15 mm Hg. En cas de tension excessive, on peut ne fermer que la peau, avec traitement secondaire de cette éventration. La nécessité de recourir à une plaque pariétale prothétique est rare. Des manœuvres 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.



Figure 46 : a. Défaut supérolatéral à la jonction gastro-œsophagienne (flèches noire). La rate est vue en dessous (flèche jaune).

b. Défaut partiellement fermé avec une suture en polypropylène.

c. Un maillage «sandwich» suturé sur le défaut. [38]

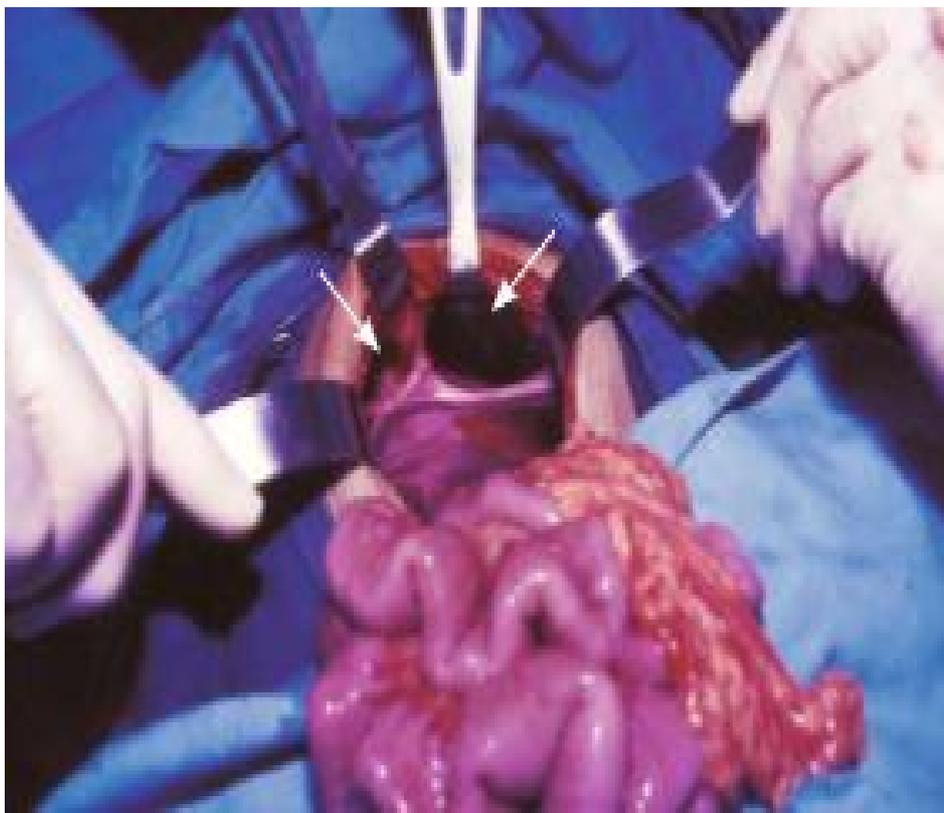


Figure 47 : Photographie péroopératoire montrant la hernie bilatérale de Morgagni chez un enfant de 9 ans. [44]

2. Laparoscopie :

La première réparation laparoscopique d'une hernie de Morgagni a été signalée par Kuster et al en 1992. [24]

Actuellement beaucoup de cas ont été répertoriés.

La laparoscopie est un excellent moyen pour confirmer le diagnostic et de réparer une hernie non compliquée de Morgagni. Le sac de la hernie peut être facilement visualisé à travers le laparoscope et le contenu de la hernie peut ensuite être facilement réduit.

Le sac n'est généralement pas retiré et le défaut est fermé avec des sutures en soie et renforcé avec une maille agrafée sur le diaphragme. D'autres avantages de la réparation laparoscopique sont la réduction des traumatismes, une récupération plus rapide et un retour plus rapide à l'alimentation et à l'activité normale.

Lors de l'opération, il convient de savoir s'il faut retirer le sac et utiliser une mèche. Presque 90% des cas de hernie de Morgagni ont un sac.

Comme décrit dans Kuster et al, il a été recommandé de ne pas enlever le sac car cela pourrait entraîner un pneumo-médiastin massive avec des complications respiratoires et circulatoires potentielles. [24]

Plusieurs méthodes et techniques laparoscopiques ont été décrites pendant ces dernières années de part le type de sutures, l'accès au défaut diaphragmatique part un accès unique ou multiple.

Ci-dessous on décrira les différentes techniques utilisées et la différence de matériel entre chacune des méthodes.

A. Technique chirurgicale classique : [69]

Après la réalisation d'une anesthésie générale avec intubation orotrachéale et sondage nasogastrique enlevé en fin d'opération. Le patient est placé en position couchée à l'inverse de la position Trendelenburg de la table opératoire. Le chirurgien est situé dans la position dite française entre les jambes du patient.

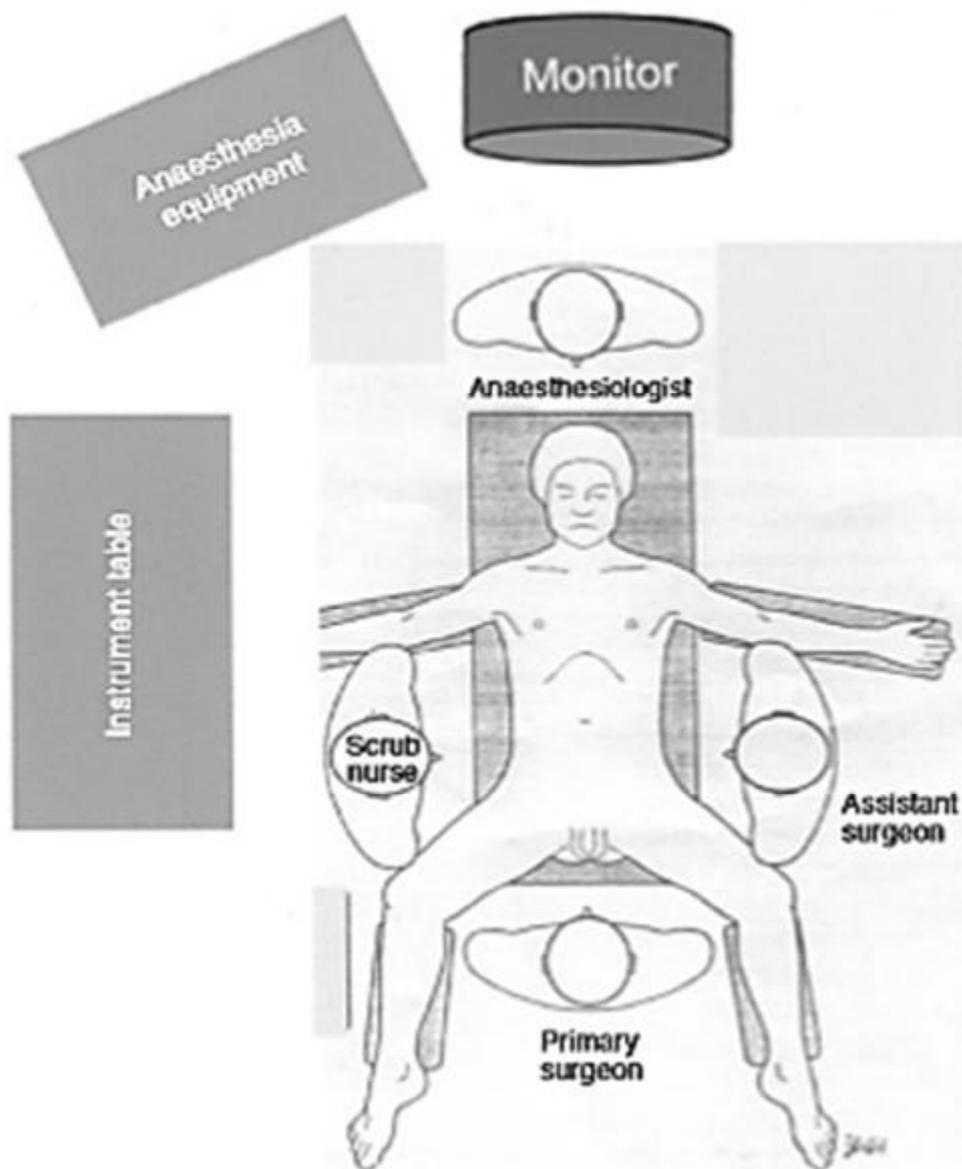


Figure 48 : L'installation du patient lors de la cœlioscopie. [70]

La pression péritonéale varie entre 8 et 12 mm Hg.

Trois trocarts sont utilisés :

- un trocart de 5 ou 10 mm placé par approche ouverte dans l'ombilic pour l'optique.
- 2 autres trocarts de 3 ou 5 mm en triangulation avec l'optique.

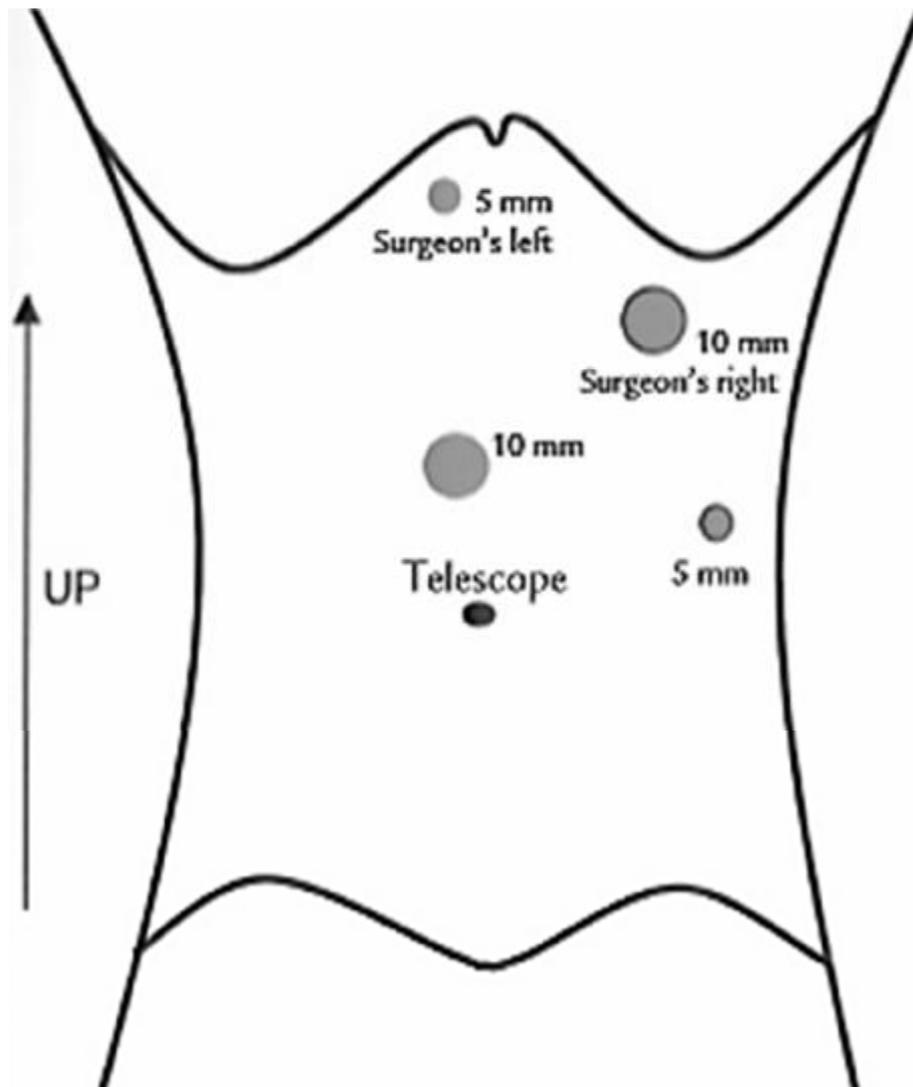


Figure 49 : Emplacement des trocarts. [70]

