



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2021

Thèse N°211/21

LES HERNIES DIAPHRAGMATIQUES CONGÉNITALES (à propos de 15 cas)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 08/06/2021

PAR

Mr. DOUNAS HAMZA

Né le 13 Août 1995 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Hernie diaphragmatique – Détresse respiratoire – Hypoplasie pulmonaire
Traitement médico chirurgical

JURY

M. BOUABDALLAH YOUSSEF..... PRÉSIDENT ET RAPPORTEUR

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

M. KHATTALA KHALID

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. BOUBBOU MERYEM.....

Professeur de Radiologie

M. MAHMOUDI ABDELHALIM.....

Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique

JUGES

SOMMAIRE

INTRODUCTION	12
HISTORIQUE.....	15
RAPPELS	18
A. Rappel anatomique	19
1. Le centre tendineux	19
2. La partie périphérique ou charnue	20
3. Les orifices du diaphragme	21
4. Vascularisation–Innervation	22
B. Rappel embryologique	26
1. Embryologie du diaphragme	26
1.1. Le développement du diaphragme primitif	26
1.2. Fermeture du canal pleuropéritonéal	26
2. Embryologie du poumon.....	28
– Les stades du développement de l'appareil respiratoire.....	30
C. Etiopathogénie	34
1. Etiologies	34
1.1. Substances tératogènes	34
1.2. Autres facteurs	35
2. Pathogénie	35
2.1. Hypothèses avancées	35
2.2. Hypothèses récentes	38
D. Physiopathologie	39
1. Anomalies pulmonaires parenchymateuses anatomiques	39
2. Anomalies pulmonaires parenchymateuses fonctionnelles	41
2.1. Déficit en surfactant	41
2.2. Déficit du système antioxydant	42
3. Anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles	42
4. Hypodéveloppement du cœur gauche	44
PATIENTS ET METHODES.....	46
RESULTATS ET ANALYSE	77
A. Données épidémiologiques	78
1. Age	78

2. Sexe	79
3. Age de début de la symptomatologie	80
B. Données cliniques	81
1. Diagnostic anténatal	81
2. Signes fonctionnels	81
3. Examen physique	82
C. Données paracliniques	82
1. Echographie anténatale	82
2. Radiographie thoracique	83
3. TDM thoraco-abdominale	99
4. Autres examens	106
D. Malformations et anomalies chromosomiques associées	106
E. Inventaire des organes herniés	106
F. Traitement	107
1. Prise en charge pré opératoire	107
2. Traitement chirurgical	107
2.1. Chirurgie à ciel ouvert	107
2.2. Cœlioscopie	108
G. Les suites opératoires	111
H. G- La durée d'hospitalisation	111
I. H- Evolution	111
1. L'évolution à court terme	111
2. L'évolution à long terme	111
DISCUSSION	117
A. Epidémiologie	118
1. Incidence	118
2. Sex-Ratio	118
3. Age	119
4. Latéralité	119
5. Malformations associées	120
B. Diagnostic	121
1. Diagnostic anténatal	121
1.1. Diagnostic positif	121

1.2. Diagnostic différentiel	128
2. Diagnostic postnatal	129
2.1. Diagnostic positif	129
2.2. Diagnostic différentiel	136
2.3. Malformations associées	137
C. Formes anatomo-cliniques	139
1. Hernies rétro-costo-xiphoïdiennes ou hernie de Larrey	139
1.1. Symptomatologie clinique	139
1.2. L'examen physique : peut retrouver	140
1.3. Paraclinique	140
2. Hernies postérolatérales droites	143
D. Evaluation de la gravité :.....	144
1. Facteurs pronostiques anténataux	144
1.1. Malformations associées et anomalies chromosomiques	144
1.2. Facteurs pronostiques in utéro	144
2. Facteurs pronostiques néonataux	148
2.1. Caractéristiques du nouveau-né	148
2.2. Autres facteurs	149
3. Paramètres ventilatoires et gazométriques	149
E. Prise en charge thérapeutique	150
1. Prise en charge anténatale	150
1.1. Interventions pharmacologiques	150
1.2. Interventions chirurgicales anténatales	151
2. Prise en charge néonatale	157
2.1. A la salle de naissance	157
2.2. En unité de réanimation	158
3. Traitement chirurgical	165
3.1. Chirurgie à ciel ouvert (Laparotomie)	165
3.2. Coeliochirurgie	171
3.3. Transplantation pulmonaire	177
F. EVOLUTION-COMPLICATIONS :	179
1. Les complications chirurgicales	179
1.1. La récurrence de la hernie diaphragmatique	179
1.2. Occlusion digestive :.....	180

2. La morbidité pulmonaire	180
3. La morbidité gastro intestinale et nutritionnelle	181
3.1. Le reflux gastro œsophagien	181
3.2. L'altération de la croissance staturopondérale	182
4. Le développement neurologique	183
5. La morbidité musculosquelettique	184
6. Suivi multidisciplinaire	184
RECOMMANDATIONS.....	186
CONCLUSION	189
RESUMES	192
BIBLIOGRAPHIE.....	199

LISTE DES ABREVIATIONS

HDC	: Hernie diaphragmatique congénitale
HD	: Hernie diaphragmatique
HRCX	: Hernie rétro–costo–xiphoïdienne
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
HTAPPN	: Hypertension pulmonaire persistante du nouveau-né
DR	: Détresse respiratoire
DRNN	: Détresse respiratoire néonatale
BPP	: Bronchopneumopathie
VV	: Vibrations vocales
MV	: Murmures vésiculaires
NHA	: Niveaux hydro–aériques
BHA	: Bruits hydro–aériques
CIA	: Communication inter–auriculaire
RGO	: Reflux Gastro–œsophagien
AG	: Age gestationnel
Rx	: Radiographie
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
TOGD	: Transit œso–gastro–duodéal
LB	: Lavement baryté
ETT	: Echographie trans–thoracique
EFR	: Explorations fonctionnelles respiratoires
ECMO	: Oxygénation par membrane extra–corporelle
OHF	: Oscillation à haute fréquence
AREC	: Assistance respiratoire extra–corporelle

IMG	: Interruption médicale de grossesse
FETO	: Occlusion trachéale par fœtoscopie
LHR	: Lung to head ratio
VPT	: Volume pulmonaire total

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Vue supérieure du diaphragme

Figure 2 : Diaphragme et paroi abdominale postérieure ; Vue caudale

Figure 3 : Diaphragme et étage sous diaphragmatique

Figure 4 : Fermeture des canaux péritonéaux

Figure 5 : Stades du développement embryonnaire du poumon

Figure 6 : Image macroscopique de la différence de taille des deux poumons chez un nouveau-né décédé d'une hernie diaphragmatique gauche. L'hypoplasie prédomine nettement du côté gauche siège de la hernie.

Figure 7 : Illustration graphique des mécanismes physiopathologiques impliquées dans la HDC

Figure 8 : Répartition des malades selon l'âge

Figure 9 : Répartition des malades selon le sexe

Figure 10 : Répartition des malades selon l'âge de début de la symptomatologie

Figure 11 : Taux de détection échographique des hernies diaphragmatiques, Registre de malformations congénitales d'Alsace (département du Bas-Rhin), France, 1995-2004 / Figure 3 Sonographic detection rate of diaphragmatic hernias, Alsace Registry of congenital malformations (Bas-Rhin district), France, 1995-2004

Figure 12 : Coupe échographique transversale du thorax, au niveau de la coupe cardiaque dites « 4 cavités ». Hernie diaphragmatique gauche avec estomac en position intra thoracique. Le cœur est refoulé vers la droite. 1. cœur ; 2.estomac

Figure 13 : IRM d'un fœtus souffrant de hernie diaphragmatique congénitale gauche (CDH). Côté gauche HDC à 27 semaines de gestation, montrant (a) dans le plan sagittal un foie massif hernie (flèche) et (b) dans le plan axial, hernie du foie (Li), de l'estomac (St), l'intestin grêle (SB). H, le cœur; LL, à gauche du poumon; RL, poumon droit.

Figure 14 : Radiographie thoracique ; a : Images hydro-aériques au niveau de la base pulmonaire droite, b : colon droit de situation intra-thoracique.

Figure 15 : TDM montrant une hernie diaphragmatique avec ascension d'organes abdominaux en intra-thoracique

Figure 16 : 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

Figure 17 : 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

Figure 18 : Mesure du Lung-to-Head Ratio (LHR) au niveau de la coupe de 4- cavités. L'image échographique à gauche ainsi que l'image schématique en haut à droite montrent la mesure de la surface pulmonaire par la mesure du plus grand axe. La multiplication des deux mesures perpendiculaire du plus grand axe en mm est ensuite divisée par le périmètre crânien ce qui permet d'obtenir le LHR

Figure 19 : Technique d'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet gonflable.

L'endoscope est introduit dans la bouche du fœtus, puis poussée dans le pharynx et la trachée. Lorsque la carène est repérée, le ballon est placé juste au-dessus et gonflé (d'après Deprest Y, Gratacos E, Nicolaidis KH. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24:121-26. Copyright International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Reproduit avec autorisation. L'autorisation est accordée par John Wiley & Sons Ltd au nom de l'ISUOG)

Figure 20 : La voie d'abord classique de la hernie de Bochdalek

Figure 21 : Réduction des organes herniés

Figure 22 : Fermeture de l'orifice de Bochdalek

Figure 23 : La position du malade lors de la cure de la hernie de Bochdalek.

Figure 24 : Fermeture par voie thoracoscopique d'une hernie diaphragmatique gauche : Temps A: réduction des organes intrathoraciques: colon (1), rate (2). Le poumon apparait modestement hypoplasique (3), Temps B : hernie réduite. Temps C : Fermeture progressive des deux berges. Temps D: fermeture achevée.

LISTE DES TABLEAUX

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

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

Tableau 3 : Fréquence et type de malformations associées

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

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

Tableau 6 : Malformations associées à la HDC (A propos de 97 cas)

Tableau 7 : Comparaison entre le traitement chirurgical adapté dans notre série et ceux de la littérature

Tableau 8 : Tableau des complications à moyen et long terme des HDC

INTRODUCTION

La HDC associe par définition un défaut embryonnaire au niveau de la coupole diaphragmatique par lequel le contenu intra péritonéal s'introduit dans le thorax

L'incidence est évaluée à 1/3.500 à 1/5.000 naissances vivantes avec une nette prédominance masculine [1,2,3].

Elle peut être associée à d'autres malformations ou anomalies chromosomiques (cardiaques, digestives, musculo-squelettiques, trisomie 21, ...)

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

Le diagnostic prénatal de la hernie diaphragmatique congénitale est de plus en plus établi par l'échographie de dépistage lors de l'examen du 5^e mois.

Les formes à révélation néonatale sont mal tolérées du fait de l'hypoplasie pulmonaire associée à l'origine d'une hypoxémie et d'une acidose et hypertension artérielle pulmonaire [4]

La forme précoce de la HDC représente 75% à 95% des HDC [2,5], elle est de mauvais pronostic avec une mortalité élevée.

La forme tardive représente 5 à 30% des HDC, elle est de meilleur pronostic

La prise en charge de la hernie diaphragmatique congénitale est différente selon qu'il s'agit d'une forme à révélation néonatale qui s'intègre dans le cadre de l'urgence et nécessite la collaboration des néonatalogistes, anesthésistes et chirurgiens pédiatres, à l'inverse des formes à révélation tardive qui sont de bon pronostic.

Grace au progrès du diagnostic anténatal et la prise en charge multidisciplinaire, la survie s'est nettement améliorée dans les pays développés.

Notre travail s'est basé sur une étude rétrospective de 15 dossiers de HDC colligés entre Janvier 2009 et Décembre 2018 au service de chirurgie pédiatrique et néonatale du CHU Hassan II de Fès.

L'objectif de notre travail consiste à étudier les aspects épidémiologiques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de notre série tout en passant en revue ce qui est décrit dans la littérature et les publications scientifiques.

HISTORIQUE

La HDC a été décrite en 1679 par Riverius. Morgagni décrit lui aussi la HDC en 1761 et rapporte que selon Stehlinus le poumon est petit [6,7].

Depuis le début du 19ème siècle, les travaux publiés se sont consacrés à la physiopathologie de la HDC plutôt qu'à la simple description pathologique en tant que telle. Ce n'est qu'en 1847 que le premier diagnostic clinique de la HDC a été établi par Henry Bowditch [6].

Le fait que la HDC se produise régulièrement à travers un défaut postérolatéral a été noté en 1848 par Victor Alexander Bochdalek, professeur d'anatomie à Prague [6,7,8,9,10].

En 1925, Hedblom, chirurgien américain, a constaté que si la HDC se révèle avant le premier mois de vie et que l'enfant n'est pas opéré, il décède dans 75% des cas. La pathologie était alors considérée comme un problème chirurgical [7].

En 1952, première référence à l'hypoplasie pulmonaire par l'anatomopathologiste Edith Potter : la chirurgie est devenue possible chez le nouveau-né mais l'hypoplasie pulmonaire était incompatible avec la vie dans de nombreux cas [7].

La plupart des chirurgiens ont continué pendant longtemps à ignorer le problème d'hypoplasie pulmonaire et à penser que seule l'intervention précoce peut sauver ces enfants. Gross rapporte même, en 1953, un taux de survie de 90 à 95% après traitement chirurgical en post-natal immédiat ! [7,11]

Dans les années 70 et 80, la chirurgie néonatale ainsi que les soins postopératoires se sont améliorés avec la création d'unités de soins intensifs et de réanimation néonatale, mais la mortalité est restée élevée pendant plus de trente ans entre 40 et 70% selon les séries. [7,8]

Il a été rapporté par la suite que la cure chirurgicale était associée à une détérioration de la compliance pulmonaire, améliorée d'ailleurs par une stabilisation préopératoire [7]. De plus, en 1971, la première démonstration de l'hypertension artérielle pulmonaire a été décrite. Et en 1976, il a été rapporté le premier nouveau-né survivant à ce symptôme, traité grâce à un circuit d'oxygénation extracorporelle (ECMO) [6].

Ainsi, grâce à l'oxygénothérapie, les différents modes de ventilation artificielle, l'oxygénation par membrane extracorporelle (ECMO), de nombreux protocoles et essais thérapeutiques ont vu le jour afin de remédier à cette malformation létale [7].

Malgré les progrès réalisés dans la prise en charge anté et postnatale de cette malformation, la mortalité de la HDC avoisine encore 50% en 1999, ce qui reflète les difficultés rencontrées par les différents praticiens pour faire face à cette pathologie [7,12].

RAPPELS

A. Rappel anatomique :

Le diaphragme est une cloison musculo-aponévrotique qui sépare le thorax de l'abdomen. Ce nom vient du grec : « dia », à travers et « phragma », cloison. On distingue au diaphragme deux parties, l'une, centrale, tendineuse, appelée centre tendineux ; l'autre, périphérique, charnue, formée de faisceaux musculaires qui s'attachent autour de l'orifice inférieur du thorax.

1. Le centre tendineux : [13]

Le centre tendineux est une lame tendineuse très résistante, allongée transversalement, échancrée en arrière et occupant la partie centrale du diaphragme. Son contour irrégulier est celui d'une feuille de trèfle dont les trois folioles se distinguent en antérieure, droite et gauche. La foliole antérieure est la plus grande; la foliole gauche est la plus petite.

A l'union de la foliole médiane et la foliole droite se trouve l'orifice de la veine cave inférieure.

Les fibres tendineuses du centre tendineux, intermédiaires aux faisceaux charnus affectent les directions les plus diverses. Parmi ces fibres, il en est qui se rassemblent en deux faisceaux distincts, connus, depuis Bourguery, sous les noms de bandelettes demi-circulaires supérieure et inférieure du diaphragme.

- La bandelette demi-circulaire supérieure est placée sur la face convexe du diaphragme ; elle contourne en arrière et en dedans l'orifice de la veine cave inférieure et se termine par deux éventails tendineux sur les folioles antérieure et droite.
- La bandelette demi-circulaire inférieure s'étend de la foliole droite à la foliole gauche en décrivant une courbe concave en arrière, dont la partie moyenne borde en dehors et en avant l'orifice de la veine cave inférieure.

2. La partie périphérique ou charnue : [14]

Le diaphragme s'insère sur tout le pourtour interne de l'ouverture inférieure du thorax, c'est-à-dire sur la colonne vertébrale, sur les côtes et sur le sternum.

- **La partie sternale** est constituée de deux faisceaux qui s'insèrent sur la face postérieure du processus xiphoïde.
- **La partie costale** s'insère sur :
 - La face interne des côtes 6 à 12 et la partie adjacente des cartilages costaux correspondants. Ces insertions s'imbriquent avec celles du muscle transverse de l'abdomen.
 - Le ligament arqué latéral, qui est tendu au-dessus du muscle carré des lombes, du processus costiforme de la 1^{ère} vertèbre lombaire à l'apex de la 12^e côte.
 - Le ligament arqué accessoire, qui unit l'apex des côtes 11 et 12.
- **La partie lombaire** comprend les piliers droit et gauche, le ligament arqué médian et les ligaments arqués médiaux droit et gauche.
 - Les piliers constituent de puissants tendons longitudinaux :
 - Le pilier droit, plus épais, se fixe sur la face latérale des corps vertébraux lombaires L1, L2, L3, et les disques intervertébraux correspondants.
 - Le pilier gauche se fixe sur la face antérolatérale des corps vertébraux lombaires L1, L2 et le disque intervertébral correspondant.
 - Le ligament arqué médian forme une arcade tendineuse unissant les deux piliers en regard de la vertèbre thoracique T12. Il limite en avant le hiatus aortique.

- De chaque pilier et ligament arqué médian montent deux faisceaux musculaires; principal et accessoire :
- Le faisceau principal du pilier droit croise en avant le faisceau principal du pilier gauche, puis limite le bord gauche du hiatus œsophagien
- Le faisceau principal du pilier gauche limite le bord droit du hiatus œsophagien.
- Le ligament arqué médial est une arcade tendineuse unissant de chaque côté le corps de L1 à son processus costiforme, en passant au-dessus du muscle grand psoas.

3. Les orifices du diaphragme : [14]

Le diaphragme présente trois grands orifices traversés par la veine cave inférieure, l'aorte et l'œsophage; il présente encore des ouvertures plus étroites, comprises entre les différents faisceaux des piliers, destinées au passage de la veine azygos, du sympathique et des nerfs splanchniques.

- **Foramen de la veine cave inférieure** : situé dans le centre tendineux et adhère à la veine. Il est large et se projette au niveau du disque intervertébral t8- t9. Il est aussi traversé par des branches du nerf phrénique droit.
- **Le hiatus œsophagien** : situé au milieu de fibres charnues, il se projette au niveau de la vertèbre thoracique t10. Il est elliptique et livre passage à l'œsophage et aux nerfs vagues droit et gauche.
- **Le hiatus aortique** : limité par le corps de la vertèbre t12 et le ligament arqué médian, il est traversé par l'aorte et le conduit thoracique, et parfois par une anastomose entre les veines azygos et hémi-azygos.

4. Vascularisation–Innervation : [14]

- Les artères :

La vascularisation artérielle est riche, et provient de quatre origines.

- Les artères thoraciques internes donnent chacune les artères péricardiaco-phréniques et musculo-phréniques.
- Les artères phréniques supérieures, petites branches de l'aorte thoracique, vascularisent les parties adjacentes du diaphragme.
- Les cinq dernières artères intercostales irriguent la périphérie du diaphragme.
- Les artères phréniques inférieures, branches de l'aorte abdominale, donnent des rameaux à la face inférieure du diaphragme et les artères surrénales supérieures.

- Les veines :

Les veines satellites des artères rejoignent les veines subclavières ou le système azygos, via les veines intercostales. Certaines veines se drainent dans les veines hépatiques.

- Les nerfs :

- Les nerfs phréniques assurent chacun l'innervation motrice d'un héli diaphragme.
- Les six derniers nerfs intercostaux assurent l'innervation sensitive.

- Les lymphatiques :

Ils se drainent dans les réseaux lymphatiques thoraciques et abdominaux.