Le type d'optique et de trocart adopté est conforme à la préférence du chirurgien et à la disponibilité des instruments.

Après réduction du contenu hernié par le défaut diaphragmatique à l'aide d'une pince attrayante, le ligament falciforme est ensuite séparé de la paroi abdominale antérieure.

Le sac de la hernie peut-être réséqué chez les patients.

La cautérisation des bords de la hernie de Morgagni est effectuée pour induire des tissus cicatriciels et réduire l'incidence de la récurrence.

Un point trans-pariétal positionné pour suspendre le diaphragme sur la paroi abdominale peut en effet réduire la tension sur les 2 bords musculaires lors de la fermeture du défaut diaphragmatique (figure 50).



Figure 50 : Un point est positionné de manière à suspendre le diaphragme sur la paroi abdominale afin de réduire la tension sur les 2 bords musculaires lors de la fermeture du défaut. [69]

Une réparation de la paroi abdominale antérieure à épaisseur totale est effectuée avec des points interrompus qui ont été attachés dans le tissu sous-cutané par des incisions cutanées mineures séparées.

La majorité des chirurgiens préféreraient inclure les 2 bords musculaires du défaut diaphragmatique et aussi le sac sur les points de suture, afin d'obtenir une fermeture plus forte et d'éviter la formation d'une cavité résiduelle dans le thorax (figure 51).



Figure 51 : Résultat final après fermeture du défaut diaphragmatique. [69]

Chez les patients présentant un très grand défaut diaphragmatique, le rapprochement des berges diaphragmatiques n'est pas possible. Une maille de polypropylène de taille appropriée est fixée avec des sutures en spirale (Protack, Autosuture, US Surgicals, Norwalk, CT, USA) et des endosutures de polypropylène non résorbables. [70]

Aucun drain abdominal ou thoracique n'est laissé à la fin de la procédure.

Plusieurs innovations ont été décrites intéressantes les unes que les autres permettant de faciliter le geste opératoire et d'améliorer la fermeture du défaut pour prévenir une éventuelle récurrence.

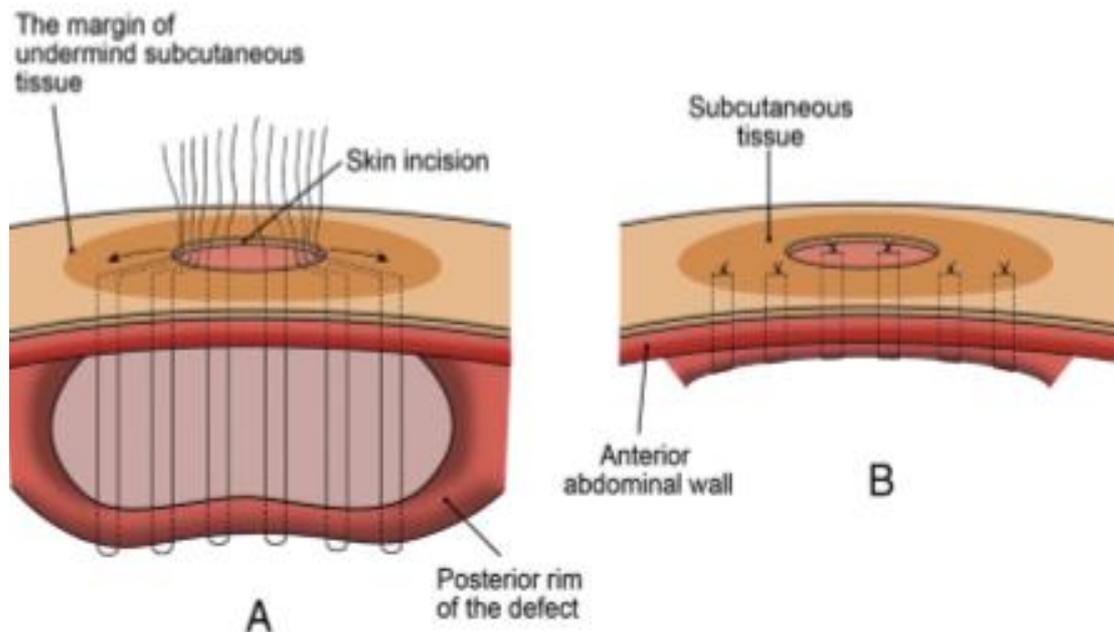


Figure 52 : Illustration schématique de la technique de fermeture du défaut diaphragmatique. A : une suture est introduite à travers la paroi abdominale antérieure et passe à travers le bord postérieur du défaut de la hernie (non représenté sur la figure). La suture est ensuite transmise par la paroi abdominale antérieure. B : montre la fermeture du défaut après que les nœuds soit attachés au tissu sous-cutané. [71]

À l'aide de l'électrocoagulation, le ligament falciforme est divisé en deux pour permettre une meilleure exposition du défaut diaphragmatique. [71]



Figure 53 : Hernie de Morgagni et son contenu. [71]

L'excision du sac de la hernie n'est pas nécessaire. Une petite incision cutanée est réalisée directement sur la partie centrale de la marge antérieure du défaut. Le plan sous-cutané est ensuite miné dans un cercle correspondant à la taille totale du défaut. Une suture est ensuite passée dans l'espace percutané à travers la paroi abdominale antérieure dans la cavité abdominale, saisie avec un porte-aiguille laparoscopique puis passée à travers la hernie pliée puis à travers le bord postérieur du défaut diaphragmatique puis retirée par la paroi abdominale antérieure et sort au niveau du plan sous-cutané à quelques millimètres à côté du point d'entrée. Après l'application de toutes les sutures requises, la fermeture complète du défaut est testée, comme on le voit et confirmée sous la visualisation laparoscopique directe. [71]



Figure 54 : Fermeture complète du défaut diaphragmatique. [71]

Les sutures sont ensuite liées dans le plan sous-cutané. [71]

Trois incisions, chacune de 2 mm de longueur et à 1 cm d'intervalle, sont réalisées dans la région sub-sternale de la paroi abdominale antérieure au niveau du bord antérieur du défaut.

Les incisions de 2 mm sont libérées circonférentiellement du tissu sous-cutané. Ainsi, l'aiguille est introduite dans l'espace péritonéal, non seulement en dessous de l'incision, mais aussi par un point plus latéral dans la paroi antérieure de l'abdomen. L'aiguille traverse également la paroi postérieure sous une vision télescopique. La suture est saisie par une pince atraumatique, et une extrémité de la suture est insérée dans l'abdomen. [72]

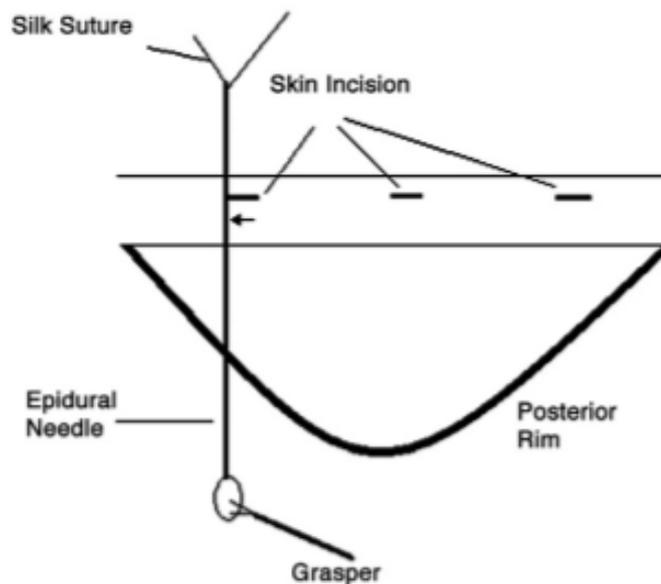


Figure 55: L'aiguille péridurale traverse le défaut après avoir poussé l'incision sur la paroi abdominale antérieure latéralement. Une pince atraumatique a tiré une extrémité de l'aiguille pour manœuvrer la suture de soie à travers l'incision et dans l'abdomen. [72]

En déplaçant l'incision de 2 mm au niveau médial, l'aiguille épidurale est ensuite retirée permettant d'amener le bout de la suture de soie. [72]

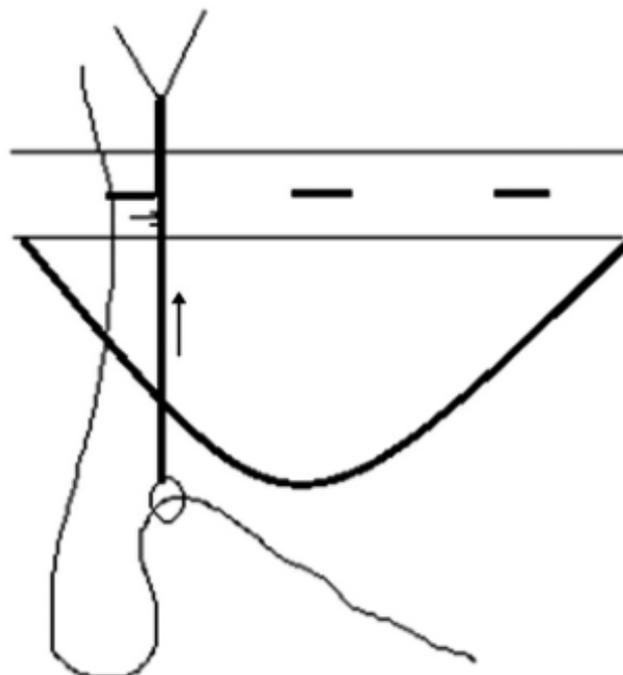


Figure 56 : L'aiguille péridurale a traversé l'incision en poussant l'incision sur la paroi abdominale antérieure au niveau médial. La suture de soie a ensuite été passée à l'intérieur de la boucle, et l'aiguille péridurale a été retirée par l'incision en portant la suture de soie avec elle. [72]

Les 2 extrémités forment une forme en U avec des sites d'entrée et de sortie suffisamment distants (au moins 5 mm) pour attacher un nœud à l'extérieur. La fermeture du défaut est continuée de la même manière. Les sutures réalisées sont attachées extra-corporellement dans le plan sous-cutané. La clôture du défaut est observée par visualisation laparoscopique. [72]

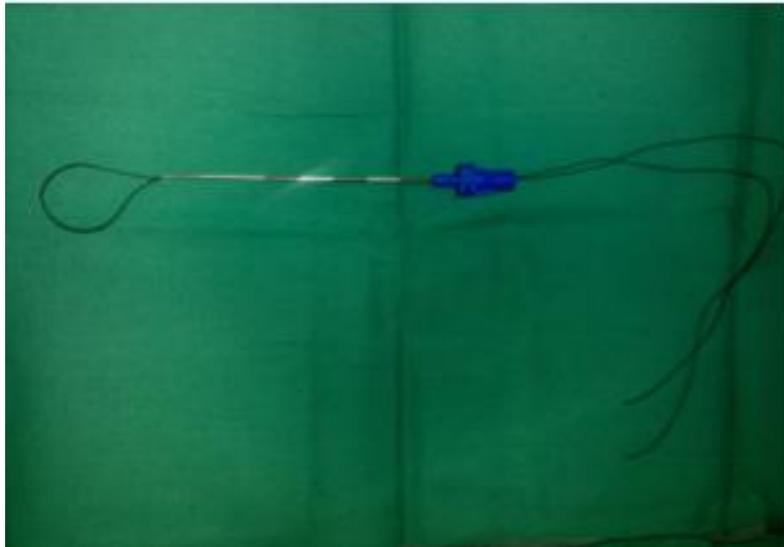


Figure 57: Une aiguille péridurale avec une suture de soie 2.0 insérée pour former une boucle. [72]

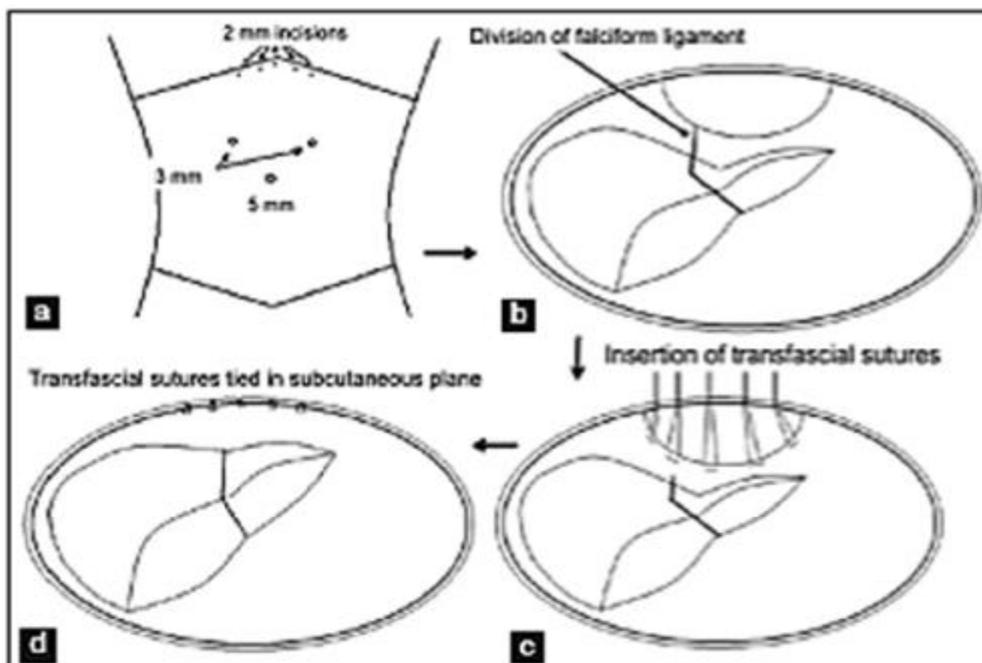


Figure 58 : Diagramme linéaire montrant les étapes de la réparation par laparoscopie de la hernie de Morgagni. [73]

La technique illustrée dans la figure 58 incluant la totalité de la paroi abdominale et en liant les nœuds extra corporellement dans le plan sous-cutané est plus forte que la suture intracorporelle et relativement plus simple. [73]



Figure 59 : Photographie clinique post-opératoire d'un patient présentant des cicatrices d'incisions de l'insertion portuaire et l'insertion de sutures transfassiques.

[73]

En utilisant la technique chirurgicale de laparoscopie classique le défaut diaphragmatique est réparé avec des sutures de soie interrompues extracorporelles 2/0. A l'aide d'une aiguille de Reverdin (figure 60) les points de suture traversent toute l'épaisseur de la paroi abdominale antérieure, du bord antérieur de l'abdomen au bord postérieur du défaut diaphragmatique (figure 61) et ensuite ils sont attachés dans le tissu sous-cutané. [74]

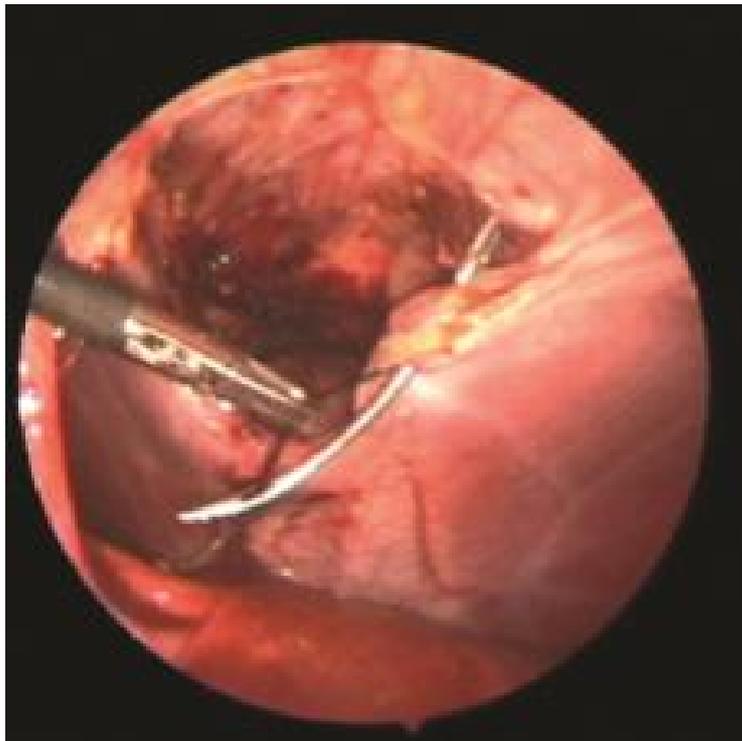


Figure 60 : Vue laparoscopique d'une aiguille de Reverdin qui traverse la paroi abdominale antérieure et le bord postérieur du défaut diaphragmatique. [74]



Figure 61 : Vue laparoscopique des sutures avant d'être attachées. [74]

Cette technique à l'aide de l'aiguille de Reverdin est également utilisée au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

Quelques images laparoscopiques avant et après réparation de la hernie de Morgagni-Larrey.

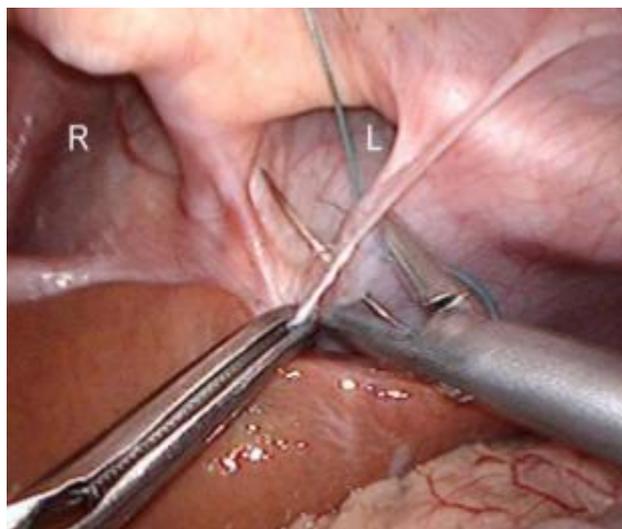


Figure 62 : Vue laparoscopique de la hernie bilatérale de Morgagni-Larrey (R à droite et L à gauche). Les sutures U non résorbables tressées interrompues ont été utilisées pour réparer le défaut bilatéral. [62]