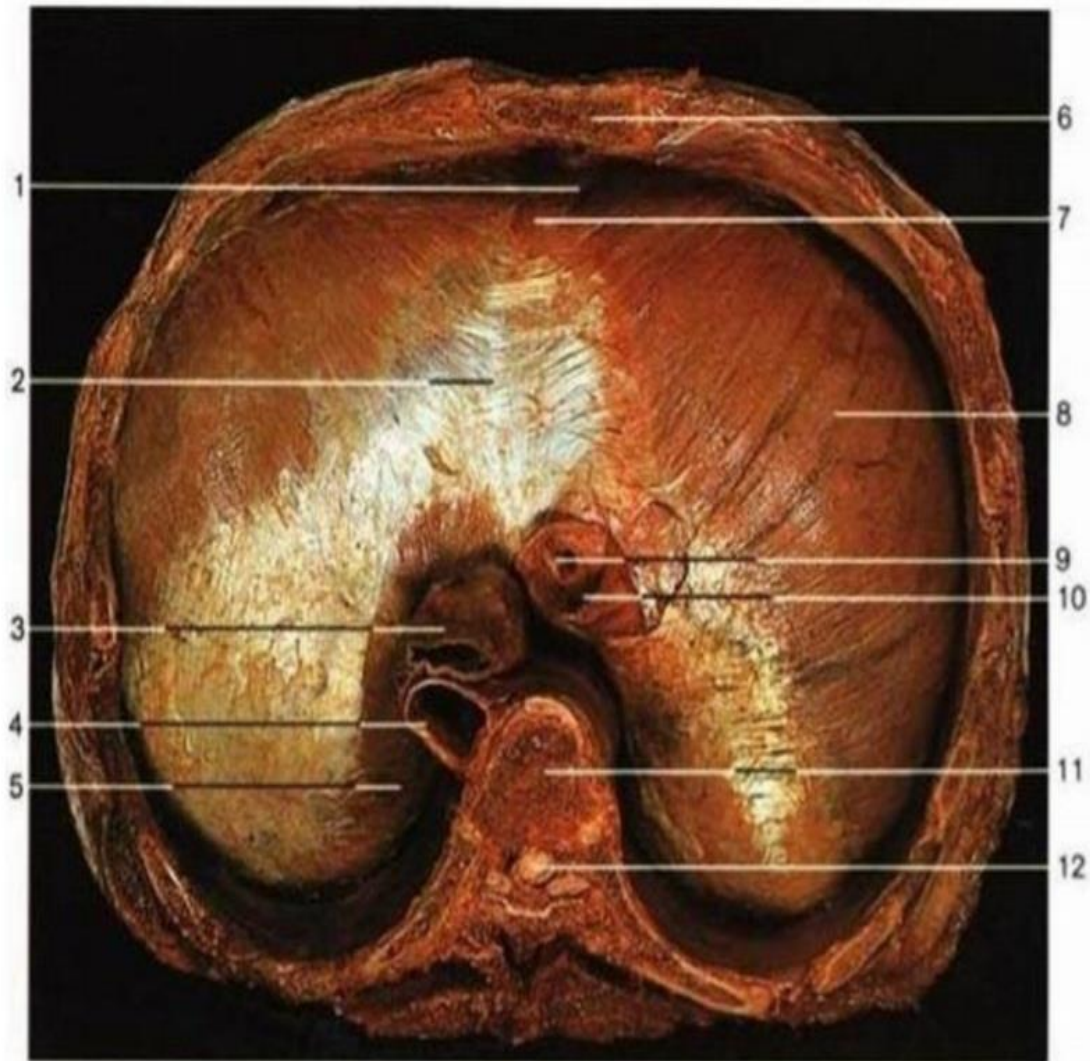


Figure 1 : Vue supérieure du diaphragme [15]

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

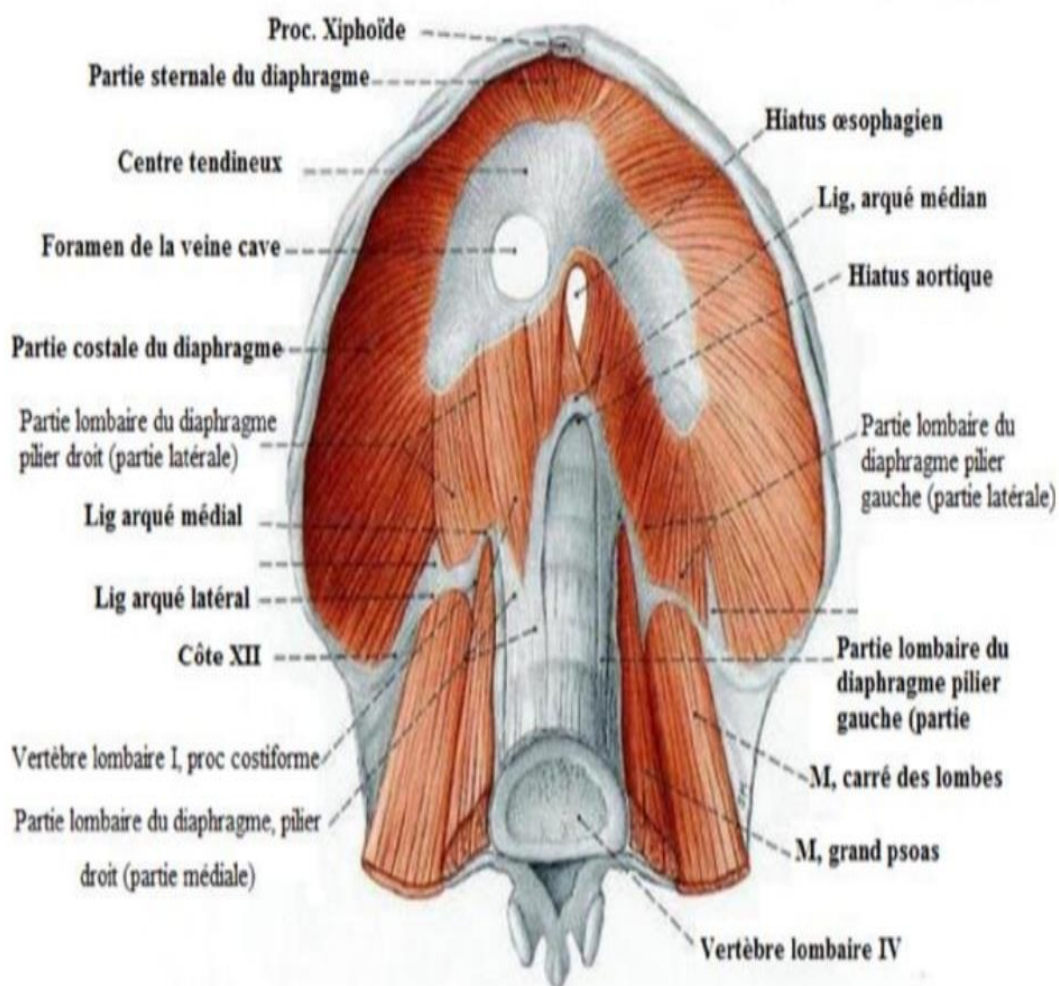


Figure 2 : Diaphragme et paroi abdominale postérieure ; Vue caudale [16]

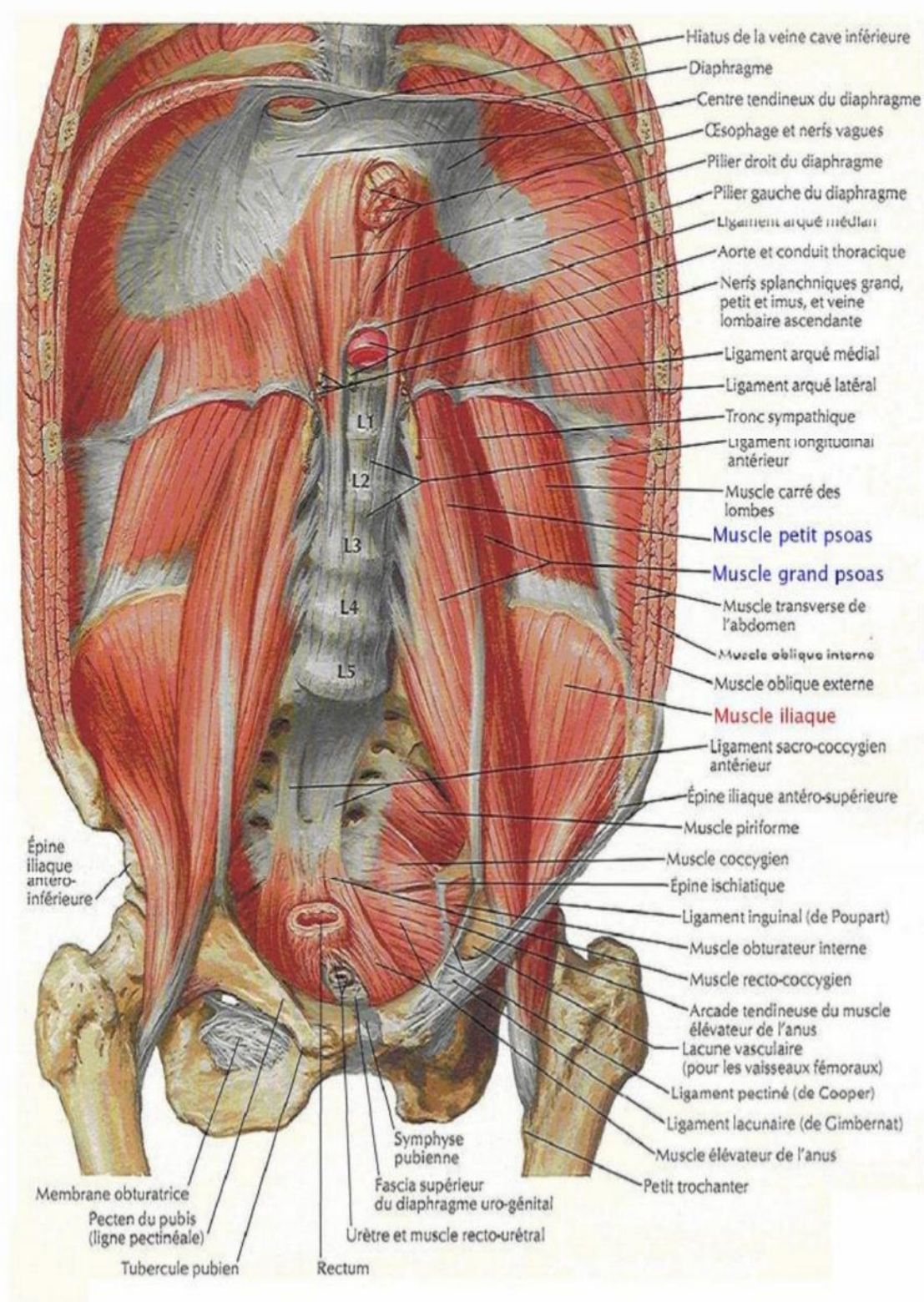


Figure 3 : Diaphragme et étage sous diaphragmatique [17]

B. Rappel embryologique :

1. Embryologie du diaphragme : [8]

Le développement de diaphragme se décompose schématiquement en deux étapes : le développement du diaphragme primitif et la fermeture du canal pleuro-péritonéal

1.1. Le développement du diaphragme primitif :

A la fin de la 3e semaine de gestation, une masse mésodermique caudale par rapport à la cavité péricardique forme le début du **septum transversum**. Le septum transversum se développe dans le sens ventrolatéral et est en continuité avec les structures dorsales de l'embryon par l'intermédiaire des berges pulmonaires latéralement et du ligament gastrohépatique dorsalement. Les canaux pleuropéritonéaux ainsi formés sont entourés par le septum transversum (ventral), la membrane pleuropéritonéale (latéral) et le médiastin (médiodorsal).

1.2. Fermeture du canal pleuropéritonéal :

Elle semble jouer un rôle majeur dans la fermeture du diaphragme. Plusieurs théories sont avancées pour l'expliquer :

- Fermeture des membranes pleuropéritonéales
- Induction par la croissance dorsocrâniale du foie
- Pression développée par la croissance des viscères environnants (foie, surrénales) induisant la fermeture du canal
- Fermeture en deux étapes, avec rapprochement initial des organes sous-jacents et, secondairement, fermeture du canal par des feuillets dérivés de la plèvre et des séreuses du foie, des surrénales et de la membrane pleuropéritonéale. Quelle que soit la théorie, la fermeture est plus rapide à droite pour des raisons inconnues.

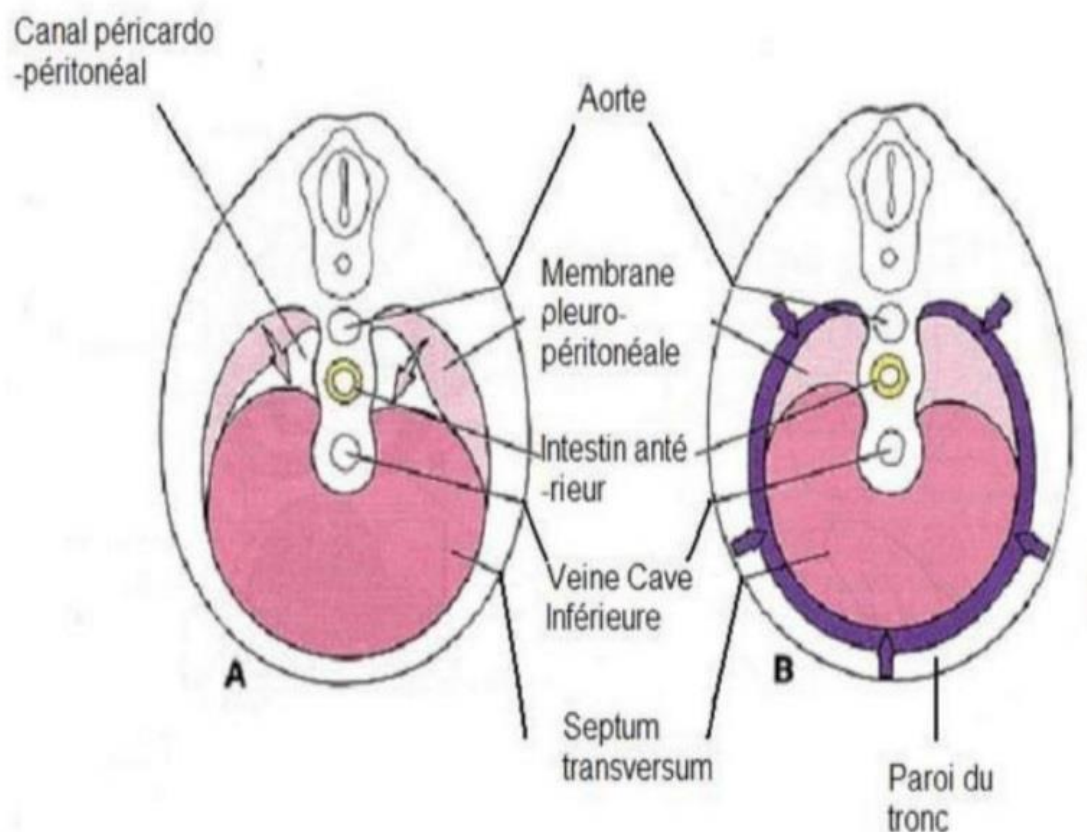


Figure 4 : Fermeture des canaux péritonéaux [18]

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

2. Embryologie du poumon [19] :

Le poumon se met en place à partir de la 4ème semaine du développement, entre le 22ème et le 27ème jour.

Environ 40 types cellulaires participent à la constitution de l'appareil respiratoire.

Ces cellules ont une double origine :

- **Endodermique** : pour celles qui constituent l'épithélium des voies respiratoires et celles des glandes annexées à ces épithéliums.
- **Mésodermique** : •celles qui forment le cartilage des voies aériennes de conduction,
 - Les cellules musculaires lisses,
 - Celles des tissus sanguins et lymphatiques,
 - Celles qui forment le tissu interstitiel (ce tissu regroupe les différentes formes de tissus conjonctifs).

L'appareil respiratoire se développe à partir d'une ébauche pulmonaire : le bourgeon ou diverticule respiratoire qui naît de la partie ventrale de l'intestin primitif (ou antérieur).

Cette ébauche se développe dans les cavités pleurales, qui dérivent du cœlome intra-embryonnaire. Au niveau du thorax, le cœlome consiste en 2 canaux péritonéaux-pleuraux.

Ces canaux sont bordés par la future plèvre, formée de 2 parties :

- La plèvre pariétale dérive de la somatopleure.
- La plèvre viscérale dérive de la splanchnopleure.

Mise en place du diverticule respiratoire :

Il se sépare de l'intestin primitif dans la région où celui-ci va donner l'œsophage.

Si on observe l'ébauche du pharynx, le diverticule respiratoire se développe au niveau des derniers arcs branchiaux. L'orifice laryngé, commun au pharynx se développe en regard du 4ème à 6ème arc branchial et vers la 10ème le diverticule respiratoire est au niveau de l'épiglotte et de cet orifice laryngé (les cartilages du larynx se développent de part et d'autre de cet orifice).

Le diverticule respiratoire se développe ensuite par des divisions successives qui donnent naissance aux bourgeons bronchiques :

1. Bourgeon à gauche
2. Bourgeons à droite.

La croissance des bourgeons se fait par des divisions dichotomiques qui consistent en un partage égal du matériel. En tout il y aura 23 ou 24 générations.

Au 6ème mois, 17 divisions ont eu lieu, les autres se réalisent après la naissance.

Lors de sa croissance, le tissu bronchique est accompagné de tissu mésodermique. La prolifération bronchique remplit donc peu à peu la cavité cœlomique.

A la 7ème semaine de développement, la structure de base de l'arbre trachéo-bronchique se met en place :

- 1 bronche souche à gauche va donner 2 bronches lobaires gauches
- 2 bronches souches à droite vont donner 3 bronches lobaires droites.

A la fin de la 8ème semaine du développement : les structures anatomiques présentes chez l'adulte sont identifiables.

Chronologie :

Le diverticule respiratoire débute son développement lors de la 4ème semaine du développement, puis il se divise et se ramifie :

Entre la 16ème et la 28ème semaine du développement, les bronches terminales se mettent en place.

Les alvéoles définitives, qui permettent les échanges, n'apparaissent que juste avant la naissance. Le développement pulmonaire se poursuit jusqu'à l'âge de 8 à 10 ans.

- Les stades du développement de l'appareil respiratoire
- Stade embryonnaire :

On observe un bourgeonnement : les divisions sont intenses. Le tissu endodermique pénètre dans le mésenchyme.

L'épithélium des voies respiratoires est pseudo-stratifié, comme chez l'adulte, mais est constitué de cellules indifférenciées. Il repose sur une épaisse lame basale.

Au niveau de la zone qui va donner la trachée, sous les cellules endodermiques, certaines cellules mésenchymateuses d'origine mésodermiques débutent une différenciation cartilagineuse.

- Stade pseudo-glandulaire:

Appelé ainsi car l'aspect histologique du poumon est alors proche de celui d'une glande.

Les divisions bronchiques successives mettent en place l'arbre aérien.

L'épithélium de surface subit une différenciation centrifuge (de partie proximale vers la partie distale). Il y a apparition :

- Des cellules ciliées
- Des cellules sécrétrices
- Des cellules neuro-endocrines

Toutes ces cellules reposent sur un tissu conjonctif épais.

A partir de la 10ème semaine du développement, les premiers battements ciliaires apparaissent au pôle apical des cellules ciliées.

Le rythme est proche de la normale : 10 batt/sec.

Dans le tissu mésenchymateux, débute la différenciation des cellules musculaires lisses.

A ce stade l'arbre bronchique et vasculaire est dit pré-acinaire car le poumon ressemble à une glande acineuse exocrine.

- Stade canaliculaire.

Il y a mise en place de l'acinus pulmonaire. Cela correspond à la formation des bronchioles respiratoires et des premiers saccules.

Les cellules de l'épithélium se différencient. Il existe donc 2 types de pneumocytes :

- Les pneumocytes 1 sont les cellules bordantes.
- Les pneumocytes 2 sont les cellules sécrétrices.

La synthèse de surfactant débute alors dans les pneumocytes 2.

En parallèle, les structures vasculaires s'organisent. Les vaisseaux se développent mais sont situés à distance de sacs pulmonaires.

A ce stade, la structure pulmonaire est assez dense. L'espace destiné à l'air est peu important.

- Stade sacculaire.

Il marque le début de la maturation fonctionnelle de l'arbre respiratoire. On observe un amincissement de la barrière entre les sacs pulmonaires (où arrive l'air) et la zone vasculaire.

En effet, l'épaisseur du tissu interstitiel diminue.

La croissance pulmonaire se poursuit car les saccules se divisent. L'espace destiné à l'air devient donc plus important dans le poumon par rapport au stade précédent.

Le nombre de pneumocytes 1 et 2 augmente et la sécrétion de surfactant par les pneumocytes 2 débute dès la 32ème semaine du développement.

A partir de ce stade, des échanges entre air et sang sont possibles en cas de naissance prématurée car la sécrétion de surfactant a débuté et la barrière alvéolo-capillaire est suffisamment mince.