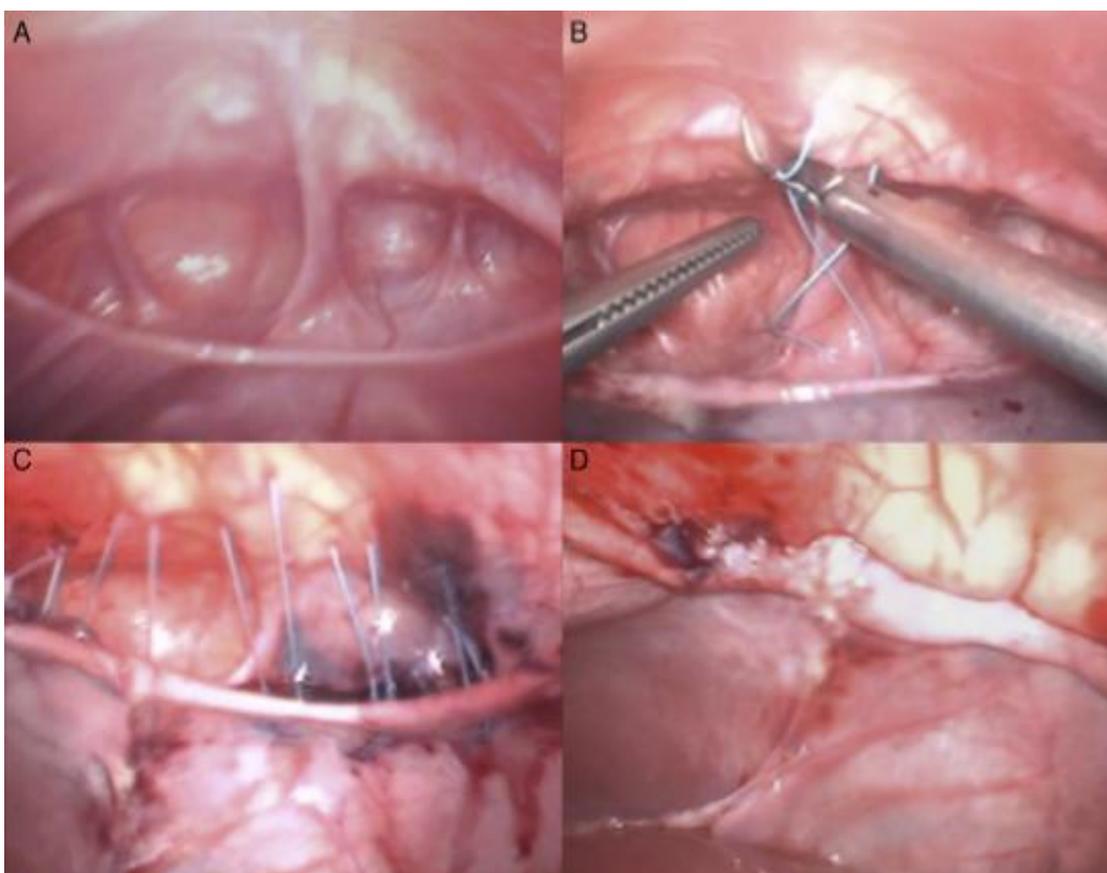


Figure 63 : Vue opératoire du défaut (A), Points de suture incluant palliation du sac (B), et les berges diaphragmatiques (C), Aspect final après nouage des sutures (D).

[60]

Des techniques laparoscopiques, aussi innovantes les unes que les autres, ont vu le jour ces dernières années. Ci-dessous sont décrites quelques techniques utilisées dans le traitement de la hernie de Morgagni et Larrey.

En 2009 Paul D. Danielson, Nicole M. Chandler ont décrit la première technique de réparation laparoscopique de la hernie de Morgagni en utilisant un seul port laparoscopique chez un garçon de 20 mois (10 kg) qui a été diagnostiqué avec une hernie diaphragmatique droite après avoir été découverte fortuitement sur une radiographie thoracique obtenue pour une infection des voies respiratoires supérieures. Le patient a bénéficié d'une réparation élective sous anesthésie générale. [75]

B. Technique chirurgicale : Endostitch [75]

- Le patient est positionné en position couchée avec chirurgien et assistant au pied de la table.
- Un périphérique d'accès minimalement invasif (Advanced Surgical Concepts, Wicklow, Irlande) est placé par une incision ombilicale de 15 mm.
- Cet appareil dispose de deux ports 5 mm et d'un port 12 mm.
- L'appareil comprend également 2 canaux d'insufflation qui peuvent contenir des instruments de 2 mm, ce qui signifie que jusqu'à 5 ports de travail sont disponibles pour le chirurgien.
- Le télescope contrôlé par l'assistant est introduit à la position 6 heures sur l'un des ports de 5 mm.
- Les ports 5 et 12 mm aux positions 9 et 2 heures, respectivement, fonctionnent comme des ports de travail pour le chirurgien opérationnel dominant.
- Un instrument supplémentaire de 2 mm est introduit par l'un des canaux d'insufflation à la position 11 heures et utilisé par l'assistant pour la traction intermittente.
- Le premier temps opératoire consiste en l'exploration de la cavité abdominale à la recherche d'anomalies viscérales.
- Chez le patient un défaut antérieur de 2 × 3 cm a été identifié dans le diaphragme droit. (Figure 64)



Figure 64 : Vue laparoscopique du défaut diaphragmatique antérieur après la réduction du côlon hernié. [75]

- Le sac de la hernie est introduit dans l'abdomen, ligaturé avec deux boucles de polydioxanone 2-0 et excisé.
- Une suture de polypropylène 2-0 est introduite par voie trans-abdominale et utilisée pour fixer le bord postérieur du défaut sur la paroi abdominale antérieure. Cette suture est placée en utilisant un porte-aiguille laparoscopique standard de 5 mm.
- Les bords du défaut diaphragmatique sont rapprochés avec cette suture initiale.
- Le Endostitch (Covidien, Norwalk, Conn) est utilisé pour placer des sutures interrompues simples supplémentaires de polyester tressé 2-0 pour fermer les bords antérieurs et postérieurs du défaut diaphragmatique sans tension.
- Ce dispositif de 10 mm utilise un mécanisme par lequel une aiguille droite peut être passée entre les 2 bras de l'instrument, permettant ainsi d'introduire le matériel de suture dans l'abdomen sans nécessiter une large gamme de mouvements dans le champ opératoire ou extracorporel.

L'Endostitch est représenté ci-dessous.

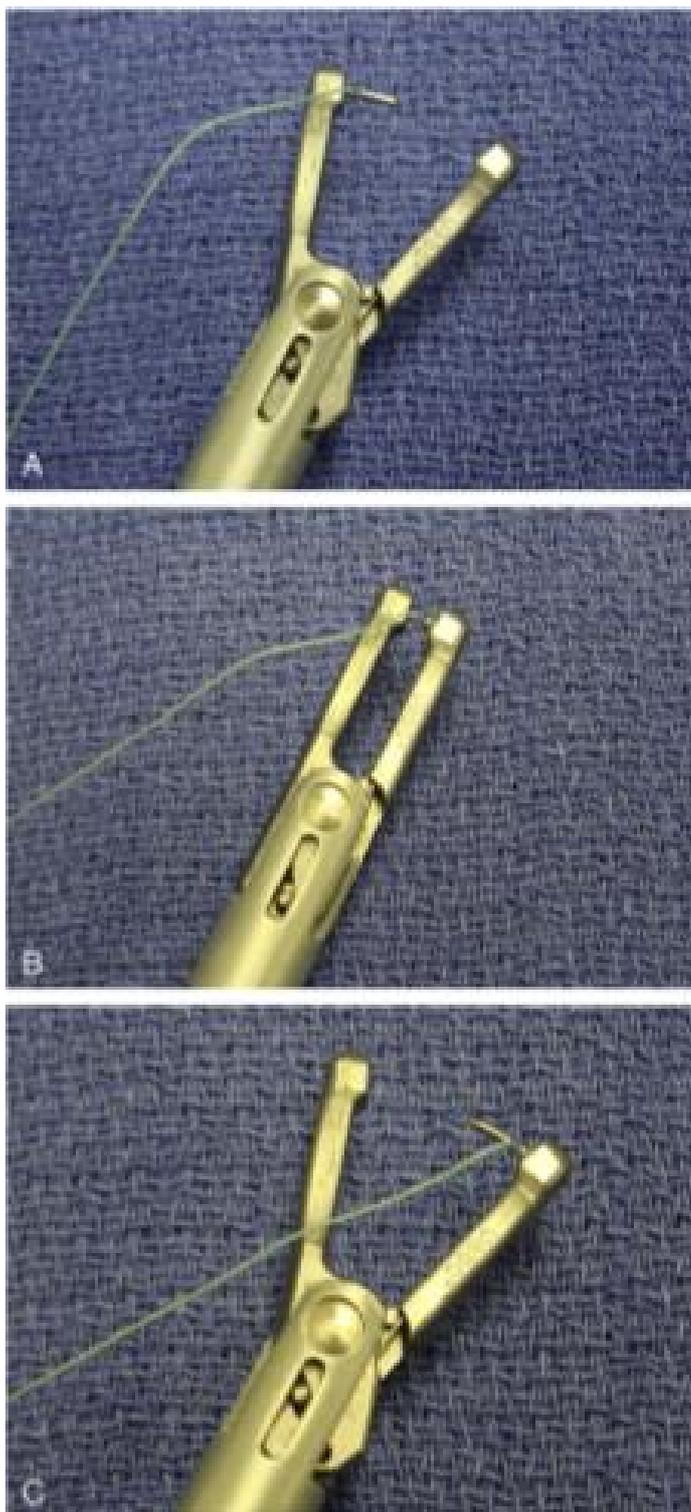


Figure 65 : Mécanisme de fonctionnement de l'Endostitch. Une aiguille droite est maintenue dans la mâchoire gauche de l'appareil (panneau A). La mâchoire se ferme ensuite (panneau B) en prenant un morceau de tissu à suturer. Un levier sur la poignée de l'appareil (non représenté) est ensuite utilisé pour libérer l'aiguille de la mâchoire gauche et la fixer à droite. Les mâchoires sont alors ouvertes et la suture est tirée à travers le tissu (panneau C). [75]

- L'Endostitch est utilisé également pour faire des nœuds extracorporels pour obtenir une fermeture définitive. Figure ci-dessous.

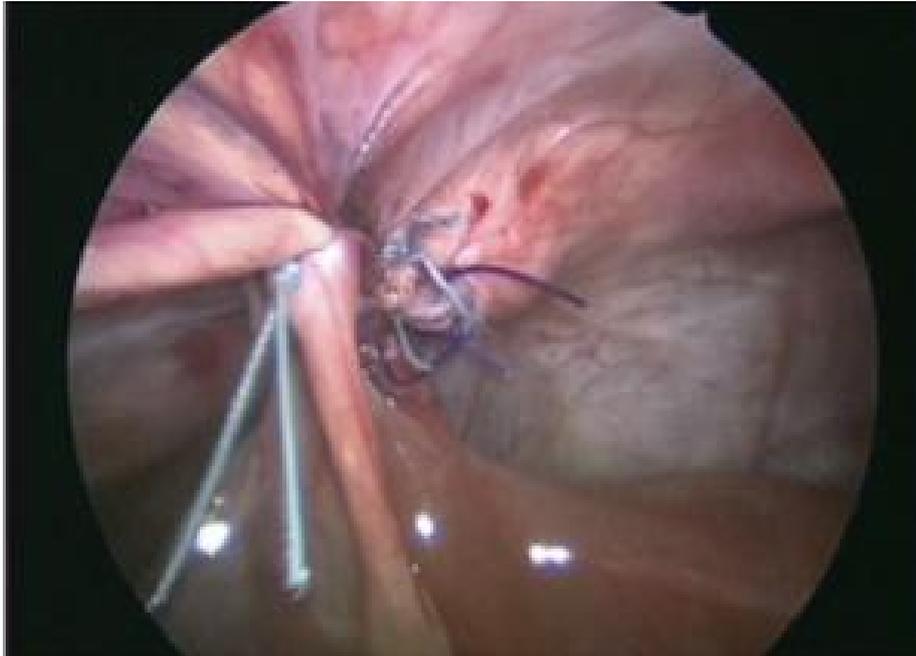


Figure 66 : Vue laparoscopique après fermeture du défaut diaphragmatique. [75]

- Le trocart est retiré. L'aponévrose et la peau sont fermées avec des sutures résorbables.



Figure 67 : Photographie du site opératoire 2 semaines après la chirurgie. [75]

En 2011 Martin L. et Niekerk V. ont traité deux patients de sexe masculin âgés de 9 mois et 2 ans, référés pour une hernie de Morgagni diagnostiquée fortuitement lors d'une radiographie thoracique à la suite de broncho-pneumopathies à répétitions en utilisant un seul site opératoire au niveau ombilical. [76]

C. Technique opératoire : One port [76]

Le patient est placé en position couchée sous anesthésie générale. Une incision horizontale de la peau est réalisée à travers l'ombilic. Un plan circonférentiel et pré-facial est ensuite créé. À travers cette incision, en utilisant la technique de Hasson, un trocart de 5 mm est introduit à travers l'ombilic. Une caméra de 35 cm × 5 mm à 30 ° est introduite par ce port et l'abdomen est insufflé avec du CO₂ à 10 mm Hg. Deux ports de travail de 3 mm sont placés à travers des incisions faciales séparées dans les positions 3 et 9 heures, des deux côtés du port de la caméra. [76] (figure 68)



Figure 68 : Une seule incision ombilicale avec une caméra de 5 mm et deux port de travail de 3 mm. [76]

Le ligament falciforme est ensuite séparé de la paroi abdominale antérieure, en utilisant un Ligasure (Boulder, CO). Pour cette procédure, la caméra de 5 mm est remplacée par une caméra de 3 mm pour libérer le port de 5 mm pour le Ligasure. Le sac de la hernie est laissé en place.

Pour induire un tissu cicatriciel, les berges de la hernie de Morgagni sont cautérisées afin de réduire l'incidence de la récurrence. L'éclairage de la caméra est utilisé pour marquer la zone correspondante de la peau. La peau est perforée avec une aiguille 20 G et une suture 2.0 Ethibond (Johnson et Johnson) est passée par la paroi abdominale. L'aiguille a été récupérée avec un porte-aiguille de 3 mm puis passée par le bord postérieur de la hernie.

Un dispositif Endoclose (Tyco medical; Mansfield, MA) est ensuite passé à travers la paroi abdominale par la même ouverture de la peau, saisi et tiré vers l'extérieur. Les sutures placées, sont attachées dans le tissu sous-cutané [76]. (Figure 69)

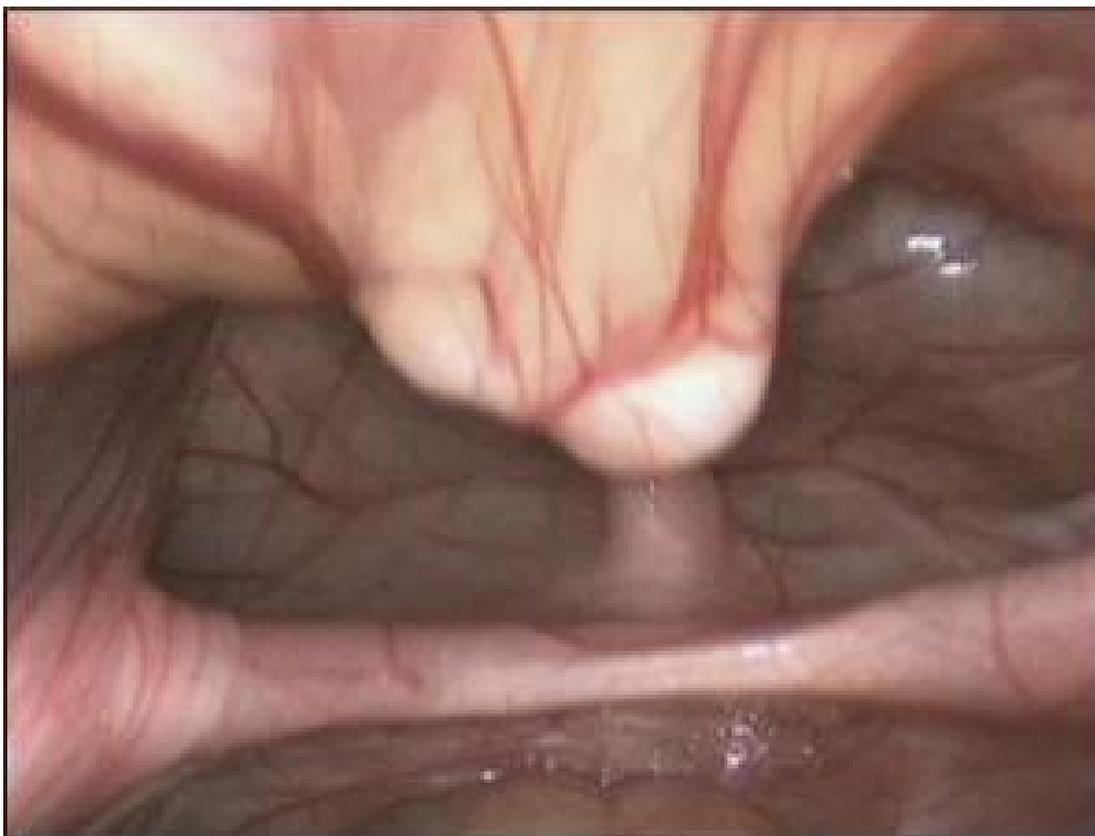


Figure 69 : Vue laparoscopique de la hernie de Morgagni. [76]

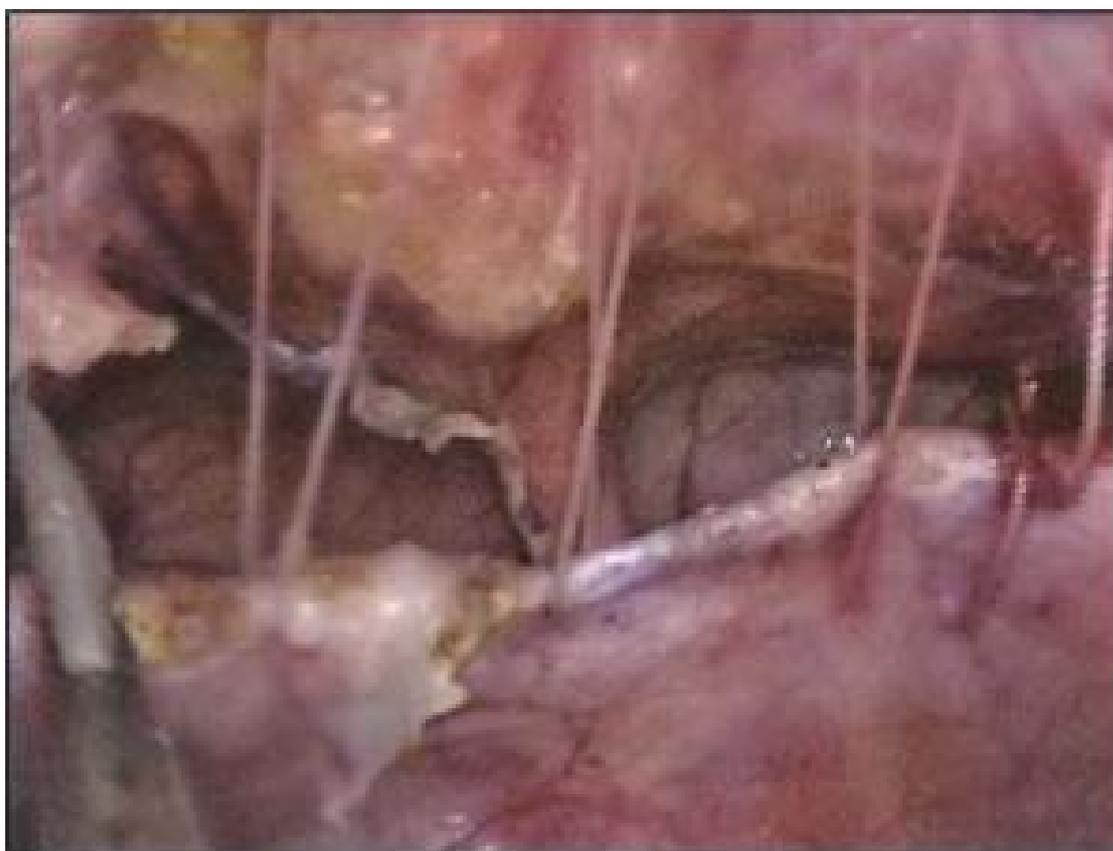


Figure 70 : Suture de la hernie de Morgagni. [76]

D. Technique opératoire : One port à défaut d'un trocart :

Après l'induction de l'anesthésie générale. Une incision de 2 cm est réalisée au niveau de l'ombilic. Un dispositif, fabriqué localement avec des anneaux et des gants chirurgicaux est introduit par l'unique site ombilical. [77]



Figure 71 : Dispositifs requis pour la technique du port trans-ombilical.