Mais il existe un risque de détresse respiratoire : l'immaturité du surfactant peut entraîner la maladie des membranes hyalines (des dépôts membraneux à la surface des alvéoles bloquent les échanges).

- Stade alvéolaire.

Il débute juste avant la naissance (36ème semaine du développement) et se poursuit pendant la petite enfance.

La maturation fonctionnelle se poursuit. Les surfaces d'échange augmentent en raison du processus d'alvéolisation : les divisions cellulaires entraînent une augmentation de la taille et du nombre des alvéoles

C'est surtout le nombre d'alvéoles qui détermine la surface maximale des échanges

La maturation post-natale est très importante: à la naissance, le poumon ne contient qu'un huitième du nombre définitif d'alvéoles.

Les divisions se poursuivent donc jusqu'à environ 8 ans pour acquérir la capacité respiratoire définitive.

L'aplatissement de l'épithélium à la surface des sacs terminaux diminue la barrière alvéolo-capillaire et favorise les échanges.

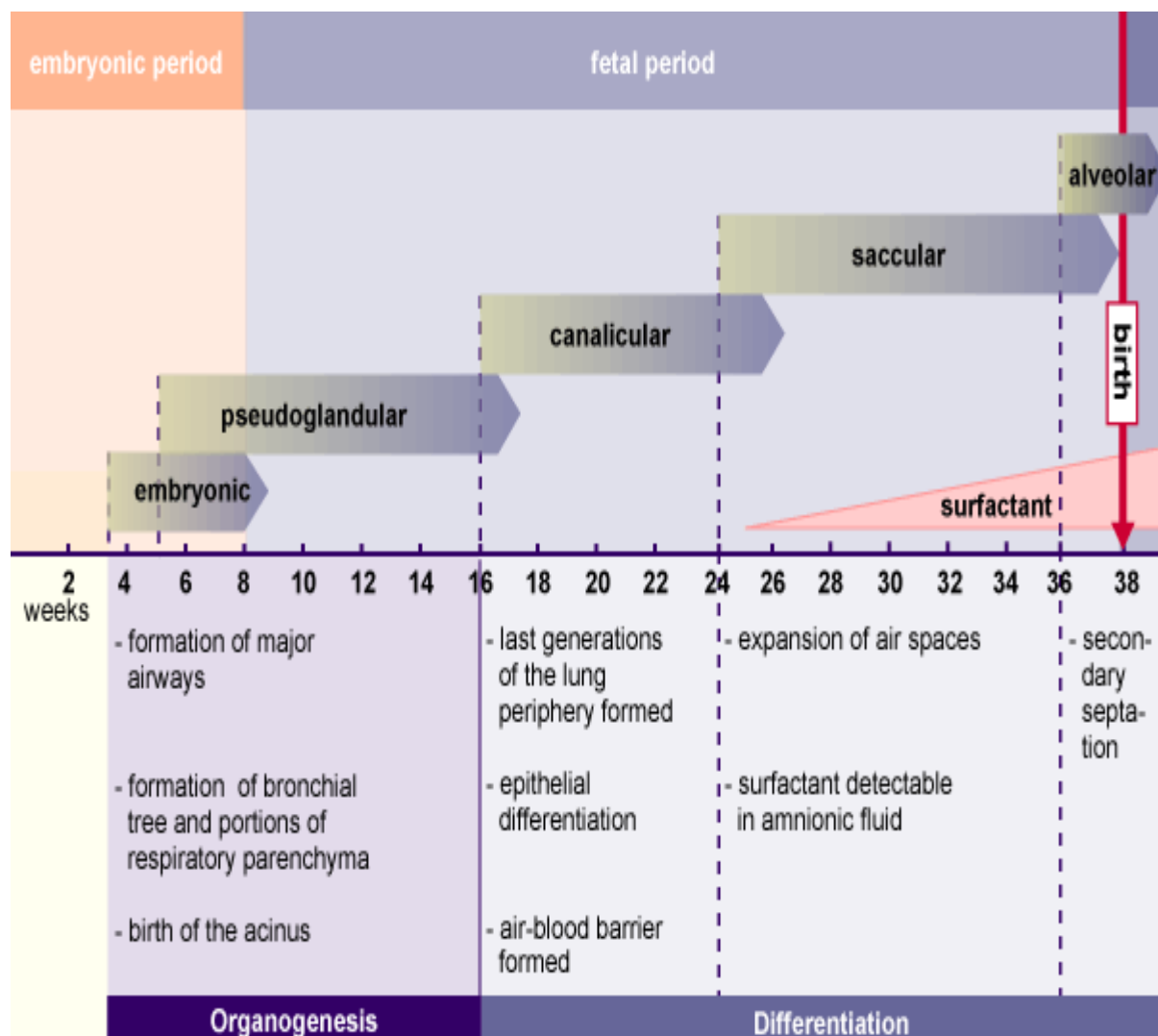


Figure 5 : Stades du développement embryonnaire du poumon [20]

C. Etiopathogénie :

Malgré les énormes progrès réalisés dans la compréhension de la physiopathologie de la HDC, l'étiologie et la pathogénie relatives à cette malformation ne sont pas encore complètement élucidés [8,7, 21, 22, 23, 10].

1. Etiologies :

1.1. Substances tératogènes :

La HDC a été décrite suite à la prise maternelle de certaines substances tératogènes comme la thalidomide, des anti-comitiaux, la quinine (un antipaludéen), la phenmétrazine (un analogue des amphétamines) [7, 23, 24, 25]

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

- Le nitrofen, un herbicide. [6,7,8, 9, 10]
- Le 3-chloro-4-(dichlorométhyl)-5-hydroxy-2-(5)-furanone, produit génotoxique dérivé de la chloration des eaux [6]
- L'acide carboxylique biphénylique (bpca) : un métabolite d'un antagoniste de récepteur thromboxane- α_2 [10].
- La bisdiamine [n, n'-octaméthylènebis (dichloroacétamide)] : un inhibiteur de la spermatogénèse [10].
- Sb-210661 : un dérivé benzofuranyl de l'urée développé pour inhiber la 5-lipoxygénase [10].

1.2. Autres facteurs :

Par ailleurs, la HDC est sans relation avec l'âge maternel ou la parité [7, 23].

Sur le plan génétique, le bras long du chromosome 15 joue un rôle crucial dans le développement du diaphragme. En effet, la région 15q24-26 n code pour une protéine de liaison cellulaire de l'acide rétinoïque : CRABP1 (cellular retinoic acid binding protein-1) : les marqueurs de la vitamine A (rétinol et protéines de liaison plasmatique du rétinol) étaient diminués de 30 à 50% chez les nouveau-nés affectés par la HDC par rapport à des nouveau-nés sains [7, 10].

La HDC survient le plus souvent de façon sporadique. Cependant, certaines formes familiales ont été rapportées [7,26,27]. Ainsi, pour une femme qui a déjà eu un enfant atteint de la HDC, elle a 1% à 3% de risque d'avoir un autre enfant atteint de la HDC. Plusieurs modes de transmission ont été décrits pour ces formes familiales [6, 23, 28] :

- Transmission autosomique récessive,
- Transmission autosomique dominante,
- Et transmission multifactorielle.

Ces formes familiales se caractérisent par :

- Une plus grande fréquence des formes bilatérales (10%);
- Une incidence plus marquée des formes graves des malformations associées; ce qui justifie le conseil génétique devant toute survenue d'une HDC [23].

2. Pathogénie :

2.1. Hypothèses avancées :

La formation de la bêche diaphragmatique est très précoce au cours de la grossesse puisqu'elle a lieu à la mise en place du diaphragme primitif (avant dix semaines de gestation). Les mécanismes sont encore mal connus et de nombreuses hypothèses sont émises [29] :

- La première repose sur l'interposition d'une anse intestinale lors de la fermeture du diaphragme gênant l'obturation des canaux pleuropéritonéaux. Mais celle-ci semble improbable. En effet, la réintroduction de l'intestin primitif a lieu plus tardivement que la mise en place du diaphragme.
- Une autre théorie est que la malformation diaphragmatique est secondaire à une anomalie d'innervation par les nerfs phréniques. Elle a été évoquée sur la constatation d'une diminution de taille et du nombre d'axones au niveau du nerf phrénique homolatéral à la HCD [31]. Mais la taille d'un nerf et le nombre est connue pour être proportionnelle à la quantité de masse musculaire à innover. Cette même équipe a retrouvé une apoptose majorée au niveau des motoneurones après l'apparition de la HDC. Cette donnée place l'hypotrophie du nerf phrénique homolatéral comme une conséquence de la hernie et non comme une cause.
- Une insuffisance de colonisation du diaphragme par les cellules musculaires le rendant fragile a aussi été évoquée [30].
- Une hypothèse séduisante est celle d'une anomalie au niveau des membranes pleuropéritonéales. En effet, Allan et Greer ont retrouvé des membranes pleuropéritonéales anormales très tôt dans le développement lors de la création de HDC avec le nitrofène. Une augmentation de la mort cellulaire au niveau des somites cervicaux qui participent à la formation de ces membranes a également été notée [31].

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

- Defect primitif du diaphragme entraînant un hypo développement pulmonaire;
- Anomalie primitive du mésenchyme pulmonaire, l'hypoplasie pulmonaire s'accompagnant d'une non fermeture secondaire du diaphragme.

Deux modèles animaux expérimentaux utilisés habituellement pour reproduire la hernie diaphragmatique congénitale reflètent cette controverse.

- **Modèle expérimental chirurgical et défaut diaphragmatique primitif :** De Lorimier et al [32] furent les premiers à créer chirurgicalement un défaut diaphragmatique chez le fœtus d'agneau, permettant l'ascension des viscères abdominaux dans le thorax. En utilisant le même modèle expérimental, Kent et al [33] ont reproduit les anomalies morphologiques pulmonaires, ventilatoires et hémodynamiques observés chez les nouveau-né humains. Afin de simuler la compression des organes abdominaux herniés, Harrison et al [34] ont introduit chez le fœtus d'agneau un ballonnet progressivement gonflé dans l'hémithorax gauche. Pour ces auteurs, l'hypoplasie pulmonaire est la conséquence d'une compression du poumon par les viscères herniés, suite à l'absence de fermeture du canal pleuropéritonéal entre la 8e et la 12e semaine de gestation, soit pendant le stade pseudoglandulaire. La réinsertion des viscères herniés dans la cavité abdominale et la correction du défaut diaphragmatique in utero devrait donc permettre le développement normal du poumon.

- **Modèle expérimental pharmacologique et hypoplasie pulmonaire primitive :**
Iritani et al ont développé un modèle pharmacologique murin de hernie diaphragmatique congénitale par administration d'un herbicide, le nitrofen (2,4-dichloro-phenyl-p-nitrophenyl-ether) à des souris gestantes [34,35]. Administré per OS entre le 8e et le 12e jour de gestation (terme : 22 jours), le nitrofen provoque dans la descendance, à des doses entre 60 et 100 mg, une hypoplasie pulmonaire, associée ou non à un défaut diaphragmatique [36,37]. L'embryotoxicité du nitrofen s'expliquerait par son interaction avec des récepteurs thyroïdiens au cours du développement [38]. L'hypoplasie pulmonaire précède les anomalies de développement de la plaque mésenchymateuse post-hépatique (une structure importante pour le développement du diaphragme chez la souris). Les auteurs en concluent que l'hypoplasie pulmonaire est à l'origine du développement de la hernie, en entravant le développement de la plaque mésenchymateuse post-hépatique.

2.2. Hypothèses récentes :

Récemment, de plus en plus d'études se focalisent sur le rôle important de la vitamine A et de son dérivé, l'acide rétinoïque. En effet, au cours du développement pulmonaire, l'acide rétinoïque se lie de façon spécifique à des récepteurs qui appartiennent à la famille des récepteurs stéroïdien-thyroïdien-rétinoïques (RAR).

Des 1953, des hernies diaphragmatiques congénitales ont été observées dans la descendance de rates gestantes carencées en vitamine A [39]. Plus récemment, Major et al [40] ont montré que les marqueurs du statut de vitamine A (rétinol et retinol-binding protein) étaient diminués de 30 % chez des nouveau-nés ayant une hernie diaphragmatique congénitale par rapport à des nouveau-nés sains. Mendelsohn et al [41] ont rapporté une agénésie du poumon gauche et une hypoplasie du poumon droit chez la souris transgénique invalidée pour les gènes codant pour les RAR.

D. Physiopathologie :

Les données expérimentales et cliniques montrent que la hernie diaphragmatique congénitale associe des anomalies pulmonaires parenchymateuses et des anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles, accompagnées d'un hypo développement du cœur gauche.

1. Anomalies pulmonaires parenchymateuses anatomiques :

La hernie diaphragmatique congénitale survient au cours de la vie intra-utérine entre la 8e et la 12e semaine de gestation, au stade pseudoglandulaire. Aarechnon et Reid [42] ont montré une réduction du nombre de générations bronchiques, prédominant du côté de la hernie. Ils en déduisent que le développement pulmonaire s'arrête entre la 10e et la 12e semaine de gestation du côté ipsilatéral à la hernie et entre la 12e et la 14e semaine du côté controlatéral. Etant donné que chaque bronchiole terminale ne possède qu'un nombre déterminé d'alvéoles, il en résulte une diminution globale du nombre d'alvéoles avec un ratio alvéoles/artérioles normal [43]. Les études morphométriques chez des nouveau-nés décédés de hernie diaphragmatique congénitale, utilisant les critères d'hypoplasie pulmonaire actuellement admis (rapport poids corporel/poids pulmonaire et compte radial alvéolaire) confirment ces données [44]. La perturbation résultante des échanges gazeux est aggravée par l'immaturité pulmonaire parenchymateuse associée.

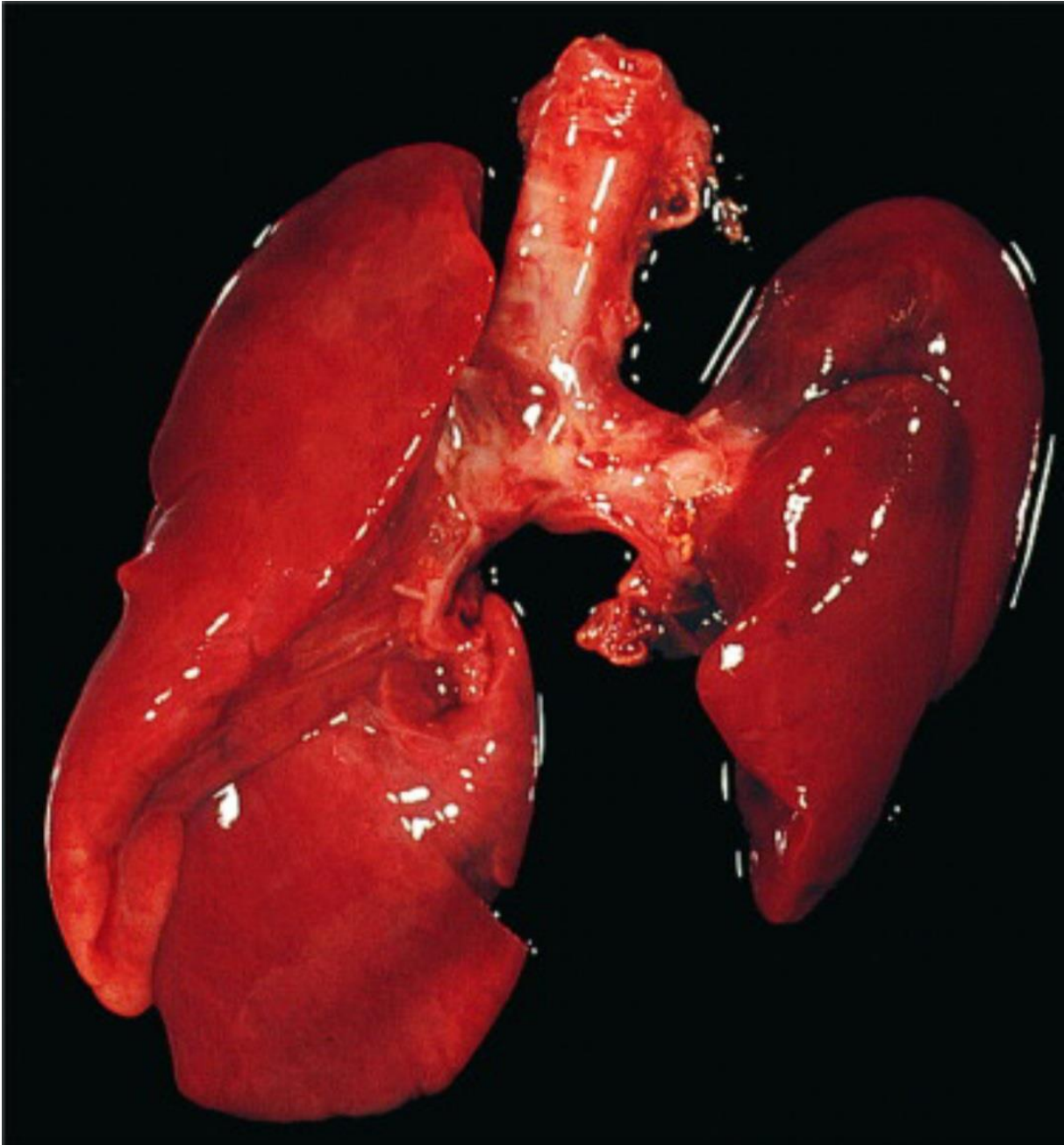


Figure 6 : Image macroscopique de la différence de taille des deux poumons chez un nouveau-né décédé d'une hernie diaphragmatique gauche. L'hypoplasie prédomine nettement du côté gauche siège de la hernie. [45]

2. Anomalies pulmonaires parenchymateuses fonctionnelles :

2.1. Déficit en surfactant :

Le surfactant est un mélange complexe, composé majoritairement de phospholipides et de protéines associées (SPs).

Les phospholipides sont les principaux composants du surfactant, constituant près de 90% de sa composition en poids. La phosphatidylcholine représente 70% des phospholipides [6].

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

Diminuer la tension interfaciale et le travail respiratoire, augmenter la compliance pulmonaire, stabiliser les alvéoles de taille inégale, permettre la création d'une capacité résiduelle fonctionnelle, éviter le collapsus des alvéoles et des bronchioles respiratoires en fin d'expiration, et s'opposer aux contraintes mécaniques et hydrostatiques s'exerçant sur la paroi du capillaire pulmonaire, telles sont les principales fonctions du surfactant [46,47].

Les deux modèles animaux expérimentaux de hernie diaphragmatique congénitale ont mis en évidence un déficit du système du surfactant. Dans le modèle de hernie diaphragmatique congénitale chez la brebis, Pringle et al [26] constatent un rapport lécithine / sphingomyeline (L/S) et un taux de phosphatidylcholine (PC) << immature >> dans le liquide amniotique. Dans le même modèle expérimental, Glick et al [48] trouvent une diminution du taux de phosphatidylcholine dans le lavage bronchoalvéolaire ainsi qu'une diminution des propriétés tensioactives par analyse du lavage bronchoalvéolaire par le surfactomètre à bulle. Ces données sont confortées par le fait que la corticothérapie anténatale dans le modèle murin et l'administration de surfactant exogène dans le modèle chirurgical améliorent la compliance pulmonaire et l'oxygénation [27,49].

Chez l'homme, plusieurs observations cliniques suggèrent l'existence d'un déficit du système du surfactant dans la hernie diaphragmatique congénitale : diminution de la fraction de phospholipides dans le lavage broncho alvéolaire chez des nouveau-nés décédés de hernie diaphragmatique congénitale[50], anomalies histologiques, morphologiques et biochimiques similaires à celles observés dans la maladie des membranes hyalines du prématuré[51].

2.2. Déficit du système antioxydant :

La superoxide dismutase (SOD) et la glutathion peroxydase (GP) sont deux enzymes antioxydantes permettant de fixer des radicaux libres oxygénés toxiques, générés notamment au cours de la ventilation artificielle. Sluiter et al [52] ont montré, dans le modèle murin, un taux de SOD et de GP identique chez les animaux témoins et chez les animaux herniés en ventilation spontanée. En revanche, la ventilation artificielle réduit de façon significative le taux de SOD et de GP chez les animaux herniés, ce qui plaide en faveur d'un dysfonctionnement du système antioxydant et suggère une plus grande susceptibilité des nouveau-nés avec hernie diaphragmatique congénitale à développer des lésions pulmonaires chroniques induites par la toxicité de l'oxygène au cours de la ventilation artificielle.

3. Anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles :

A l'instar du développement de l'arbre aérien dans la HDC, le lit vasculaire pulmonaire présente une diminution du nombre des divisions artérielles. De plus, comme pour les alvéoles, le nombre de vaisseaux pulmonaires est réduit dans la HDC, ce qui explique un rapport alvéoles/artérioles normal [6,7,8,11].

Il existe également un remodelage des parois artérielles avec :

- Hypermuscularisation des artérioles pré et intra-acinaires,
- Epaississement du média,
- Et réduction de la lumière vasculaire.

En effet, le système angiotensine–enzyme de conversion (ECA) jouerait un rôle important dans la maturation de la cellule musculaire. L'ECA permet de convertir l'angiotensine I en angiotensine II (AT II), puissant vasoconstricteur et facteur de croissance.

Chez le rat adulte soumis à une hypoxie, il a été montré une augmentation de l'expression de l'EC-AT dans la paroi de l'artère pulmonaire, qui s'accompagne d'une hypermuscularisation des vaisseaux pulmonaires distaux [53].

Il a été observé que l'activité de l'EC-AT est significativement plus importante dans le lit vasculaire pulmonaire remodelé de rat avec hernie diaphragmatique congénitale par comparaison avec les animaux témoins [54].

L'AT II serait donc responsable de l'hyperplasie et l'hypertrophie des cellules musculaires lisses vasculaires pulmonaires, et donc, de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) [6,7,8,9,11].

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

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

4. Hypodéveloppement du cœur gauche :

Cet aspect a longuement été ignoré, jusqu'à ce que Siebert et al [55] rapportent, en 1984, une diminution du poids du ventricule gauche chez des nouveau-nés décédés de hernie diaphragmatique congénitale. Des études échocardiographiques fœtales ont conforté ces observations en montrant une diminution du rapport ventricule gauche ventricule droit et une diminution significative de la masse ventriculaire gauche [56,57].

La pathogénie de l'hypodéveloppement du cœur gauche dans la hernie diaphragmatique congénitale est encore mal comprise. Siebert et al [55] émettent l'hypothèse d'une compression du cœur par les viscères abdominaux herniés, mais le développement des cavités cardiaques dépend de la quantité de sang qui les traverse pendant la vie fœtale [58] ; une diminution du flux sanguin s'accompagnerait donc d'un hypodéveloppement des cavités cardiaques. On peut évoquer un double mécanisme: d'une part, l'augmentation de la pression dans l'oreillette gauche, réduisant le shunt physiologique interatrial droit-gauche, et d'autre part, la diminution du retour veineux pulmonaire due à l'hypoplasie pulmonaire.

En dehors de son rôle dans la physiopathologie de la hernie diaphragmatique congénitale, l'hypoplasie du cœur gauche semble être un facteur pronostic vital et d'hypoplasie pulmonaire [59].

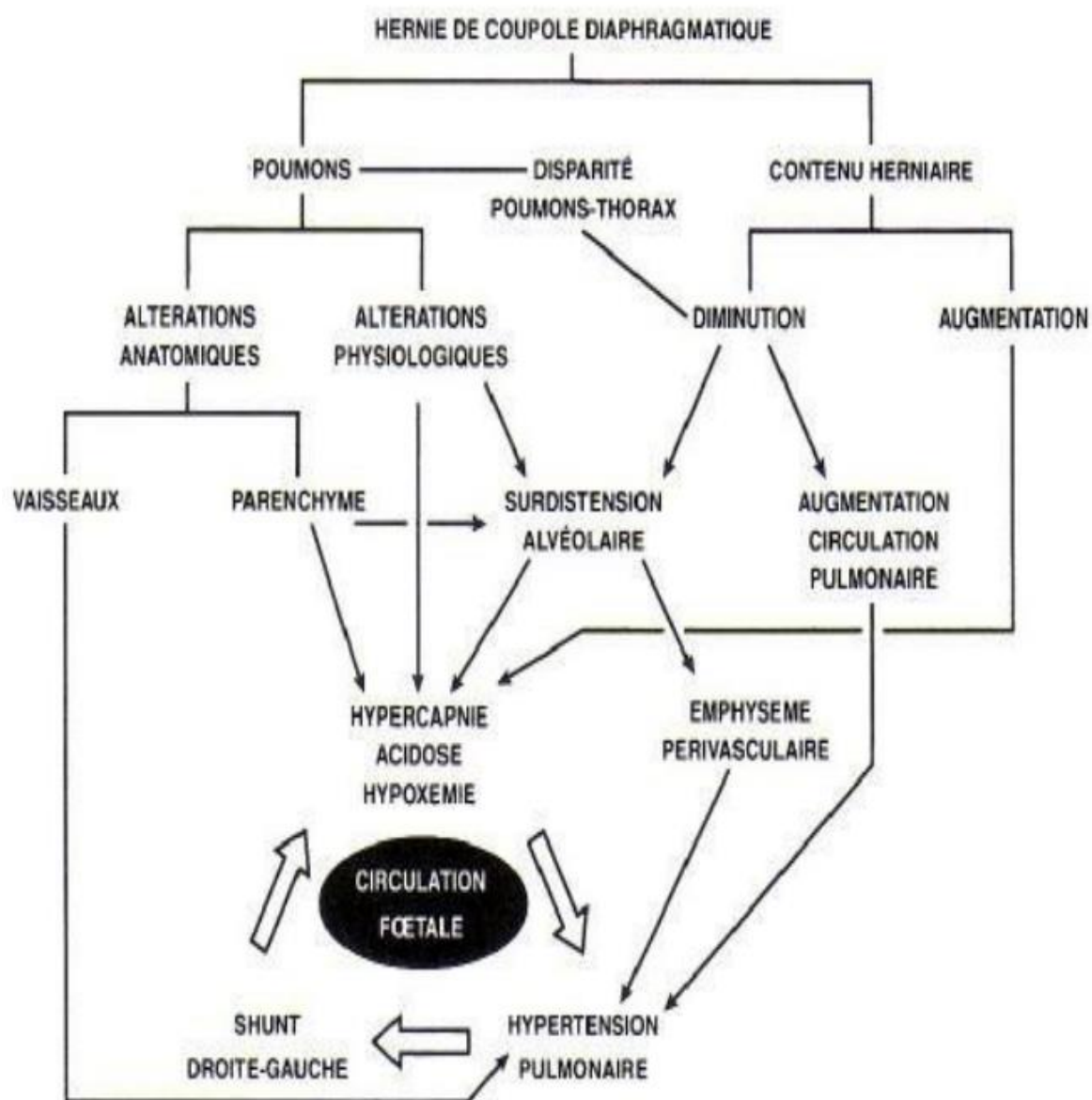


Figure 7 : Illustration graphique des mécanismes physiopathologiques impliquées dans la HDC [6]

PATIENTS ET METHODES

Type de l'étude :

Durant la période allant de 2009 à décembre 2018, le service de Chirurgie pédiatrique et néonatale du CHU Hassan II de Fès a reçu 15 cas de hernies diaphragmatiques congénitales, dans des tableaux faits surtout de signes respiratoires.

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.

Paramètres étudiés :

La revue des dossiers médicaux a permis l'analyse des données suivantes :

- L'âge et le sexe.
- L'âge de début de la symptomatologie.
- Les antécédents personnels et familiaux.
- La présentation clinique.
- L'imagerie comprenant une échographie anténatale, Radiographie du poumon, Echographie abdominale, TOGD-LB et le scanner.
- Les malformation ou anomalies chromosomiques associées.
- Le traitement laparotomique ou coelioscopique.
- Organes herniés. – Les suites postopératoires.
- La durée d'hospitalisation.
- L'évolution.

Tous les dossiers ont été colligés à l'aide d'une même fiche d'exploitation.

Fiche d'exploitation des HDC

Identité :

.Nom et prénom :

.Age :

.Sexe :

ATCD :

.Consanguinité : oui ☐ non ☐

.Tuberculose : oui ☐ non ☐

.Tuberculose dans la famille : oui ☐ non ☐

.Diabète : oui ☐ non ☐

.Suivi d'une pathologie : oui ☐ non ☐

Laquelle :

.Chirurgie : oui ☐ non ☐

Laquelle :

Diagnostic :

.Motif d'hospitalisation :

.Symptomatique ☐ Asymptomatique ☐ Découverte fortuite ☐

.Age de début de la symptomatologie :

.Clinique :

Ø Signes fonctionnels :

V Signes respiratoires :

-Détresse respiratoire oui ☐ non ☐

-Dyspnée oui ☐ non ☐

-Cyanose oui ☐ non ☐

-Toux oui ☐ non ☐

–Autres signes :

V Signes digestifs :

–Vomissements oui ☐ non ☐

–Troubles du Transit oui ☐ non ☐

–Douleurs abdominales oui ☐ non ☐

–Tableau d'occlusion digestive oui ☐ non ☐

–Autres signes :

V Troubles de croissance : oui ☐ non ☐

Ø Signes physiques :

–Fièvre oui ☐ non ☐

–Polypnée oui ☐ non ☐

–Dysmorphie oui ☐ non ☐

– Râles ronflant ☐ crépitant ☐ sibilant ☐

–Bruits hydro-aériques intra thoraciques oui ☐ non ☐

–Déviation des bruits du cœur oui ☐ non ☐

–Syndrome d'épanchement oui ☐ non ☐

–Autres signes :

.Etude paraclinique :

Ø Echographie anténatale oui ☐ non ☐

Résultat :

Ø Radiographie thoracique :

Ø TOGD oui ☐ non ☐

Résultat :

Ø Echographie abdominale oui ☐ non ☐

Résultat :

Ø TDM thoraco-abdominale

oui ☐non ☐

Résultat :

Ø Autres examens :

Malformations associés :

.Cardiopathie congénitale :

oui ☐non ☐

.Malformation digestive :

oui ☐non ☐

.Malformation ano-rectale :

oui ☐non ☐

.Trisomie 21 :

oui ☐non ☐

.Hernie ombilicale :

oui ☐non ☐

.Hernie inguinale :

oui ☐non ☐

.Omphalocèle :

oui ☐non ☐

.Hypospadias :

oui ☐non ☐

.Autres malformations :

Type de la hernie :.Hernie postérolatérale gauche (Hernie de BOCKDALECK) ☐.Hernie rétro-costo-xiphoïdienne (Morgagni-Larrey) ☐.Hernie droite ☐**Organes herniés :**.Colon transverse ☐.Estomac ☐.Intestin grêle ☐.Foie ☐Rate ☐

.Autres :

Traitement chirurgical :Abord par voie abdominale classique ☐Abord par voie thoracique classique ☐Abord par Laparoscopie ☐Abord par thoracoscopie ☐**Séjour en réanimation :**oui ☐non ☐**Suites post opératoires :**.Simples : oui ☐non ☐.Complications : oui ☐non ☐

-Laquelle :

.Durée d'hospitalisation :

EVOLUTION :.Amélioration : oui ☐non ☐.Décès : oui ☐non ☐.Séquelles : oui ☐non ☐

.Recul :

Cas N°1 :

Nom et prénom		S A
Age		6 mois
Sexe		Masculin
Antécédents		Infections urinaires à répétition
Age de début de la symptomatologie		1 mois
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Toux
	Signes digestifs	Vomissements, troubles du transit
	Autres	-----
Examen clinique		Tirage sus sternal et intercostal, entonnoir xiphoïdien
Examens complémentaires :	Rx thorax	Clarté digestive intra thoracique
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	HD postérolatérale gauche
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie postérolatérale gauche
Organes herniés		Colon, intestin grêle, Rate
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		20 jours
Evolution		Favorable

Cas N°2 :

Nom et prénom		C F
Age		10 mois
Sexe		Féminin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		La Naissance
Clinique :	Signes respiratoires	DR
	Signes digestifs	Vomissements
	Autres	-----
Examen clinique		Tirage intercostal, diminution des VV et MV
Examens complémentaires :	Rx thorax	-Clarté digestive intra-thoracique -Déviation du cœur à droite
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie postérolatérale gauche
Organes herniés		Colon transverse, intestin grêle, Foie
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Coelioscopie puis conversion en Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		17 jours
Evolution		Récidive de la hernie après 6 mois : pose d'une plaque synthétique.

Cas N°3 :

Nom et prénom		Z M
Age		7 mois
Sexe		Masculin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		7 mois
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Dyspnée, cyanose
	Signes digestifs	-----
	Autres	Refus de téter
Examen clinique		Tirage intercostal, entonnoir xiphoïdien, diminution des MV à gauche
Examens complémentaires :	Rx thorax	NHA intra thoraciques, Déviation du médiastin à droite
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie rétro costo xiphoïdienne
Organes herniés		Colon transverse, intestin grêle
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Cœlioscopie puis conversion en Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		12 jours
Evolution		Favorable

Cas N°4 :

Nom et prénom		R R
Age		9 mois
Sexe		Masculin
Antécédents		Consanguinité des parents
Age de début de la symptomatologie		2 mois
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Cyanose
	Signes digestifs	Vomissements
	Autres	Retard staturo pondéral
Examen clinique		BHA intra thoraciques, thorax augmenté de volume, diminution des VV et MV
Examens complémentaires :	Rx thorax	Image hydro aérique intra thoracique
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	Condensation pulmonaire droite, Hernie rétro costo xiphoïdienne
	Autres examens	Echo cœur : HTAP infra systémique (45 mm Hg)
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		Trisomie 21
Type de la hernie		Hernie rétro costo xiphoïdienne
Organes herniés		Colon transverse, Angle iléo coecale, Appendice
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		7 jours
Evolution		Favorable

Cas N°5:

Nom et prénom		Fils de L
Age		13 jours
Sexe		Masculin
Antécédents		Mauvaise adaptation à la vie extra utérine
Age de début de la symptomatologie		Naissance
Clinique :	Signes respiratoires	DR, dyspnée, cyanose
	Signes digestifs	-----
	Autres	-----
Examen clinique		Râles ronflants, BHA intra thoraciques, Déviation des bruits cardiaques
Examens complémentaires :	Rx thorax	Aération digestive intra thoracique Déviation du cœur à droite
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----
	Autres examens	Echo doppler cardiaque : -Sinus coronaire dilaté -HTAP iso systémique -Aorte difficile à dégager
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie postérolatérale gauche
Organes herniés		Colon transverse, Intestin grêle, Pancréas, Rein, Rate
Séjour en réanimation		Oui
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		10 jours
Evolution		Favorable

Cas N°6 :

Nom et prénom		O K
Age		4 mois
Sexe		Masculin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		4 mois
Clinique :	Signes respiratoires	Cyanose
	Signes digestifs	Troubles du transit
	Autres	Retard staturo-pondérale à -4 DS
Examen clinique		Déviations des bruits du cœur
Examens complémentaires :	Rx thorax	Déviations du cœur à droite
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	HD postérolatérale gauche
	Autres examens	ETT : -Poumon d'hyper débit -HTAP modérée
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie postérolatérale gauche
Organes herniés		Estomac, Foie
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		28 jours
Evolution		Favorable

Cas N°7:

Nom et prénom		Z A
Age		1 an
Sexe		Masculin
Antécédents		CIA congénitale, bronchites à répétition
Age de début de la symptomatologie		Naissance
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Dyspnée, Cyanose, Toux
	Signes digestifs	-----
	Autres	-----
Examen clinique		Râles crépitant, Souffle cardiaque diastolique
Examens complémentaires :	Rx thorax	Opacités alvéolaires bilatérales effaçant la silhouette cardiaque
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	Hernie de Morgagni, Anomalies parenchymateuses bilatérales en rapport avec des pneumopathies à répétition
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		Cardiopathie congénitale (CIA), Hernie inguinale
Type de la hernie		Hernie rétro-costo-xiphoïdienne
Organes herniés		Colon transverse, Estomac, Foie, Angle colique gauche
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		11 jours
Evolution		Favorable

Cas N°8 :

Nom et prénom		S R
Age		1 mois
Sexe		Féminin
Antécédents		Infection matérno-fœtale
Age de début de la symptomatologie		Naissance
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Cyanose, Toux
	Signes digestifs	-----
	Autres	Retard staturo-pondéral
Examen clinique		Râles ronflant, Déviation des bruits cardiaques
Examens complémentaires :	Rx thorax	Clartés digestives intra thoraciques Déviation du cœur à droite
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----
	Autres examens	ETT : Normal
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie postérolatérale gauche
Organes herniés		Colon, intestin grêle, Rate
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		16 jours
Evolution		Favorable

Cas N°9 :

Nom et prénom		M Z
Age		6 ans
Sexe		Féminin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		Naissance
Clinique :	Signes respiratoires	DR, dyspnée
	Signes digestifs	Vomissements, Troubles du transit
	Autres	Retard staturo-pondéral à -2 DS
Examen clinique		Polypnée, diminution des VV et MV
Examens complémentaires :	Rx thorax	Aération digestive intra thoracique
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	Hernie diaphragmatique postéro latérale droite
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie diaphragmatique postéro latérale droite
Organes herniés		Colon, intestin grêle, coeco appendice
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		14 jours
Evolution		Favorable

Cas N°10 :

Nom et prénom		Fille de C A
Age		4 jours
Sexe		Féminin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		J3 de vie
Clinique :	Signes respiratoires	DR, dyspnée
	Signes digestifs	-----
	Autres	-----
Examen clinique		Polypnée, BHA intra thoraciques, Déviation des bruits du cœur, entonnoir xiphoïdien, thorax augmenté de volume, MV abolies à l'hémi champs gauche.
Examens complémentaires :	Rx thorax	Clarté digestive intra thoracique, déviation du cœur à droite
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----
	Autres examens	ETT :-HTAP infra systémique -Canal artériel shunt G-D
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		Cardiopathie congénitale (Canal artériel)
Type de la hernie		Hernie rétro costo xiphoïdienne
Organes herniés		Colon transverse
Séjour en réanimation		Oui
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		8 jours
Evolution		Favorable

Cas N°11 :

Nom et prénom		F A
Age		2 ans
Sexe		Masculin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		2 ans
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Dyspnée
	Signes digestifs	-----
	Autres	-----
Examen clinique		BHA intra thoraciques, Déviation des bruits cardiaques, Diminution des MV à gauche
Examens complémentaires :	Rx thorax	Déviation trachéale droite, Foyer de condensation hilo-basal droit, Image hydro aérique basale gauche
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie postérolatérale gauche
Organes herniés		Colon, Estomac, Foie, Rate
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		6 jours
Evolution		Favorable

Cas N°12 :

Nom et prénom		B K
Age		2 ans
Sexe		Féminin
Antécédents		CIA large à 10 mm, BPP à répétition
Age de début de la symptomatologie		3 mois
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Dyspnée, Toux
	Signes digestifs	-----
	Autres	-----
Examen clinique		Polypnée, Déviation des bruits cardiaques, Diminution des mouvements respiratoires de l'hémi thorax gauche, Diminution des VV et MV, Souffle cardiaque
Examens complémentaires :	Rx thorax	Aération digestive de l'hémichamps thoracique droit
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	Hernie diaphragmatique de Morgagni à contenu intestinal
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		Cardiopathie congénitale (CIA), Trisomie 21
Type de la hernie		Hernie rétro costo xiphoïdienne
Organes herniés		Colon, Intestin grêle
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		6 jours
Evolution		Favorable

Cas N°13 :

Nom et prénom		A O
Age		3 mois
Sexe		Masculin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		2 mois
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Dyspnée, Toux
	Signes digestifs	-----
	Autres	-----
Examen clinique		Polypnée, Diminution des Mv à gauche
Examens complémentaires :	Rx thorax	Clarté digestive intra thoracique
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----
	Autres examens	Echo doppler cardiaque : Normal
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie postéro latérale gauche
Organes herniés		Colon, Estomac, Intestin grêle, Foie
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		6 jours
Evolution		Favorable

Cas N°14 :

Nom et prénom		L A
Age		8 mois
Sexe		Masculin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		8 mois
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Dyspnée
	Signes digestifs	-----
	Autres	-----
Examen clinique		BHA intra thoraciques
Examens complémentaires :	Rx thorax	Clarté digestive intra thoracique
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	Clartés digestives intra thoraciques (Hernie du colon)
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		Trisomie 21
Type de la hernie		Hernie postérolatérale gauche
Organes herniés		Colon
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Laparotomie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		6 jours
Evolution		Décès après 3 mois suite à une pneumopathie.