1. Un anneau flexible qui est introduit dans l'abdomen.
2. Un anneau rigide plus large placé à l'extérieur de l'abdomen.
3. Une paire de gants chirurgicaux [76]

Un laparoscope de 5 mm de diamètre est utilisé. La berge postérieure du diaphragme est clairement visualisée. Sous guidage laparoscopique une aiguille d'injection de calibre 18 avec un fil non résorbable à l'intérieur du barillet de l'aiguille est placée à travers la paroi abdominale dans la cavité péritonéale. En déplaçant l'aiguille d'injection, le fil passe sous le péritoine. L'aiguille traverse par la suite le bord postérieur de la hernie. [77] (figure 72)



Figure 72 : Vue péropératoire. A. Une vision guidée par le laparoscope, une aiguille d'injection de calibre 18 avec un fil non résorbable à l'intérieur du barillet de l'aiguille a été placée à travers la paroi abdominale dans la cavité péritonéale. B. L'aiguille passe à travers le bord postérieur de la hernie. [77]

Des sutures séparé en utilisant un fil (2.0 prolene) sont placées, chacune d'entre elle est lié au tissu sous cutané. [77]

3. Voie thoracique :

Chin et al, conseillent une approche transthoracique, car elle offre une large exposition et une réparation facile du sac de la hernie. Ceci est également préconisé par Kilic et al. Qui ont effectué des thoracotomies chez 16 patients, tous avec des récupérations sans incident et sans récurrence de symptôme. Cependant, Bentley et Lister décrivent un patient qui a dû subir une deuxième opération d'obstruction intestinale après que la procédure thoracique initiale a échoué. La thoracotomie a été indiquée lorsque le diagnostic est incertain. [24]

L'avantage principal de l'approche thoracique est qu'elle facilite la dissection de la hernie des structures médiastinales et pleurales. [40]

Comer et Clagett ont fortement recommandé l'approche abdominale si le diagnostic est effectué en préopératoire. [40]

La pathologie et l'expérience de l'opérateur peuvent être un facteur déterminant au choix de l'approche à utiliser. Parfois, la hernie de Morgagni est diagnostiquée lors d'une thoracotomie réalisée pour une masse médiastinale non diagnostiquée ou autre indication. [40]

A. Technique opératoire par thoracoscopie : [78]

a. Mise en condition et anesthésie :

Avant l'induction de l'anesthésie générale, le patient doit être stable sur le plan cardio-respiratoire. Un patient intubé n'est pas une contre-indication à la thoracoscopie cependant les malformations associées doivent être recherchées et identifiées avant le geste opératoire.

Une sonde naso-gastrique est placée pour diminuer le volume de l'estomac.

Le patient est placé sous anesthésie générale endo-trachéale avec un seul poumon ventilé.

b. Position du patient :

Le patient est placé dans une position latérale comme pour une thoracotomie ouverte. Le bras est laissé libre (sans support de bras) pour éviter toute interférence avec les instruments ou les mouvements du télescope. L'équipe chirurgicale se trouve devant le patient avec le chirurgien près de la tête de la table, le porte-caméra au milieu et l'infirmière aux pieds. Ainsi, toute l'équipe a une vue directe du moniteur face au chirurgien, au niveau des hanches ou des jambes du patient. L'œil du chirurgien, le diaphragme et le moniteur devraient être sur la même ligne.

c. Position des trocars :

Le télescope est placé juste en dessous du bord de l'omoplate. L'insertion antérieure du diaphragme commence au processus xiphoïdien et se déroule en arrière le long de la septième côte. L'orifice antérieur est placé dans le 5ème espace intercostal, alors que l'orifice postérieur doit être inséré entre le télescope et la colonne vertébrale. Une position de port trop postérieure ou trop proximale entravera les mouvements de l'instrument.

d. Procédure opératoire :

Le port du télescope est inséré d'abord par un accès ouvert. Ensuite, le CO₂ est insufflé à un débit de 1,5 L par minute jusqu'à une pression maximal de 6 mm hg ayant comme résultats la rétraction du poumon et le contenu du sac de la hernie retourne doucement dans l'abdomen.

En utilisant une faible pression et un faible débit d'insufflation de CO₂ plusieurs problèmes peuvent être évités.

Le premier temps de la procédure consiste à réduire le contenu du sac de la hernie. Il n'est généralement pas nécessaire de réséquer le sac. S'il semble souhaitable de l'enlever, cela devrait être effectué avec soin à l'aide de ciseaux sans cautérisation pour éviter tout dommage à l'innervation et à la vascularisation du diaphragme. Le défaut diaphragmatique est ensuite fermé avec des sutures non résorbables interrompues.

Il peut être nécessaire d'utiliser un patch, qui est fixé avec des sutures non résorbables.

A la fin de la procédure, le CO₂ est aspiré du thorax à travers le robinet d'arrêt de l'un des ports, ce qui aidera à dilater le poumon. Dans la plupart des cas, aucun tube thoracique n'est nécessaire. Le petit pneumothorax de CO₂ résiduel disparaît spontanément.

VI. Evolution et pronostic :

Le HRCX comprend la hernie de Larrey (HL), la hernie de Morgagni (HM) et la hernie de Larrey-Morgagni (HLM) bilatérale. [79]

Le HRCX représente 3-5% de tous les défauts diaphragmatiques, avec 2% HL, 90% HM et 8% HLM. [79]

Les hernies de Morgagni sont généralement diagnostiquées au cours de la première décennie de vie, mais la plupart d'entre elles sont asymptomatiques et peuvent être découvertes dans la vie adulte ou en raison de conditions acquises (p. ex. obésité ou grossesses) qui augmentent la pression abdominale augmentant la hernie avec l'âge. [79,80]

La hernie de Morgagni est bénigne et présente rarement des complications.

Son pronostic dépend le plus souvent des malformations associées notamment les cardiopathies congénitales, les anomalies génétiques à un taux de 34 % à 50 % et le syndrome de Down à un taux de 20 % à 30 %. [43]

Dans notre série les suites postopératoires étaient simples sans complications, aucune récurrence de la hernie n'a été constatée.

CONCLUSION

La hernie de Morgagni est la plus rare et la plus bénigne des hernies diaphragmatiques.

Elle reste longtemps asymptomatique ou est révélée par des symptômes atypiques et rarement se présente dans le tableau d'un volvulus.

La radiographie thoracique est généralement suffisante pour établir le diagnostic. Les autres examens complémentaires trouvent leurs utilités en cas de doute ou de problème de diagnostic différentiel.

Une fois le diagnostic de la hernie de Morgagni est posé, un recours à la chirurgie est obligatoire pour éviter d'éventuelles complications.

Le traitement est chirurgical par abord abdominal ou thoracique soit à ciel ouvert ou par chirurgie mini-invasive qui est de plus en plus utilisée pour plusieurs raisons.

Le pronostic de la hernie reste bon et la mortalité est liée à l'existence d'anomalies chromosomiques, cardiaques et malformatives associées.

RESUMES

Résumé

La hernie rétro-costo-xiphoïdienne de Larrey-Morgagni est une entité rare résultant d'une migration des viscères abdominaux vers la cavité thoracique à travers un défaut de la paroi diaphragmatique.

La hernie de Morgagni est rare et représente 3 à 4 % de l'ensemble des HDC.

La HRCX est le plus souvent asymptomatique ou se manifeste par des signes respiratoires, à type de broncho-pneumopathie à répétitions, ou des signes digestifs atypiques ou de manière fortuite.

L'échographie anténatale ainsi que l'IRM fœtale représente un moyen efficace pour le dépistage de ce type de hernie diaphragmatique lors de la grossesse permettant d'établir un diagnostic précoce et la recherche d'éventuelles malformations congénitales associées pour guider une prise en charge post natale.

La radiographie thoracique représente l'examen clef pour poser le diagnostic lors de la visualisation de clartés digestives en intra-thoracique. En cas de difficultés, on a recours à la TDM thoraco-abdominale et aux autres examens paracliniques.

Une fois le diagnostic est posé le traitement est chirurgical qui consiste à la réduction des organes herniés et la fermeture du défaut diaphragmatique. Le choix de la voie d'abord abdominale ou thoracique à ciel ouvert ou par laparoscopie dépend de l'opérateur, de la certitude du diagnostic et de l'existence de malformations associées.

Le pronostic de la HRCX est bon et dépend essentiellement de l'existence de malformations associées et de cardiopathies congénitales.

Notre travail s'est proposé à faire une étude rétrospective de 9 dossiers de HRCX colligés entre janvier 2004 et décembre 2015 au service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

L'étude s'est soldée par la découverte de 5 cas de hernie de Larrey et de 4 cas de hernie de Morgagni.

On a dénombré 8 garçons et 1 fille avec un sex-ratio garçon-fille de 8.

L'âge de nos patients a varié entre 6 mois et 12 ans avec un âge moyen de 39 mois.

Le tableau clinique a été dominé par les manifestations respiratoires qui étaient présentes chez tous nos patients et les manifestations digestives qui étaient présentes chez 44% de nos patients.

L'examen clinique de nos patients était dominé par des râles pulmonaires et la polypnée.

La radiographie thoracique a été pratiquée chez tous les enfants et a été largement évocatrice du diagnostic.

La TDM a été réalisé chez 6 de nos patients et a permis de différencier entre la hernie gauche et droite et de préciser les organes herniés.

La réduction des viscères herniés et la fermeture de la brèche diaphragmatique ont été faites par voie laparoscopique chez six patients soit 66.5% des cas, dont une conversion en laparotomie chez un seul malade à cause de l'hypoplasie de la berge postérieure du diaphragme. Trois de nos patients ont bénéficié d'une laparotomie d'emblée. Les suites opératoires ont été simples, l'évolution a été favorable.

Summary

The retro-costo-xiphoidal hernia of Larrey-Morgagni is a rare entity resulting from a migration of the abdominal viscera to the thoracic cavity through a defect of the diaphragmatic wall.

The hernia of Morgagni is rare and represents 3 to 4% of all CDH.

RCXH is most often asymptomatic or is manifested by respiratory signs, such as repetitive respiratory infection, or atypical digestive signs or fortuitously.

Antenatal ultrasonography and fetal MRI are an effective way for detecting this type of diaphragmatic hernia during pregnancy to establish early diagnosis and the search for possible associated congenital malformations to guide postnatal management.

Chest X-ray is the key examination for diagnosis when visualizing digestive clearances in the chest. In case of difficulty, CT-scan and other paraclinical examinations are used.

Once the diagnosis is made, the treatment is surgical which consists to reduce the herniated organs and to close the diaphragmatic defect. The choice of the approach, abdominal or thoracic, open or laparoscopic, depends on the operator, the certainty of the diagnosis and the existence of associated malformations.

The prognosis of RCXH is good and depends mainly on the existence of associated malformations and congenital heart disease.

Our work consists to make a retrospective study of 9 RCXH cases collected between January 2004 and December 2015 at the Department of Pediatric Surgery of the Hospital University Hassan II in Fez.

The study revealed 5 cases of Larrey hernia and 4 cases of Morgagni hernia.

There were 8 boys and 1 girl with a boy-girl sex ratio of 8.

The age of our patients ranged between 6 months and 12 years with an average age of 39 months.

The clinical symptomatology was dominated by the respiratory manifestations that were present in all our patients and the digestive manifestations that were present in 44% of our patients.

The clinical examination of our patients was dominated by pulmonary rales and polypnea.

Thoracic radiography was performed in all children and was largely suggestive of the diagnosis.

CT was performed in 6 of our patients and allowed to differentiate between left and right hernia and to identify herniated organs.