Cas N°15 :

Nom et prénom		Sou. All
Age		6 ans
Sexe		Masculin
Antécédents		-----
Age de début de la symptomatologie		4 ans
Clinique :	Signes respiratoires	Toux sèche, gêne respiratoire.
	Signes digestifs	-----
	Autres	-----
Examen clinique		Râles crépitant au niveau de hémithorax droit.
Examens complémentaires :	Rx thorax	Clarté digestive au niveau de l'hémithorax droit.
	Echo abdominale	-----
	TOGD-LB	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----
	Autres examens	-----
Echographie anténatale		-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----
Type de la hernie		Hernie rétro-costo-xiphoïdienne
Organes herniés		Colon
Séjour en réanimation		Non
Traitement		Cœlioscopie
Suites opératoires		Simple
Durée d'hospitalisation		5 jours
Evolution		Favorable

		Cas N°1	Cas N°2	Cas N°3	Cas N°4
Age		6 mois	10 mois	7 mois	9 mois
Sexe		Masculin	Féminin	Masculin	Masculin
Antécédents		Infections urinaires à répétition	-----	-----	Consanguinité des parents
Age de début de la symptomatologie		1 mois	Naissance	7 mois	2 mois
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Toux	DR	DR, Dyspnée, Cyanose	DR, Cyanose
	Signes digestifs	Vomissements, troubles du transit	Vomissements	-----	Vomissements
	Autres	-----	-----	Refus de téter	Retard staturo-pondéral
Examen clinique		Tirage sus sternal et intercostal, entonnoir xiphoïdien	Tirage intercostal, diminution des VV et MV	Tirage intercostal, entonnoir xiphoïdien, diminution des MV à gauche	BHA intra thoraciques, thorax augmenté de volume, diminution des VV et MV
Examens complémentaires :	Rx thorax	Clarté digestive intra thoracique	Clarté digestive intra-thoracique, déviation du cœur à droite	NHA intra thoraciques, Déviation du médiastin à droite	Image hydro aérique intra thoracique
	Echo abdominale	-----	-----	-----	-----
	TOGD-LB	-----	-----	-----	-----
	TDM thoraco-abdominale	HD postérolatérale gauche	-----	-----	Condensation pulmonaire droite, Hernie rétro costo xiphoïdienne
	Autres examens	-----	-----	-----	Echo cœur : HTAP infra systémique (45 mm Hg)
Echographie anténatale		-----	-----	-----	-----

Malformations et anomalies chromosomiques associées	-----	-----	-----	Trisomie 21
Type de la hernie	Hernie postérolatérale gauche	Hernie postérolatérale gauche	Hernie rétro-costo-xiphoidienne	Hernie rétro costo xiphoidienne
Organes herniés	Colon, intestin grêle, Rate	Colon transverse, intestin grêle, Foie	Colon transverse, intestin grêle	Colon transverse, Angle iléo coecale, Appendice
Séjour en réanimation	Non	Non	Non	Non
Traitement	Laparotomie	Coelioscopie puis conversion en laparotomie	Coelioscopie puis conversion en laparotomie	Laparotomie
Suites opératoires	Simple	Simple	Simple	Simple
Durée d'hospitalisation	20 jours	17 jours	12 jours	7 jours
Evolution	Favorable	Récidive après 6 mois : pose d'une plaque synthétique	Favorable	Favorable

		Cas N°5	Cas N°6	Cas N°7	Cas N°8
Age		13 jours	4 mois	1 an	1 mois
Sexe		Masculin	Masculin	Masculin	Féminin
Antécédents		Mauvaise adaptation à la vie extra utérine	-----	CIA congénitale, bronchites à répétition	Infection matérno-fœtale
Age de début de la symptomatologie		Naissance	4 mois	Naissance	Naissance
Clinique :	Signes respiratoires	DR, dyspnée, cyanose	Cyanose	DR, Dyspnée, Cyanose, Toux	DR, Cyanose, Toux
	Signes digestifs	-----	Troubles du transit	-----	-----
	Autres	-----	Retard staturo-pondérale à -4 DS	-----	Retard staturo-pondéral
Examen clinique		Râles ronflants, BHA intra thoraciques, Déviation des bruits cardiaques	Déviation des bruits du cœur	Râles crépitant, Souffle cardiaque diastolique	Râles ronflant, Déviation des bruits cardiaques
Examens complémentaires :	Rx thorax	Aération digestive intra thoracique Déviation du	Déviation du cœur à droite	Opacités alvéolaires bilatérales effaçant la	Clartés digestives intra thoraciques Déviation du

		cœur à droite		silhouette cardiaque	cœur à droite
	Echo abdomi nale	-----	-----	-----	-----
	TOGD- LB	-----	-----	-----	-----
	TDM thoraco - abdomi nale	-----	HD postérolat érale gauche	Hernie de Morgagni, Anomalies parenchymate uses bilatérales	-----
	Autres examen s	Echo doppler cardiaque : -Sinus coronaire dilaté -HTAP iso systémique -Aorte difficile à dégager	ETT : -Poumon d'hyper débit -HTAP modérée	-----	ETT : Normal
Echographie anténatale		-----	-----	-----	-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----	-----	Cardiopathie congénitale (CIA), Hernie inguinale	-----
Type de la hernie		Hernie	Hernie	Hernie rétro-	Hernie

	postérolatérale gauche	postérolat érale gauche	costo- xiphoidienne	postérolatérale gauche
Organes herniés	Colon transverse, Intestin grêle, Pancréas, Rein, Rate	Estomac, Foie	Colon transverse, Estomac, Foie, Angle colique gauche	Colon, intestin grêle, Rate
Séjour en réanimation	Oui	Non	Non	Non
Traitement	Laparotomie	Laparotomie	Laparotomie	Laparotomie
Suites opératoires	Simple	Simple	Simple	Simple
Durée d'hospitalisation	10 jours	28 jours	11 jours	16 jours
Evolution	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable

		Cas N°9	Cas N°10	Cas N°11	Cas N°12
Age		6 ans	4 jours	2 ans	2 ans
Sexe		Féminin	Féminin	Masculin	Féminin
Antécédents		-----	-----	-----	CIA large à 10 mm, BPP à répétition
Age de début de la symptomatologie		Naissance	J3 de vie	2 ans	3 mois
Clinique :	Signes respiratoires	DR, dyspnée	DR, dyspnée	DR, Dyspnée	DR, Dyspnée, Toux
	Signes digestifs	Vomissements, Troubles du transit	-----	-----	-----
	Autres	Retard staturo-pondéral à - 2 DS	-----	-----	-----
Examen clinique		Polypnée, diminution des VV et MV	Polypnée, BHA intra thoraciques, Déviation des bruits du cœur, entonnoir xiphoïdien, thorax augmenté de volume, MV abolies à l'hémi champs gauche.	BHA intra thoraciques, Déviation des bruits cardiaques, Diminution des MV à gauche	Polypnée, Déviation des bruits cardiaques, Diminution des mouvements respiratoires de l'hémi thorax gauche, Diminution des VV et MV, Souffle cardiaque

Examens complémentaires	Rx thorax	Aération digestive intra thoracique	Clarté digestive intra thoracique, déviation du cœur à droite	Déviation trachéale droite, Foyer de condensation hilo-basal droit, Image hydro aérique basale gauche	Aération digestive de l'hémichamps thoracique droit
	Echo abdominale	-----	-----	-----	-----
	TOGD-LB	-----	-----	-----	-----
	TDM thoraco-abdominale	Hernie diaphragmatique postéro latérale droite	-----	-----	Hernie diaphragmatique de Morgagni à contenu intestinal
	Autres examens	-----	ETT :-HTAP infra systémique -Canal artériel shunt G-D	-----	-----
Echographie anténatale		-----	-----	-----	-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----	Cardiopathie congénitale (Canal artériel)	-----	Cardiopathie congénitale (CIA), Trisomie 21
Type de la hernie		Hernie postérolatérale droite	Hernie rétro costo xiphoïdienne	Hernie postérolatérale gauche	Hernie rétro costo xiphoïdienne
Organes herniés		Colon,	Colon	Colon,	Colon, Intestin

	intestin grêle, coeco appendice	transverse	Estomac, Foie, Rate	grêle
Séjour en réanimation	Non	Oui	Non	Non
Traitement	Laparotomie	Laparotomie	Laparotomie	Laparotomie
Suites opératoires	Simple	Simple	Simple	Simple
Durée d'hospitalisation	14 jours	8 jours	6 jours	6 jours
Evolution	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable

		Cas N°13	Cas N°14	Cas N°15
Age		3 mois	8 mois	6 ans
Sexe		Masculin	Masculin	Masculin
Antécédents		-----	-----	-----
Age de début de la symptomatologie		2 mois	8 mois	4 ans
Clinique :	Signes respiratoires	DR, Dyspnée, Toux	DR, Dyspnée	Toux sèche, gêne respiratoire
	Signes digestifs	-----	-----	-----
	Autres	-----	-----	-----
Examen clinique		Polypnée, Diminution des Mv à gauche	BHA intra thoraciques	Râles crépitant au niveau de hémithorax droit.
Examens complémentaires :	Rx thorax	Clarté digestive intra thoracique	Clarté digestive intra thoracique	Clarté digestive au niveau de l'hémithorax droit.
	Echo abdominale	-----	-----	-----
	TOGD-LB	-----	-----	-----
	TDM thoraco-abdominale	-----	Clartés digestives intra thoraciques (Hernie du colon)	-----
	Autres examens	Echo doppler cardiaque : Normal	-----	-----
Echographie anténatale		-----	-----	-----
Malformations et anomalies chromosomiques associées		-----	Trisomie 21	-----

Type de la hernie	Hernie postérolatérale gauche	Hernie postérolatérale gauche	Hernie rétro-costo-xiphoidienne
Organes herniés	Colon, Estomac, Intestin grêle, Foie	Colon	Colon
Séjour en réanimation	Non	Non	Non
Traitement	Laparotomie	Laparotomie	Coelioscopie
Suites opératoires	Simple	Simple	Simple
Durée d'hospitalisation	6 jours	6 jours	5 jours
Evolution	Favorable	Décès après 3 mois suite à une pneumopathie	Favorable

RESULTATS ET ANALYSE

A. Données épidémiologiques :

1. Age :

L'Age de nos patients varie entre 4 jours et 6 ans.

L'Age moyen est de 13 mois.

Deux de nos malades sont des nouveau-nés âgés de moins d'un mois soit 13,3%.

Dix de nos malades sont des nourrissons soit 66.7%.

Trois de nos malades sont des enfants soit 20%.

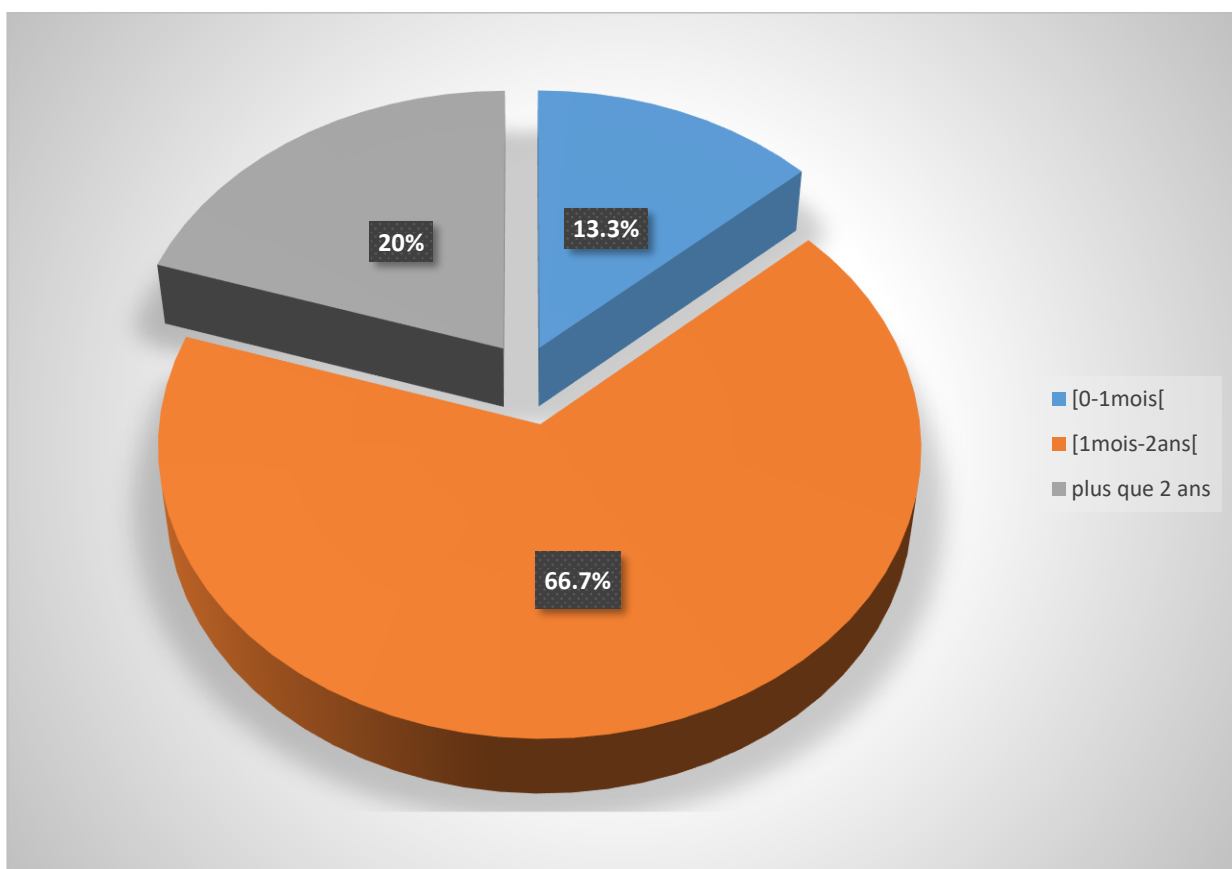


Figure 8 : Répartition des malades selon l'âge

2. Sexe :

Il existe une prédominance masculine. On dénombre 10 garçons et 5 filles.

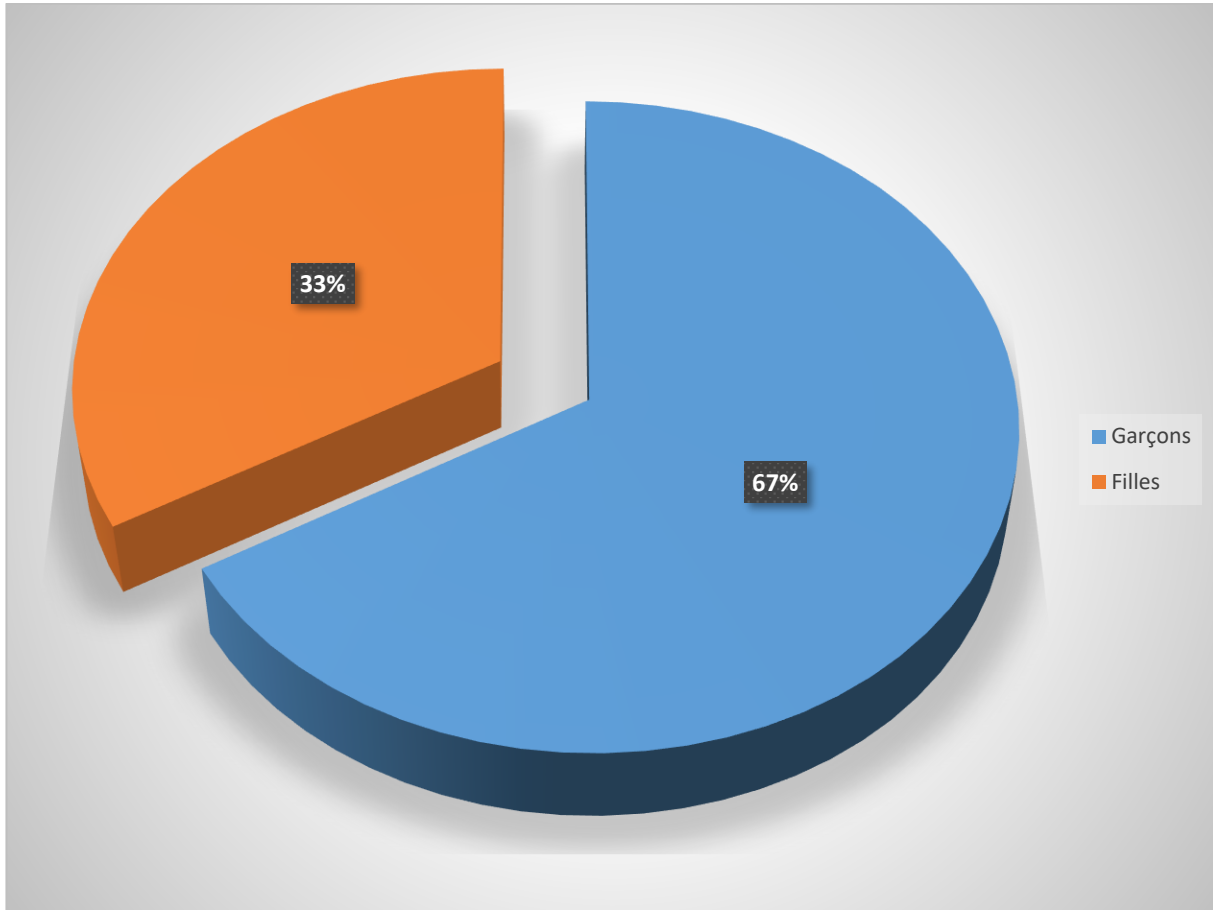


Figure 9 : Répartition des malades selon le sexe

3. Age de début de la symptomatologie :

Six de nos patients ont présenté les premiers symptômes avant l'âge de 1 mois soit 40%.

Sept de nos patients ont présenté les premiers symptômes dans la tranche d'âge [1 mois– 1an[soit 46,6%.

Deux de nos malades ont présenté les premiers symptômes après l'âge de 1 an soit 13,3%.

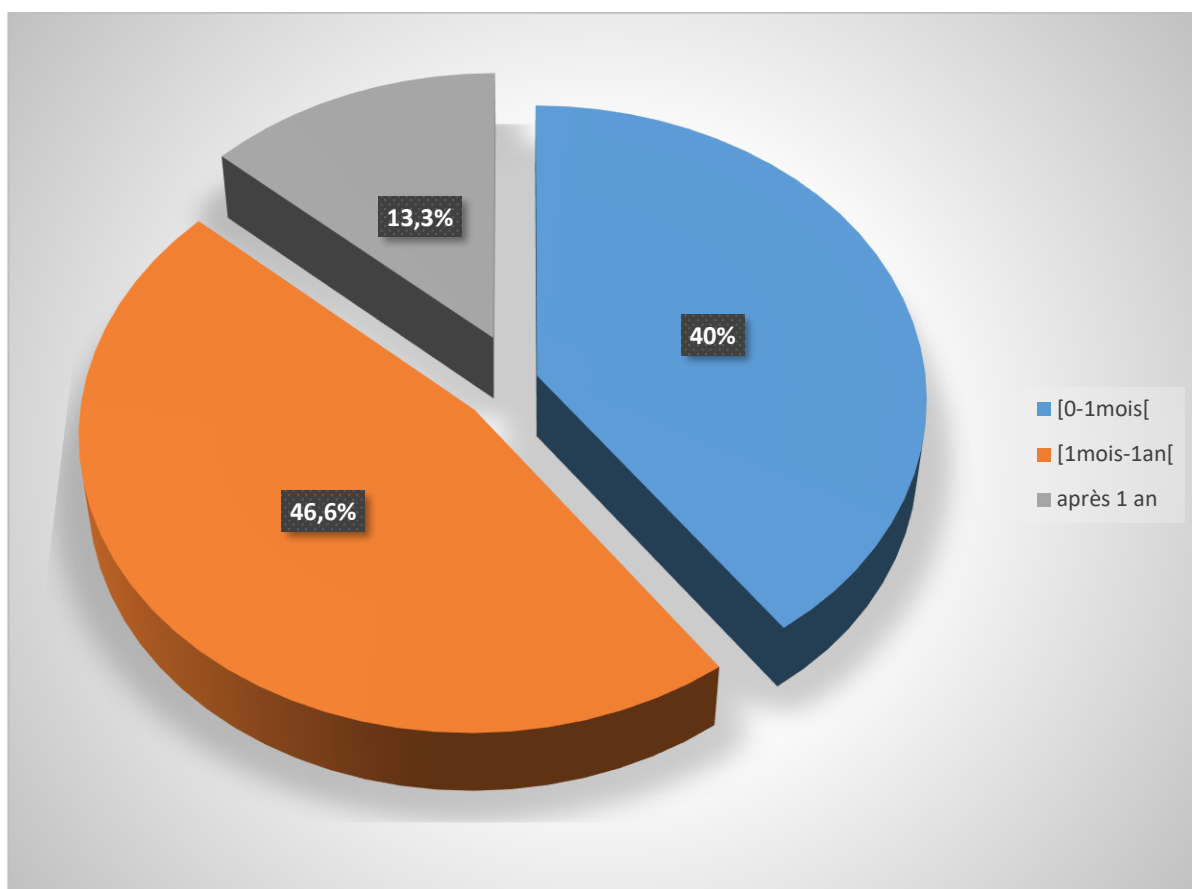


Figure 10 : Répartition des malades selon l'âge de début de la symptomatologie

B. Données cliniques :

1. Diagnostic anténatal :

Dans notre étude, aucune HDC n'a été diagnostiquée en anténatal.

2. Signes fonctionnels :

Symptomatologie clinique	Nombre de cas
Signes respiratoires	15 (100%)
Détresse respiratoire	13
Accès de cyanose	6
Dyspnée	10
Toux	6
Signes digestifs	5 (33,3%)
Vomissements	4
Troubles du transit	3
Difficultés de téter	1
Autres : Retard staturo pondéral	4

La symptomatologie révélatrice est dominée par les signes respiratoires qui représentent 100% des manifestations. Elles sont dominées par la détresse respiratoire, les accès de cyanose, la dyspnée et la toux.

La symptomatologie digestive représente également des manifestations révélatrices fréquentes et se voient dans 33,3%.Elles sont dominées par les vomissements, les troubles du transit.

3. Examen physique :

Signes physiques	Nombre de cas
Tirage intercostal	3
Tirage sus sternal	1
Entonnoir xiphoïdien	3
Déviations des bruits cardiaques	6
BHA intra thoraciques	5
Protrusion thoracique	2
Râles pulmonaires	4
Polypnée	4
Syndrome d'épanchement pleural	8

L'examen physique est dominé également par les perturbations thoraciques, c'est ainsi que les tirages intercostaux, les entonnoirs xiphoïdiens, les tirages sus sternal, les polypnées, les protrusions thoraciques les râles pulmonaires, les bruits hydro-aériques intra thoraciques, les syndromes d'épanchement pleuraux et les déviations des bruits du cœur sont les plus représentés.

C. Données paracliniques :

1. Echographie anténatale :

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

2. Radiographie thoracique :

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

La présence de clartés digestives intrathoraciques représente le signe sémiologique le plus évocateur et le plus fréquent chez tous les patients de notre série soit 86,6 % des cas.

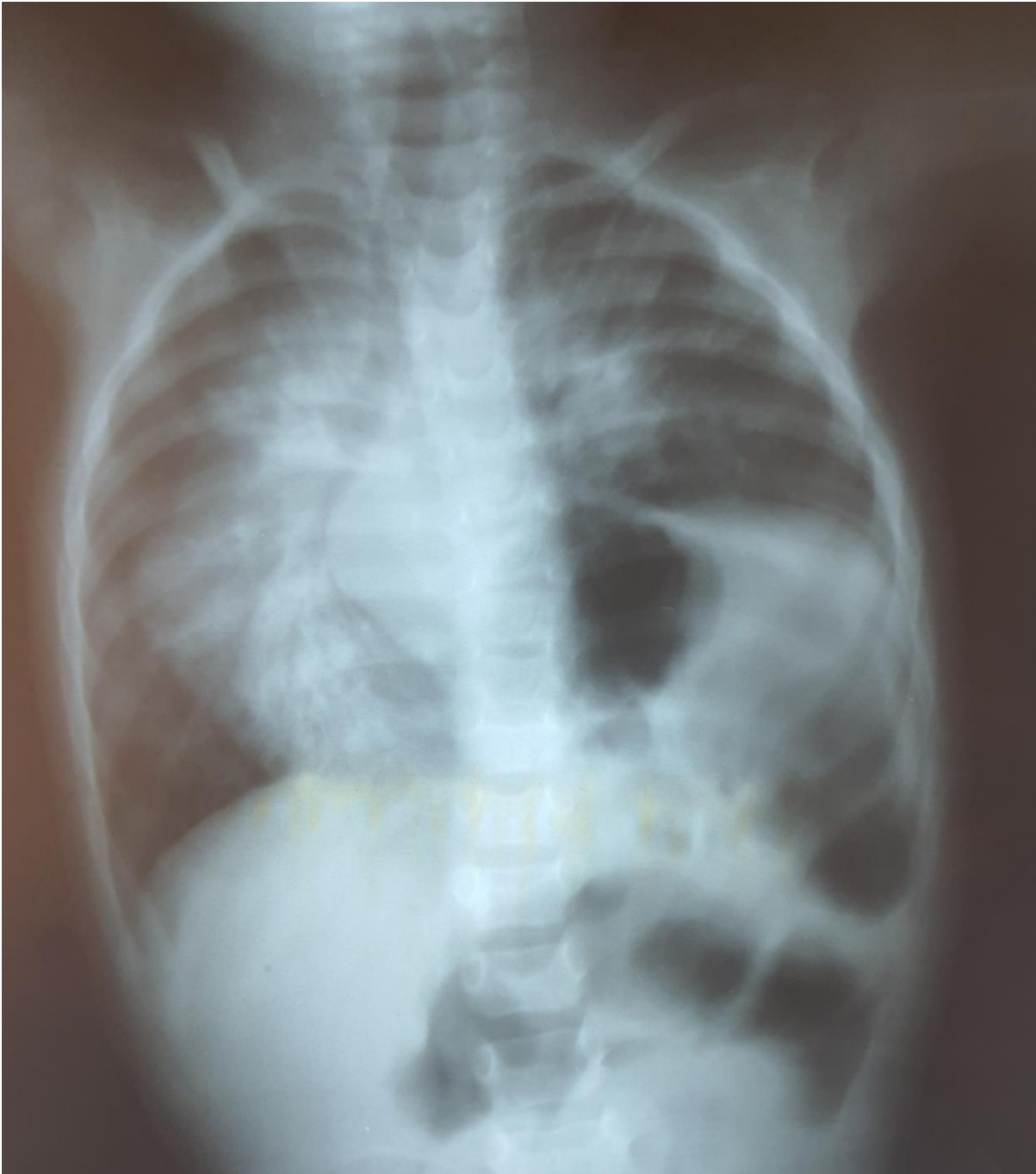
La déviation médiastinale a été retrouvée chez 46,6% des cas.

Des anomalies parenchymateuses pulmonaires type opacités alvéolaires ont été retrouvées chez 2 malades.

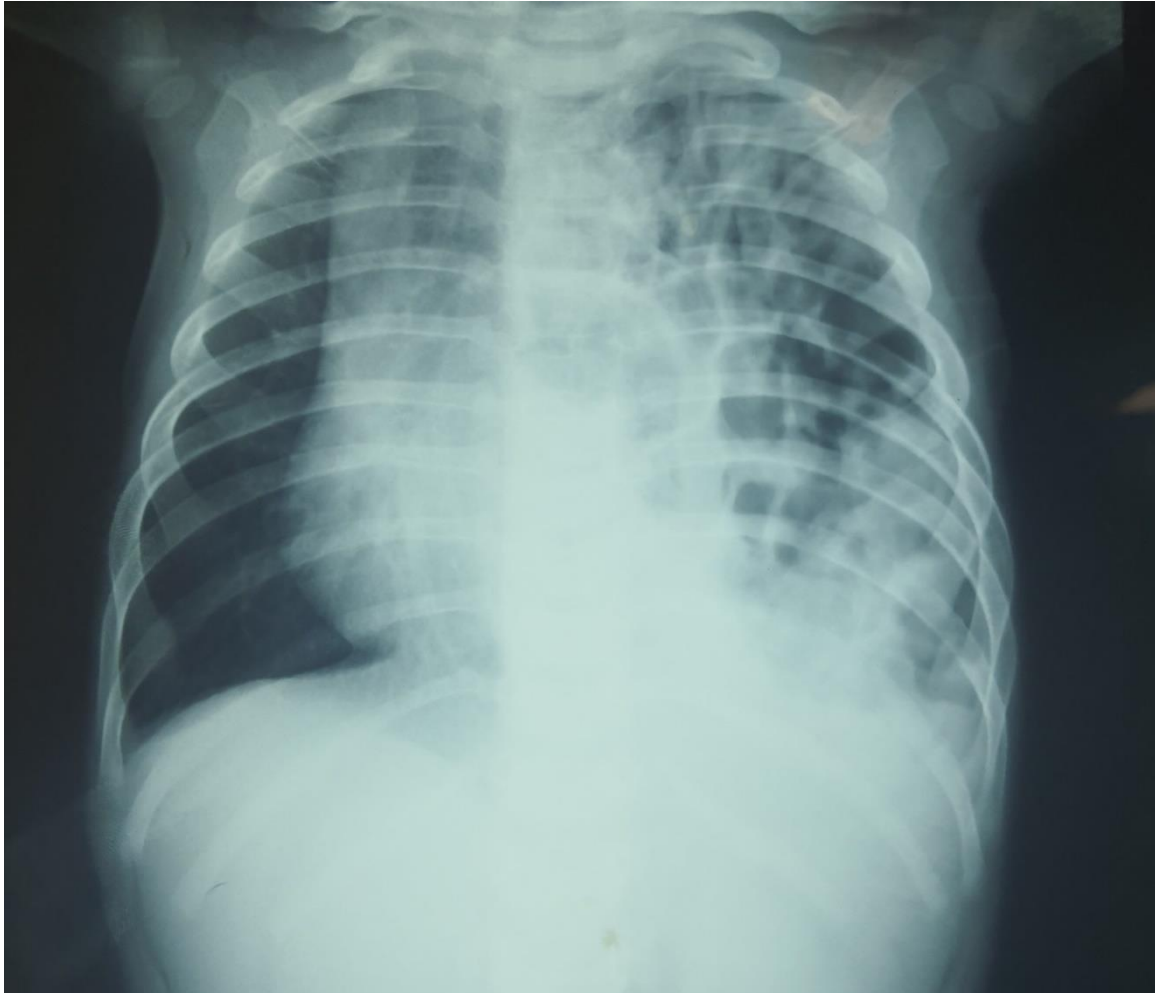
Signes radiologiques	Nombre de cas
Clartés digestives intra thoraciques	13 (86,6%)
Déviations médiastinales	7 (46,6%)
Opacités alvéolaires	2 (13,3%)



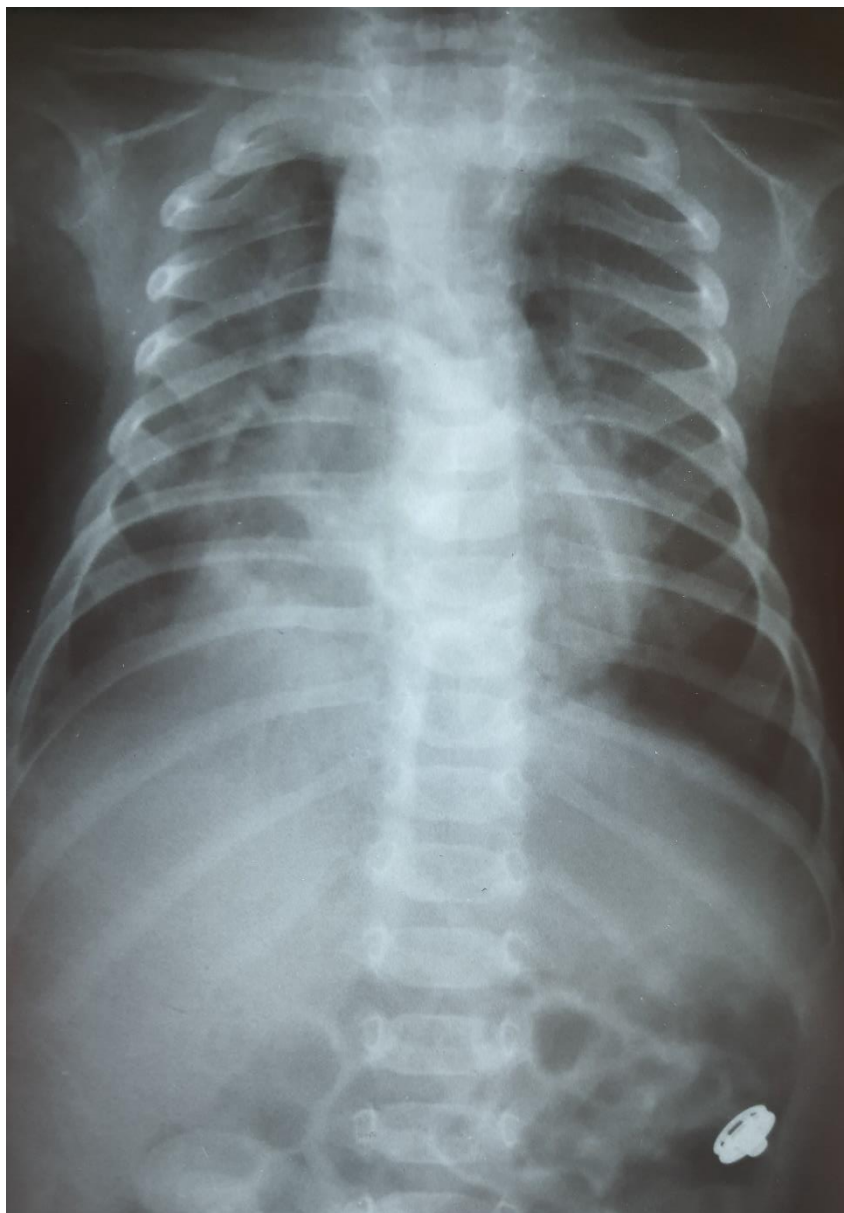
Radiographie thoracique du cas N°1 (Clarté digestive intra-thoracique)



Radiographie thoracique du cas N°2 (Clarté digestive intra-thoracique et déviation du cœur à droite)



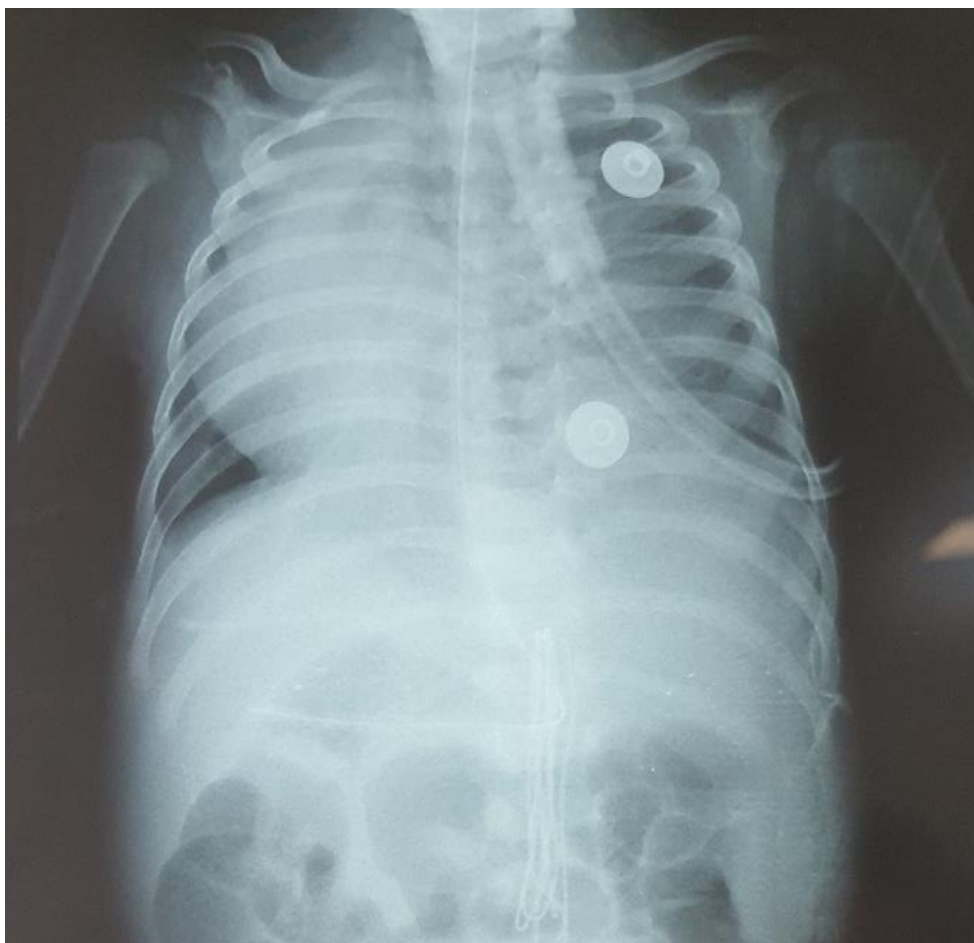
Radiographie thoracique du cas N°3 (Clartés digestives intra-thoraciques et déviation du cœur à droite)



Radiographie thoracique du cas N°4(Clarté digestive intra-thoracique)



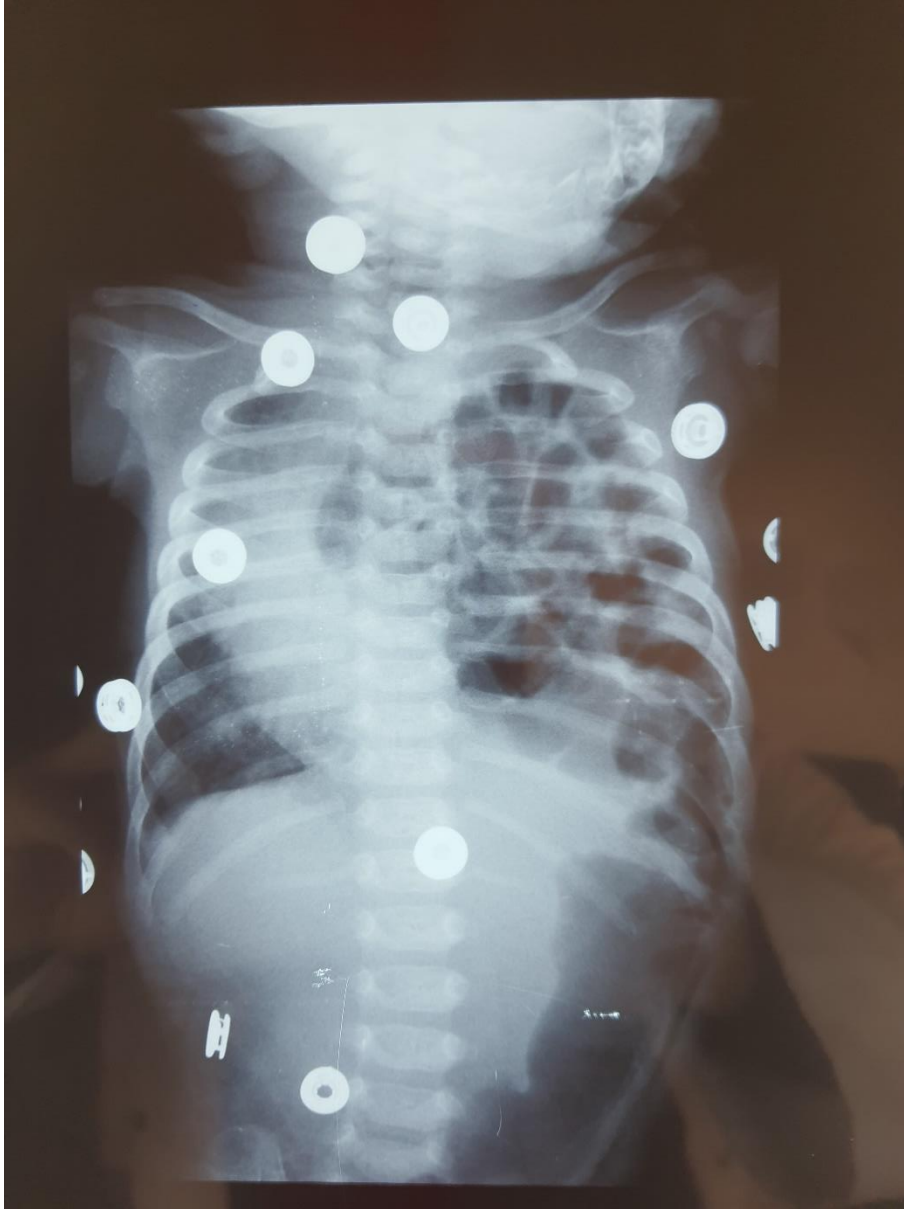
Radiographie thoracique du cas N°5(Clarté digestive intra-thoracique, déviation du cœur à droite)



Radiographie thoracique du cas N°6 (Déviation du cœur à droite).