The reduction of the herniated viscera and the closing of the diaphragmatic defect were made laparoscopically in six patients, 66.5% of the cases, including a conversion to laparotomy in a single patient because of the hypoplasia of the posterior rim of diaphragm. Three of our patients had first a laparotomy. The postoperative courses were simple, the evolution was favorable.

مطبق

يعتبر الفتق الحجابي لمورغاني يان نادرناتج عن هجرة أحشاء البطن إلى التجويف الصدري من خلال الخلل في جدار الحجاب الحاجز.

يعتبر فتق مورغاني من الأمثلة النادرة، حيث يمثل 3 إلى 4% من جميع الفتق.

يكون فتق مورغاني بدون أعراض في غالب الأحيان وفي بعض الحالات يمكن الكشف عنه من خلال أعراض تضيق الجهاز التنفسي مثل التهاب القصبي أو التهابات رئوية متكررة أو من خلال أعراض الجهاز الهضمي أو بطنية.

يعتبر التصوير بالموجات فوق صوتية والتصوير بالرنين المغناطيسي بولادة الجنين يلفت انتباهنا لهذا النوع من الفتق الحجابي أثناء الحمل، مما يسمح بالتشخيص المبكر والبحث عن التشوهات الخلقية المحتملة التي تحتاج إلى علاج بعد الولادة.

تؤخذ صوراً لصدر الأشد الحادة يذية لتشخيص هذا المرض، ويتلخص في ثورع إلى صور قنطرة الجهاز الهضمي في الصدر وإذا استحصى الأمر تاهت أعمال التصوير المقطعي عرضها من سائل الكشف.

بمجرد تشخيص المرض، إلا علاج لا يكون إلا عن طريق الجراحة.

يعتبر تنبؤ الفتق ودي عتمأساساً إلى وجود التشوهات المرتبطة به وأموالاً للتحليلية.

تعتبر استناداً وإسبقت رجاء يلتهم عدة حالات لفتق مورغاني تم علاجها في الفترة ما بينينا 2004 وجزير 2015 في قسم جراحة الأطفال بالمستشفى الجمعي الحسن الثاني بفلس.

وأنتدراسة إلى اكتشاف 5 حالات من فتق لاري و 4 حالات من فتق مورغاني وكان هناك 8 فتقاً.

ترشح عمر مرضانا بين 6 أشهر و 12 سنة بمتوسط عمر 39 شهراً.

كانت أعراض الجهاز التنفسي موجودة عند جميع مرضانا وكانت أعراض الجهاز الهضمي موجودة عند 44% من مرضانا.

تم إجراء التصوير الشعاعي للصدر في جميع الأطفال، وكانت توجي إلى حكم بريد بالتشخيص، تاهت أعمال التصوير المقطعي عند ستة مرضى.

تاهت أعمال الجراحية ستة أعمال المنظار عند ستة أطفال، ومنه جالمة تحولت إلى يذية فتحة البطن فوق الصرة، وثلاث مرضى تم علاجهم بآلة علاج الجراحية ليد.

كانت بطنية لمعديلة.

كما كان الظور لجمع المرضى يد.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Sahnoun L, Ksia A, Jouini R, Maazoun K, Mekki M, Krichene I, Belghith M, Nouri A. Les hernies rétrocostoxiphoïdiennes chez l'enfant : à propos de 7 cas. Archives de pédiatrie. 2006 Août 17; 13 (2006) 1316-1319.
- [2] Puri P, Wester T. Historical aspects of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Sur Int.* 1997; 12:95-100.
- [3] Ronald B. Ponn. Foramen of Morgagni hernia chapitre 52. *General thoracic surgery* 6th edition. 2005.
- [4] Kavanagh M. implication potentielle du système endothéline dans la physiopathologie de la hernie diaphragmatique congénitale. [Thèse du grade de philosophie doctor de la faculté des études supérieures]. Québec : Faculté de Médecine Université Laval ; 2004.
- [5] Eren S, Gümüş H, Okur A. A rare cause of intestinal obstruction in the adult: Morgagni's hernia. Springer-Verlag. 2002 Dec 20.
- [6] Razine S. La hernie de Morgagni chez l'enfant [Thèse de doctorat n°153 en médecine de l'Université Mohammed V]. Rabat : Faculté de Médecine et de Pharmacie ; 2015
- [7] Rouvière. H, Delmas. A. ANATOMIE HUMAINE Descriptive, topographique et fonctionnelle, TOME 2
- [8] Kherbouche S. Hernie diaphragmatique congénitale (A propos de 7 cas) [Thèse de doctorat n°046 de l'Université Sidi Mohammed Ben Abdellah]. Fès : Faculté de Médecine et de Pharmacie ; 2010.
- [9] Lahlaidi A. Anatomie topographique TOME 1 page 333-335
- [10] Khermach A. HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGENITALE (A propos de 13 cas). [Thèse de doctorat n°130 de l'Université Sidi Mohammed Ben Abdellah]. Fès : Faculté de Médecine et de Pharmacie ; 2011.

- [11] Jarrar. MS, Naouar. N. Faculté de médecine ibn el jazzar – Sousse-laboratoire d'anatomie et d'organogénèse. Professeur Slah-Eddine Ghannouchi ; anatomie du diaphragme : année universitaire 2011/2012.
- [12] Putz R, Pabst R. Atlas d'anatomie humaine Sobotta 3ème édition française.. (Tome 2) Edition médicales internationales 1995
- [13] Chardot C, Montupet P. Hernies diaphragmatiques de l'enfant. EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 2006 : 40-255.
- [14] Jan Langman, T. W.Sadler. Embryologie médicale 7ème éd. Année 2003 ; p : 216.
- [15] 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.
- [16] Bouayad A. Ontogénie des récepteurs EP de la prostaglandine E2 (PGE2) et de la PGE2 synthase (PGES) dans le canal artériel (CA) [Thèse de doctorat Physio.]. Montréal: 2003.
- [17] Minneci PC, Deans KJ, Kim P, Mathisen DJ. Foramen of Morgagni Hernia: changes in diagnosis and treatment. The Society of Thoracic Surgeons. Published by Elsevier. 2004.
- [18] Lê P, Chambon H, Vu QD. Une hernie de Morgagni. J Chir. 2004; 141(3).
- [19] Oulahyane R, Bentalha A, Abbassi A, Kisra M, El koraichi A. Hernie diaphragmatique congénitale antérolatérale : à propos d'un cas. Archives de pédiatrie [Case Report]. Archives de Pédiatrie. 2014.
- [20] Eren. S, Gumus. H, Okur. A. A rare cause of intestinal obstruction in the adult: Morgagni's hernia. Hernia. 2003; 7: 97-99.
- [21] Ismailia A. Hernies diaphragmatiques. Cours Médecine année universitaire : 2012/2013. Service de la chirurgie pédiatrique CHU BATNA.

- [22] Park A, Doyle C. Laparoscopic Morgagni Hernia Repair: How I Do It. The Society for Surgery of the Alimentary Tract. 2014 Juin 5.
- [23] Slepov O, Kurinnyi S, Ponomarenko O, Migur M. Congenital retrosternal hernias of Morgagni: Manifestation and treatment in children. *Afr J Paediatr Surg.* 2016 Avr-Juin; 13(2): 57-62.
- [24] Loong TPF, Kocher HM. Clinical presentation and operative repair of hernia of Morgagni. *Postgrad Med J.* 2005; 81: 41-44.
- [25] Yuji Yamamoto, Kazuaki Tanabe, Ryuichi Hotta, Nobuaki Fujikuni, Tomohiro Adachi, Toshihiro Misumi, Yoshihiro Saeki, Hiroki Takehara, Hideki Ohdan. Laparoscopic extra-abdominal suturing technique for the repair of Larrey's diaphragmatic hernia using the port closure needle (Endo Close) [Case Report]. *International Journal of Surgery.* 2016 Sept 21; 28: 34-37.
- [26] Laituri CA, Garey CL, Ostlie DJ, Holcomb GW, St. Peter SD. Morgagni Hernia Repair in Children: Comparison of Laparoscopic and Open Results. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques.* 2011; 21 (1).
- [27] Chih-Ping Chen, Yeou-Lih Wang, Schu-Rern Chern , Yu-Peng Liu, Cheng-Ran Peng, Yu-Ling Kuo, Peih-Shan Wu, Wen-Lin Chen, Wayseen Wang. Prenatal diagnosis and array comparative genomic hybridization characterization of trisomy 21 in a fetus associated with right congenital diaphragmatic hernia and a review of the literature of chromosomal abnormalities associated with congenital diaphragmatic hernia. *Taiwanese journal Of Obstetrics & Gynecology.* 2015; 54: 66-70.
- [28] Montedonico S, Nakazawa N, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia and retinoids: searching for an etiology. *Pediatr Surg Int.* 2008 Avr 10; 24: 755-761.

- [29] Greer JJ, Babiuk RP, Thebaud B. Etiology of Congenital Diaphragmatic Hernia: The Retinoid Hypothesis. *Pediatr Res*. 2003; 53 (5): 726-730.
- [30] Caspers KM, Oltean C, Romitti PA, Lixian Sun, Barbara R. Pober, Sonja A. Rasmussen, Wei Yang, and Charlotte Druschel. Maternal Periconceptional Exposure to Cigarette Smoking and Alcohol Consumption and Congenital Diaphragmatic Hernia. *Birth Defects Research (part A)*. 2010; 88: 1040-1049.
- [31] P. Laumonerie, S.Mouttalib, T.Edouard, P.Galinier. Hernie de la fente de larrey d'un nourisson de trois mois atteint du syndrome de Marfan. *Archives de Pédiatrie*. 2015; 22: 1151-1153.
- [32] Clugston RD, Greer JJ. Diaphragm development and congenital diaphragmatic hernia. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2007; 16: 94-100.
- [33] Coste k, Beurskens LWJE, Blanc P, Gallot D, Delabaere A, Blanchon L, Tibboel D, Labbé A, Rottier RJ, Sapin V. Metabolic disturbances of the vitamin A pathway in human diaphragmatic hernia. *Am J Physiol Lung Cell Mol Physiol*. 2014 Nov 21; 308: L147-L157.
- [34] POBER BR. Overview of Epidemiology, Genetics, Birth Defects, and Chromosome Abnormalities Associated With CDH. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet*.2007; 145C: 158-171.
- [35] Jirair K. Bedoyan, Sean C. Blackwell Marjorie C. Treadwell, Anthony Johnson Michael D. Klein. Congenital diaphragmatic hernia: associated anomalies and antenatal diagnosis. *Pediatr Surg Int* (2004) 20: 170-176.
- [36] Golden J, Barry WE, Jang G, Nguyen N, Bliss D. Pediatric Morgagni diaphragmatic hernia: a descriptive study. *Pediatr Surg Int*. 2017 Mars 1.
- [37] Al-Salem AH, Zamakhshary M, Al Mohaidly M, Al-Qahtani A, Abdulla M, Naga MI. Congenital Morgagni's hernia: A national multicenter study. *J Peciatr Surg*. 2014; 49: 503-5507.

- [38] Abraham. V, Myla. Y, Verghese. S, B. Sudhakar Chandran. Morgagni-Larrey Hernia a Review of 20 Cases. *Indian J Surg* (September-October 2012) 74(5): 391-395.
- [39] Horton JD, Hofmann LJ, Hetz SP. Presentation and management of Morgagni hernias in adults: a review of 298 case. *Surg Endosc*. 2008; 22: 1413-1420.
- [40] Nasr A, Fecteau A. Foramen of Morgagni Hernia: Presentation and Treatment. *Thorac Surg Clin*. 2009; 19: 463-468.
- [41] Godazandeh G, Mokhtari-esbuie F. Laparoscopic Repair of Morgagni Hernia: Three-Case Presentation and the Literature [Case Reports in Surgery]. Hindawi Publishing Corporation. 2016; 4 p.
- [42] Col S.S. Jaiswala, Air Cmde A.K. Pujahari (Retd), Maj Rohit Mehra, Maj Gagandeep Singh. Congenital Morgagni hernia [Case Report]. *Medical Journal Armed Forces India*. 2015 Feb 16; 71: 396-399.
- [43] Kozanhan B, Başaran B, Aygün F, Akkoyun I, Özmen S. Anaesthetic Management of Laparoscopic Morgagni Hernia Repair in a Patient with Coexisting Down syndrome, Patent Foramen Ovale and Pectus Carinatum. *Turk j Anaesthesiol Reanim*. 2016; 44(1):44-56.
- [44] Al-Salem AH. Bilateral congenital Morgagni-Larrey's hernia. *World J Pediatr*. 2010 Feb 15; 6 (1): 76-80.
- [45] Pober BR. Genetic aspects of human congenital diaphragmatic hernia. *Clin Genet*. 2008; 74: 1-15.
- [46] Fernández-Perea Y, García-Díaz L, Sánchez J, Antiñolo G, Borrego S. Ultrasound, Echocardiography, MRI, and Genetic Analysis of a Fetus with Congenital Diaphragmatic Hernia and Partial 11q Trisomy [Case Reports in Obstetrics and gynecology]. Hindawi. 2017 Mars 2.

- [47] Mitanchez D. Neonatal prognosis of congenital diaphragmatic hernia. Archives de Pédiatrie. 2009; 16: 888-890.
- [48] Kesieme EB, Kesieme CN. Congenital Diaphragmatic Hernia: Review of Current Concept in Surgical Management. ISRN Surgery. 2011; 8p.
- [49] Antiñolo G, De Agustin JC, Losada A, Marengo ML, Garcia-Diaz L, Morcillo J. Diagnosis and management of fetal intrapericardial Morgagni diaphragmatic hernia with massive pericardial effusion. J Pediatr Surg. 2010; 45: 424-426.
- [50] Krishan Kumar Jain, Jyotsna Sen, Suresh Kanta Rathee, Jitender Saini. Antenatal Diagnosis of a Morgagni Hernia in the Second Trimester. J Clin Ultrasound. 2008; 36:116-118.
- [51] Chavhan GB, Babyn PS, Cohen RA, Langer JC. Multimodality Imaging of the Pediatric Diaphragm: Anatomy and Pathologic Conditions. RadioGraphics. 2010; 30: 1797-1817.
- [52] Jacquemyn Y, Op Debeeck B, Van Overmeire B, Vaneerdeweg W. Right-sided anterior congenital diaphragmatic hernia: prenatal diagnosis with magnetic resonance imaging. Acta Obstet Gynecol Scand. 2005; 84: 916-922.
- [53] Vaos G, Skondras C. Colonic necrosis because of strangulated recurrent Morgagni's hernia in a child with Down's syndrome. Journal pediatric surgery. 2006; 41: 589-591.
- [54] Pokorny WD, McGiff CW, Harberg FJ. Morgagni hernias during infancy: Presentation and Associated Anomalies. J Pediatr Surg. 1984 Août; 19(4): 394-7.
- [55] Korkmaz M, Guvenç BH, Senel U. Minimal Access Surgical Repair of Morgagni Hernia: The Fate of the Unresected Hernia Sac. Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques. 2007; 17 (6).

- [56] Sinclair L, Klein BL. CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA-MORGAGNI TYPE. *The Journal of Emergency Medicine*. 1993; 11: 163-165.
- [57] Paris F, Tarazona V, Casillas M, Blasco E, Canto A, Pastor J, Acosta A. Hernia of Morgagni. *Thorax*. 1973; 28: 631-636.
- [58] Settee NA, Patnaik S, Patnaik J, Mohanty T, Sreedharan A. Morgagni's Hernia Mimicking Asthma [A Case Report] October 2013, Vol 144.
- [59] Aghajanzadeha M, Khadema S, Jahromib SK, Gorabib HE, Ebrahimib H, Maafib A. Clinical presentation and operative repair of Morgagni hernia. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*. 2012; 15: 608-611.
- [60] Pinheiros RL, Pereira J, Carvalho E, Hortac P, Ochoac A, Knoblichd M, Henriquesd J, Coelhoa Th, Pintoa JC, Casellad P, Estevãoc-Costaa J. Minimally invasive repair of Morgagni hernia multicenter cas series. *Rev Port Pneumol*. 2016.
- [61] Sandstrom CK, Stern EJ. Diaphragmatic Hernias: a spectrum radiographic appearance. *Curr Probl Diagn Radiol*. 2011 Mai/Juin; 40: 95-115.
- [62] Saxena AK, Rutenstock EM, Singer G. Pediatric bilateral Morgagni-Larrey diaphragmatic hernia: Is diagnosis with computed tomography required in the era of laparoscopic approach? *Hernia*. 2012; 16: 373-374.
- [63] El Shabrawy. MS, Walid. MH. Morgagni Hernia: How to approach. *Journal of the Egyptian Society of Cardio-Thoracic Surgery*. (2017). 1-6.
- [64] Collie DA, Turnbull CM, Shaw TRD, Price WH. MRI appearances of left sided Morgagni hernia containing liver [Case of report]. *The British Journal of Radiology*. 1996; 69:278-280.
- [65] Percivale A, Stella M, Durante V, Dogliotti L, Serafini G, Saccomani G, Pellicci R. Laparoscopic Treatment of Morgagni-Larrey Hernia: Technical Details and Report of a Series. *Journal of Laparoendoscopic & Advanced Surgical Techniques*. 2005; 15 (3).

- [66] Yong Joon Ra, Up Huh, Sang-Gwon Lee, Hyung Gon Je. The Laparoscopic Repair of a Morgagni Hernia in a Child [Case Report]. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011; 44 (1):80-82.
- [67] Hafsa C, Golli M, Jerbi Omezzine S, Said M, Kriaa S, Nouri A, Gannouni A. Cas radiologique du mois Diagnostic : Un cas de hernie de Morgagni. *Archives de pédiatrie.* 2004; 11: 256-256.
- [68] Robinson BL, Shahian DM. Transthoracic Repair of an Unsuspected Left Foramen of Morgagni Hernia. *Ann Thorac Surg.* 2008; 86:5-1693.
- [69] Esposito C, Escolino M, Varlet F, Saxena A, Irtan S, Philippe P, Settimi A, Cerulo M, Till H, Becmeur F, Holcomb GW. Technical standardization of laparoscopic repair of Morgagni diaphragmatic hernia in children: results of a multicentric survey on 43 patients. *Surg Endosc.* 2016 Dec 6.
- [70] Wadhwa A, Surendra JBK, Sharma A, Khullar R, Soni V, Baijal M, Chowbey PK. Laparoscopic Repair of Diaphragmatic Hernias: Experience of Six Cases. *Asian J Surg.* 2005; 28 (2):50-145.
- [71] Saquib Mallick M, Alqahtani A. Laparoscopic-assisted repair of Morgagni hernia in children. *J Pediatr Surg.* 2009; 44:1621-1624.
- [72] Akkoyuna I, Keçecioglub M. A new, easy, and safe suturing technique for laparoscopic repair of Morgagni hernias. *J Pediatr Surg.* 2012 Avr 12; 47: 1626-1628.
- [73] Shah RS, Sharma PC, Bhandarka DS. Laparoscopic repair of Morgagni's hernia: An innovative approach. *J Indian Assoc of Pediatr Surg.* 2015 Avr-Juin; 20 (2):68-71.

- [74] Marhuenda C, Guillén G, Sánchez B, Urbistondo A, and Barceló C. Endoscopic repair of late-presenting Morgagni and Bochdalek hernia in children: Case report and review of the literature. *Journal of laparoendoscopic & Advanced surgical techniques*. Volume 19, Supplement 1, 2009.
- [75] Danielson PD, Chandler NM. Single-port laparoscopic repair of a Morgagni diaphragmatic hernia in a pediatric patient: advancement in single-port technology allows effective intracorporeal suturing. *J Pediatr Surg*. 2010; 45:E21-E24.
- [76] Niekerk ML. Laparoscopic morgagni hernia repair using single-site umbilical and full-thickness abdominal wall repair: Technical report of two cases. *African J Pediatr Sur*. 2013 Jan-mars; 10 (1).
- [77] Zouaria M, Jalloulia M, Bendhaoua M, Zitounia H, Mhiria R. Percutaneous suturing technique and single-site umbilical laparoscopic repair of a Morgagni hernia: Review of three cases. *Archives de Pédiatrie*. 2015; 22:1272-1275.
- [78] Becmeur F, Reinberg O, Dimitriu c, Moog R, Philippe P. Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in children. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2007; 16: 238-244.
- [79] Dapri G, Himpens J, Hainaux B, Roman A, Stevens E, Capelluto E, Germay O, Cadière GB. Surgical technique and complications during laparoscopic repair of diaphragmatic hernias [Case Report]. *Hernia*. 2007; 11: 179-183.
- [80] Lima M, Do`mini M, Libri M, Morabito A, Tani G, Domini R. Laparoscopic Repair of Morgagni-Larrey Hernia in a Child. *J Pediatr Surg*. 2000; 35:1266-1268.