Radiographie thoracique du cas N°7 (Opacités alvéolaires bilatérales effaçant la silhouette cardiaque)



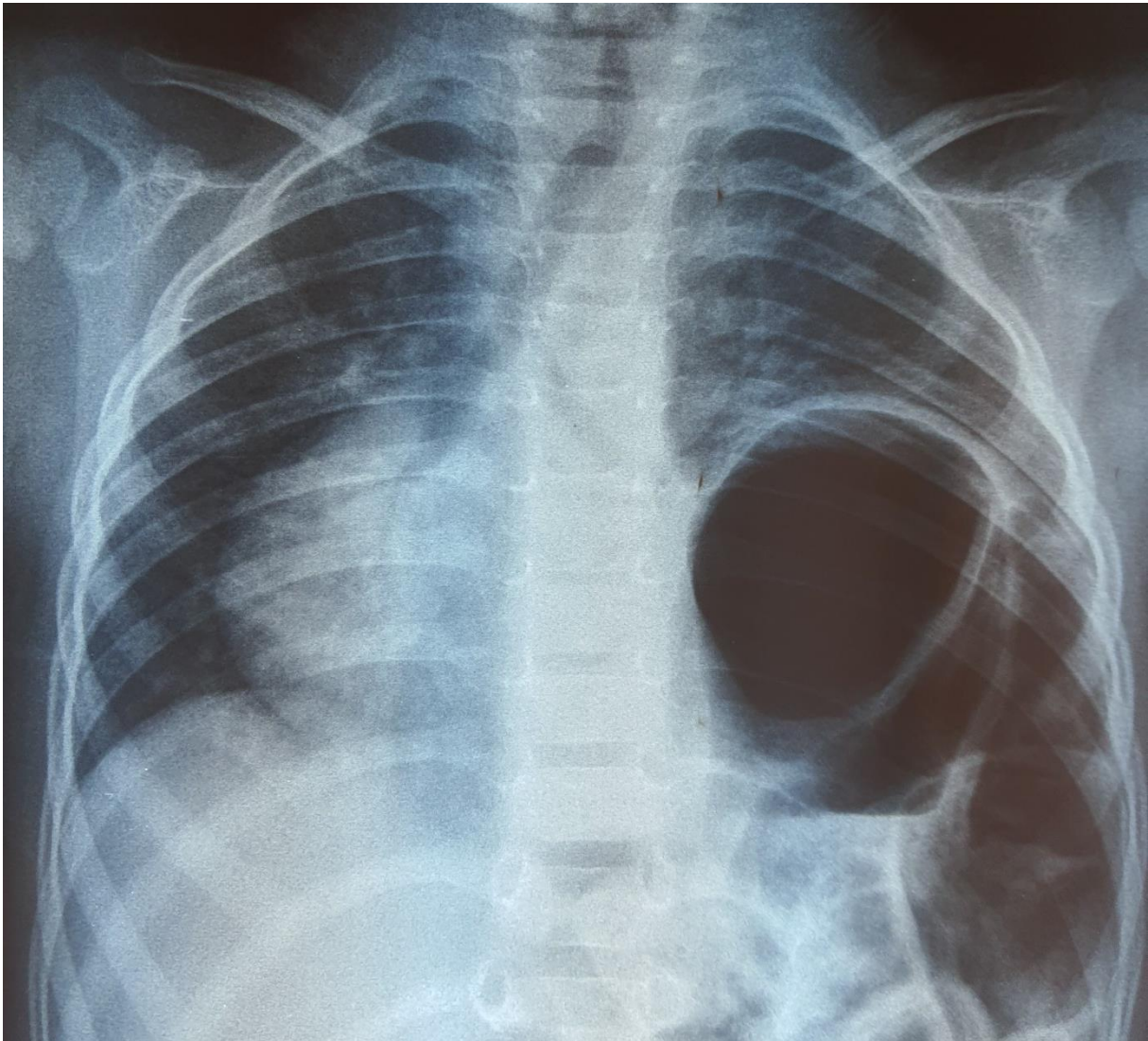
Radiographie thoracique du cas N°8 (Clartés digestives intra-thoraciques et déviation du cœur à droite)



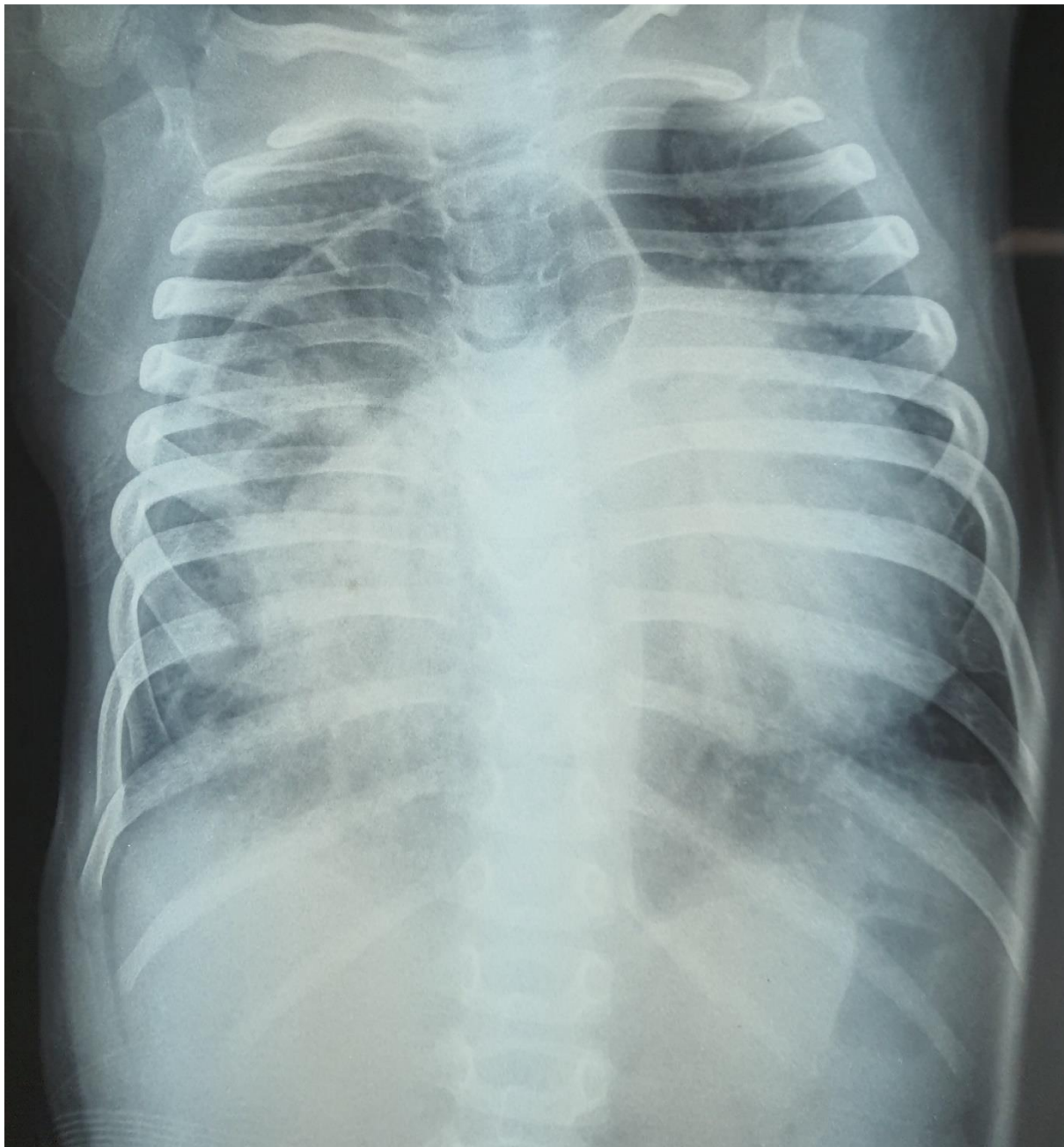
Radiographie thoracique du cas N°9(Clartés digestives intra-thoraciques)



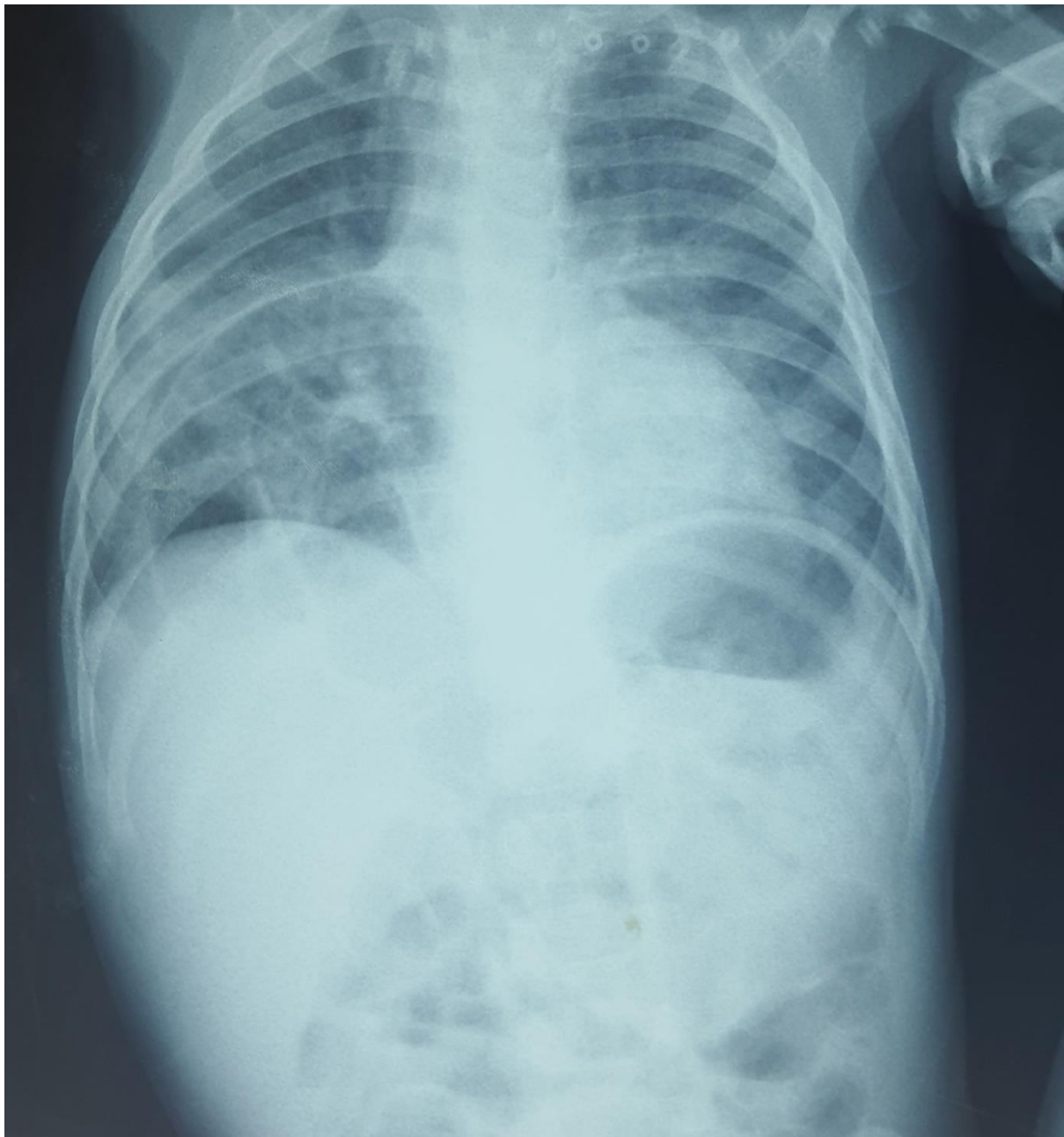
Radiographie thoracique du cas N°10(Clarté digestive intra-thoracique et déviation du cœur à droite)



Radiographie thoracique du cas N°11 (Déviation trachéale droite, Foyer de condensation hilo-basal droit, Image hydro aérique basale gauche)



Radiographie thoracique du cas N°12 (Clarté digestive intra-thoracique)



Radiographie thoracique du cas N°13(Clarté digestive intra-thoracique)



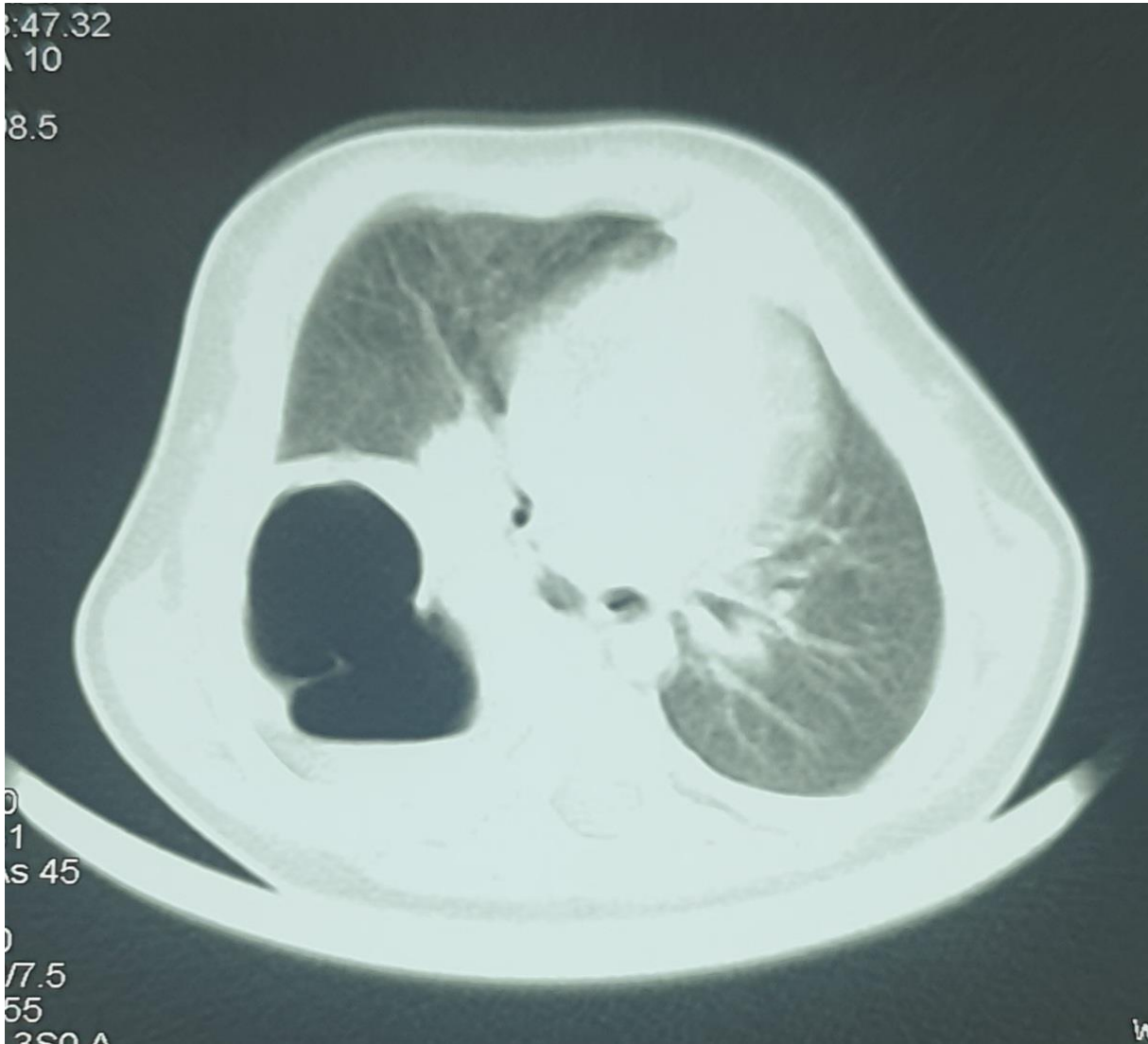
Radiographie thoracique du cas N°14 (Clarté digestive intra-thoracique)



Radiographie thoracique du cas N°15 (Clarté digestive intra-thoracique)

3. TDM thoraco-abdominale :

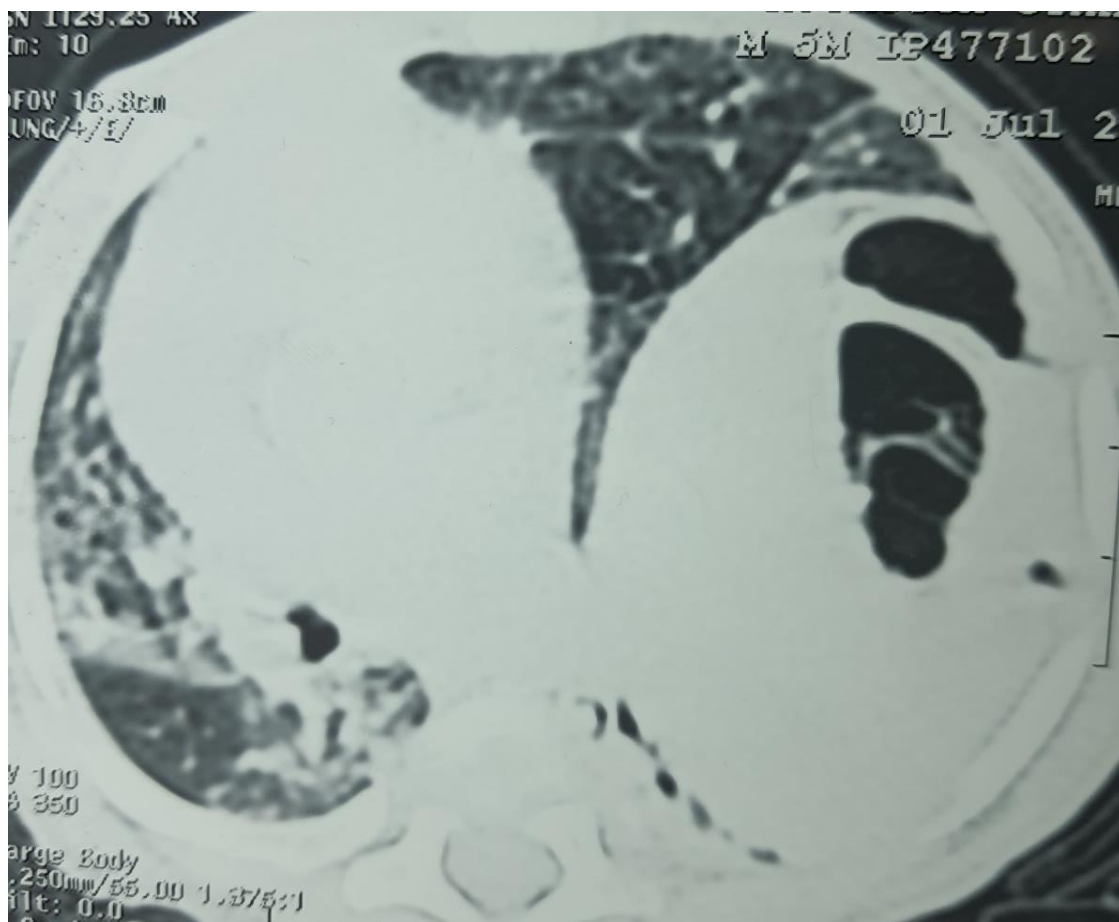
Elle a été réalisée chez 7 de nos patients pour confirmer le diagnostic.



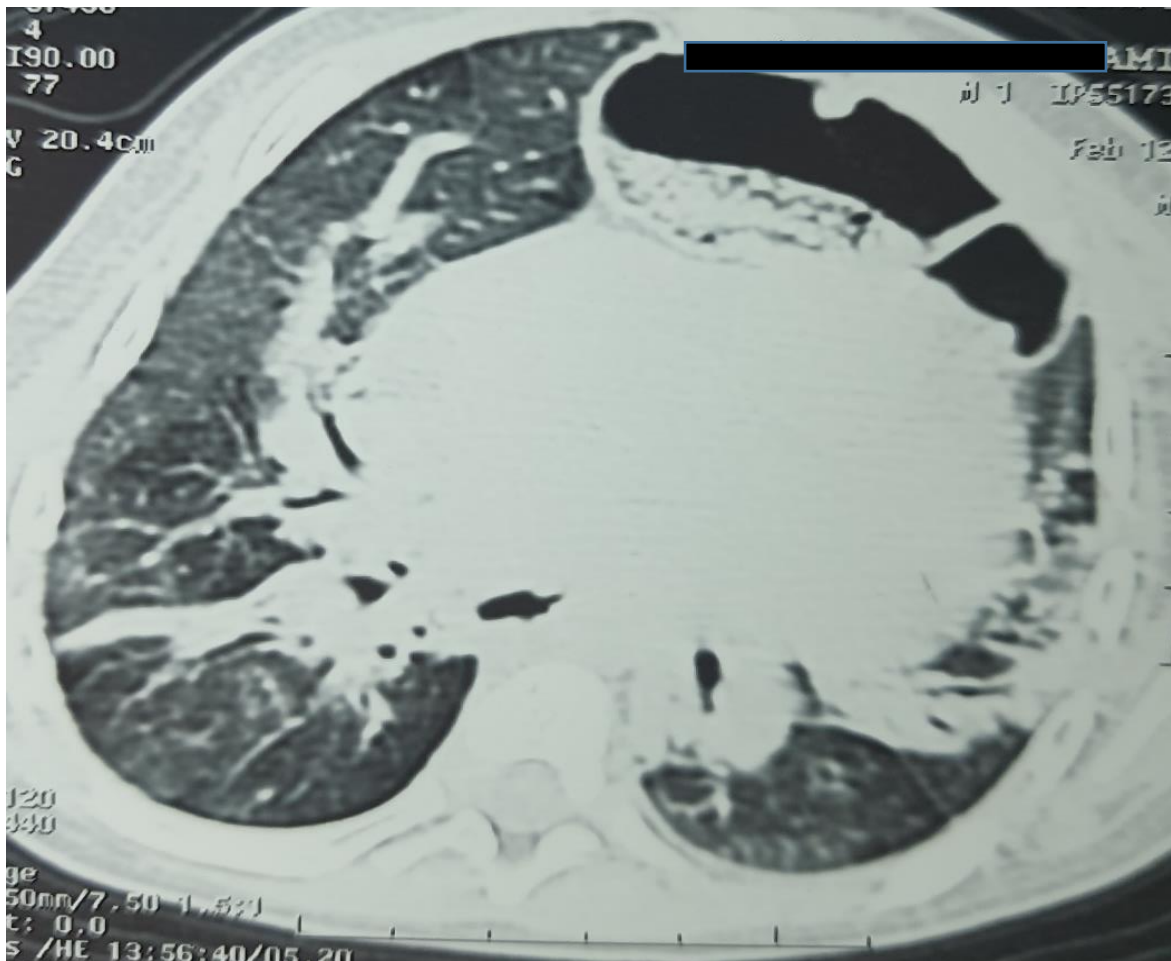
TDM thoracique du cas N°1 (Hernie diaphragmatique postéro-latérale gauche)



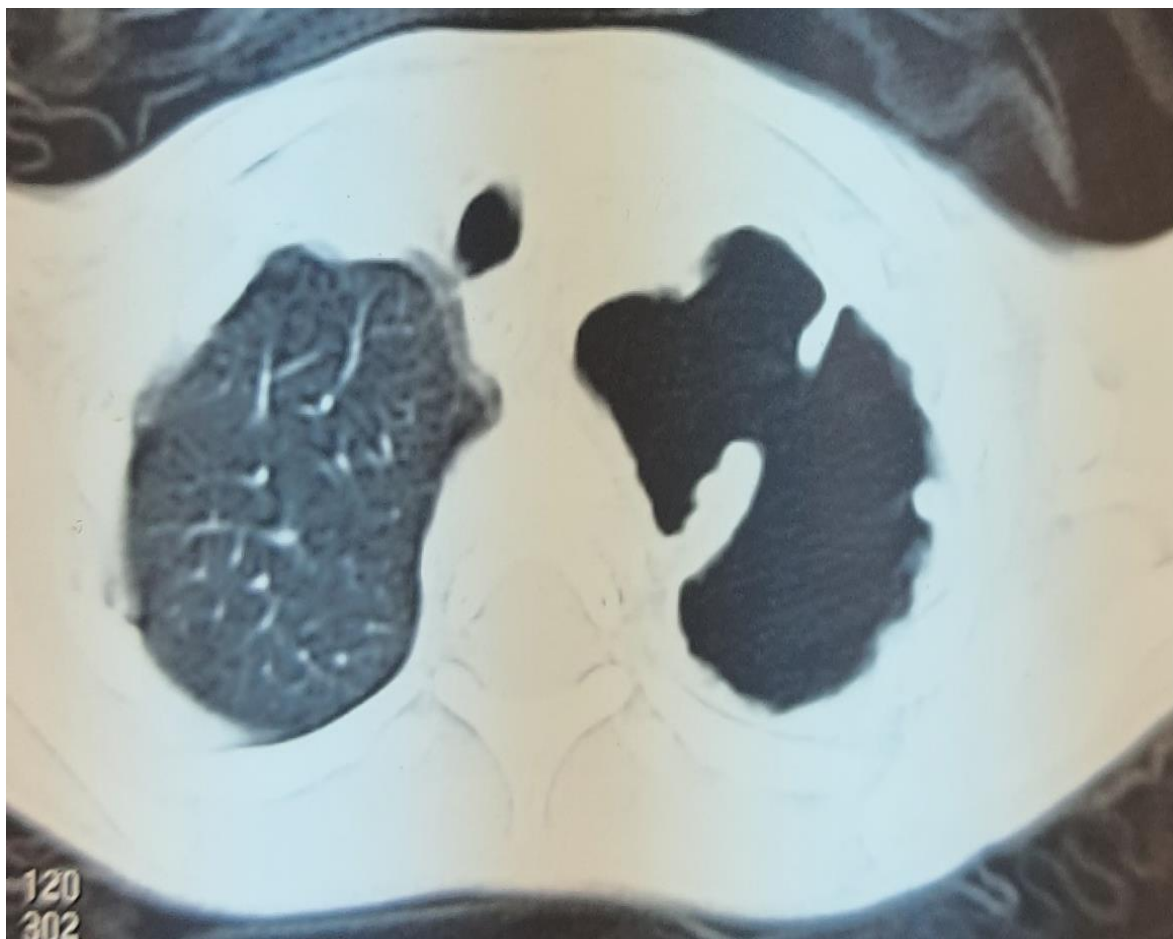
TDM thoracique du cas N°4 (Hernie diaphragmatique rétro–costo–xiphoïdienne)



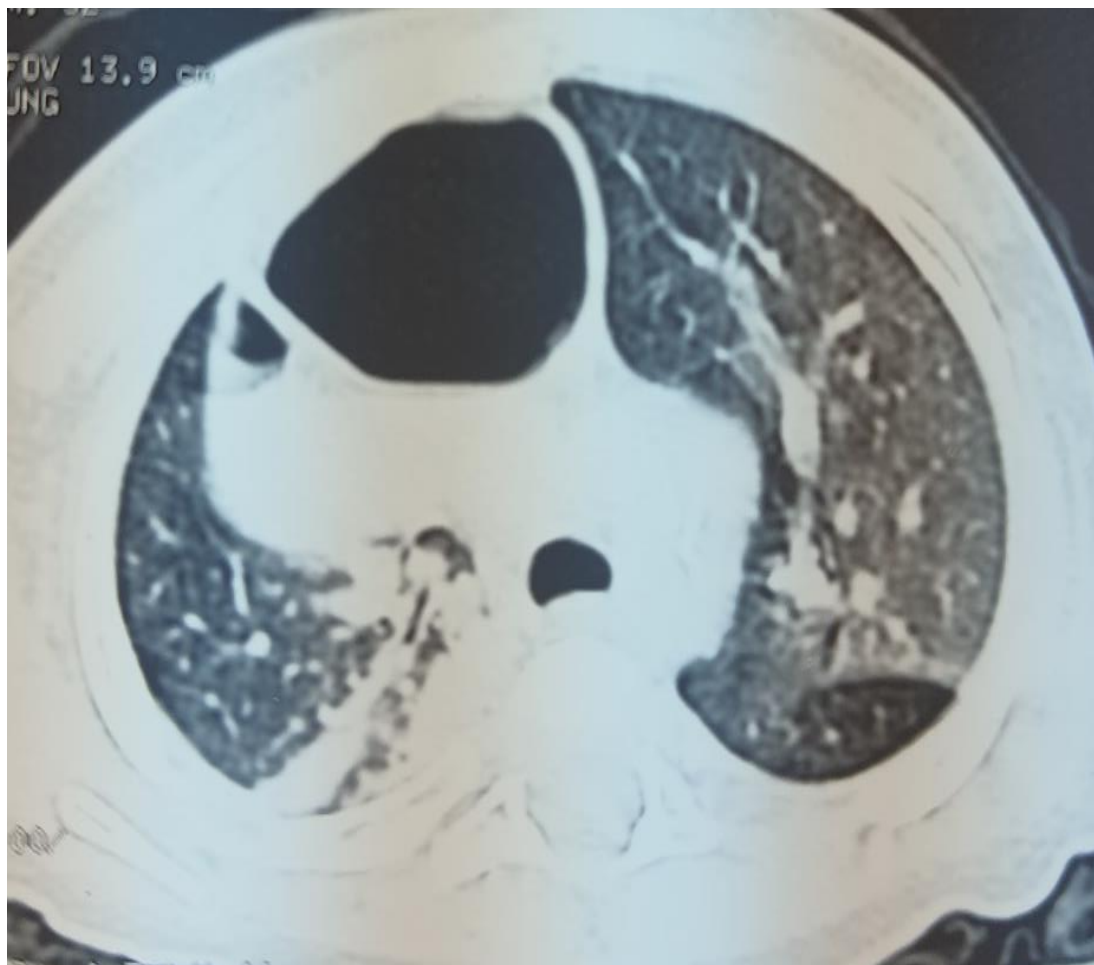
TDM Thoracique du cas N°6 (Clarté digestive intra-thoracique)



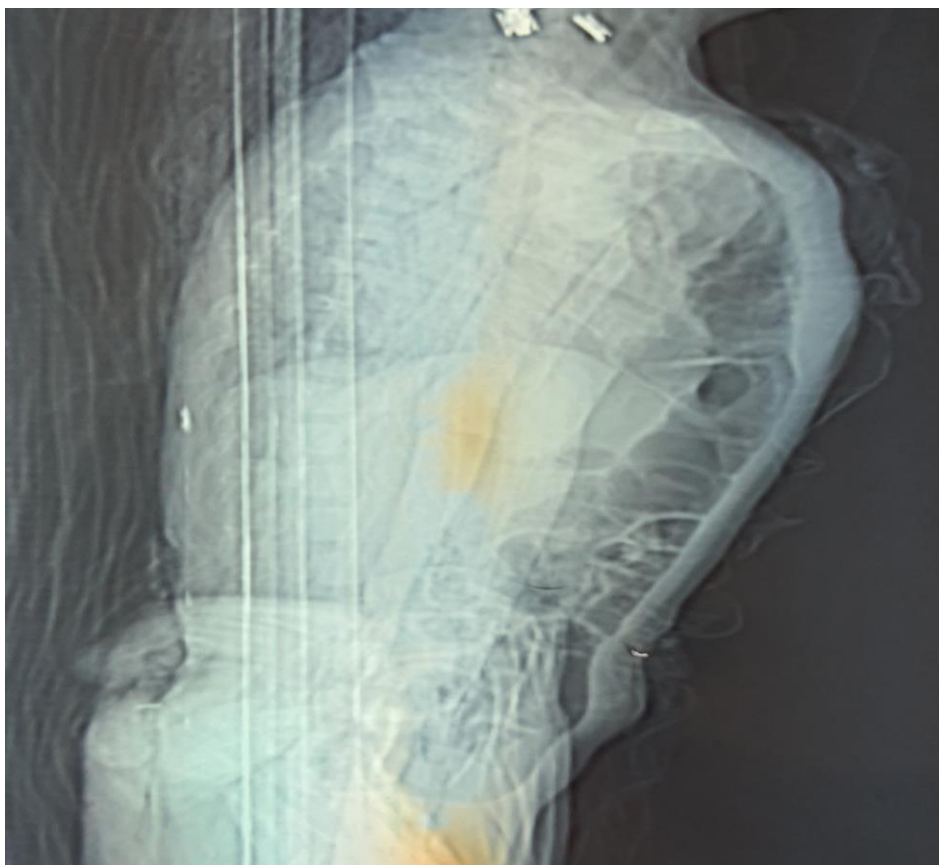
TDM thoracique du cas N°7 (Hernie rétro-costo-xiphoïdienne)



TDM thoracique du cas N°9 (Hernie diaphragmatique droite)



TDM thoracique du cas N°12 (Hernie rétro–costo–xiphoïdienne)



TDM du cas N°14 (Clartés digestives intra-thoraciques)

4. Autres examens :

L'Echodoppler cardiaque a été pratiqué chez 6 de nos malades. Il était normal chez 2 et a montré une HTAP modérée chez 4 de nos malades.

L'Echodoppler cardiaque a montré également 2 CIA et un canal artériel.

D. Malformations et anomalies chromosomiques associées :

La hernie diaphragmatique congénitale est souvent associée à des malformations ou à des anomalies génétiques ou chromosomiques.

Dans notre série, 3 patients sont trisomiques 21.

3 patients présentent une cardiopathie congénitale dont 2 CIA et 1 canal artériel.

Un seul malade présente une hernie inguinale.

E. Inventaire des organes herniés :

Organe	Nombre de cas
Colon	14
Intestin grêle	8
Rate	4
Estomac	4
Foie	5
Coecum	2
Rein et surrénale	1
Appendice	2
Pancréas	1

D'après le tableau ci-dessus on remarque que le colon est l'organe le plus fréquemment hernié dans notre série.

Chez la plupart de nos malades, le contenu herniaire était multiviscéral.

F. Traitement :

1. Prise en charge pré opératoire :

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

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

Les autres malades ont présenté une forme simple ne nécessitant pas de prise en charge pré opératoire.

2. Traitement chirurgical :

2.1. Chirurgie à ciel ouvert :

12 de nos patients ont bénéficié d'une laparotomie d'emblée et 2 ont bénéficié d'une cœlioscopie qui ont été convertis en laparotomie.

La laparotomie s'est déroulée de la façon suivante :

- La voie d'abord est abdominale : patient en décubitus dorsal, mise en place d'un billot à la base du thorax à gauche puis on a fait une incision médiane sus ombilicale latéralisée à gauche.
- L'exploration de la cavité abdominale avec mise en place d'une petite valve sur l'auvent costal permet de voir immédiatement les viscères engagés dans le thorax par le défaut diaphragmatique.
- La réduction des viscères herniés dans le thorax après avoir fait leur inventaire est faite par manipulation manuelle douce, une attention toute particulière doit être réservée à la rate dont la réintégration doit se faire avec beaucoup de prudence vue sa fragilité.

- Fermeture de l'orifice diaphragmatique par suture des deux berges par des points séparés à l'aide d'un fil non résorbable. La berge postérieure est toujours hypoplasique, le point doit être très postérieur parfois prend le périoste costal.
- Fermeture pariétale sans tension faite avec délicatesse vue la possibilité d'une inadéquation entre les volumes digestif et péritonéal.
- On termine par un drainage de la cavité thoracique.

2.2. Cœlioscopie :

Un seul malade a bénéficié d'une cœlioscopie

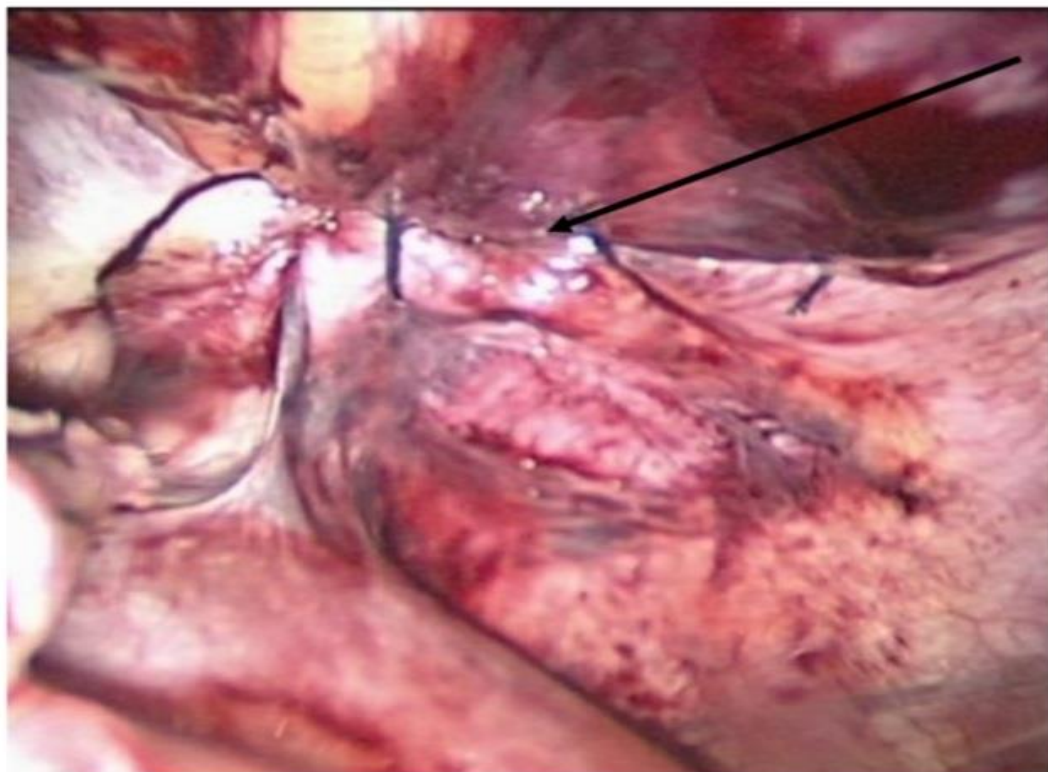
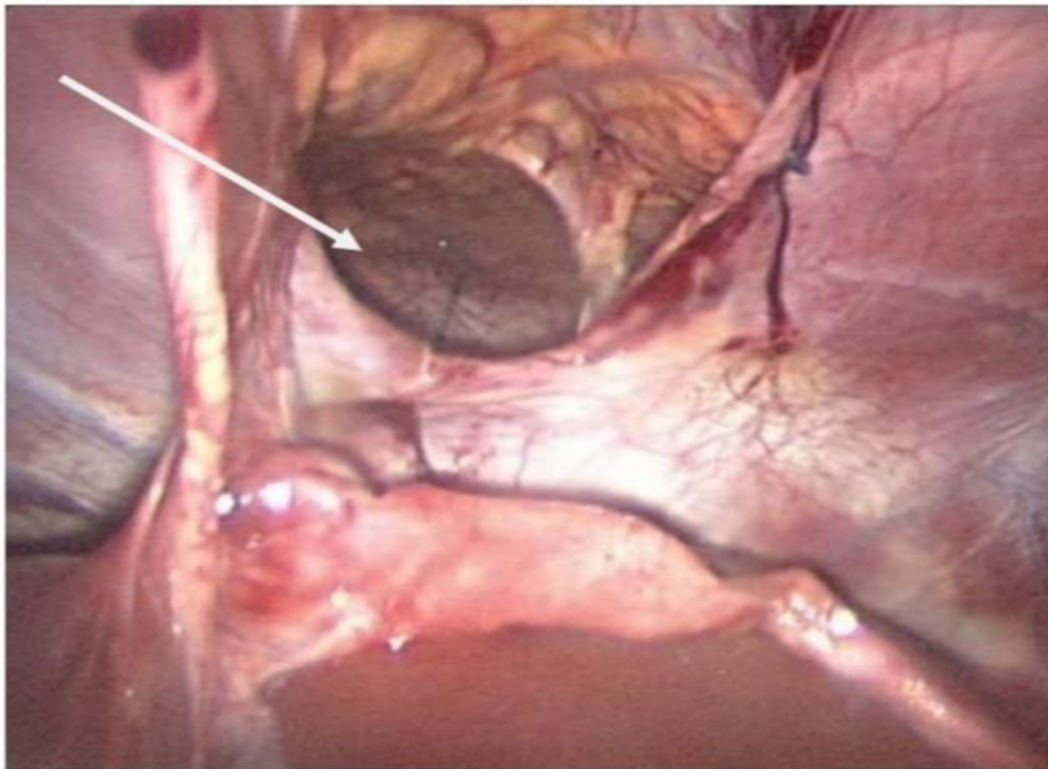
Elle a pour but de :

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

La cœlioscopie 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 trocars 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 non résorbable, vicryl 2/0 en amarrant le diaphragme à la face postérieure du grand droit permettant ainsi une fermeture étanche du défaut (HRCX).



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°15).

Flèche blanche : Défect rétro sternal

Flèche noire : Aspect après fermeture

G. Les suites opératoires :

Elles ont été simples pour tous nos patients.

H. G– La durée d’hospitalisation :

A varié de 6 à 28 jours avec une durée moyenne de 11,5 jours.

I. H– Evolution :

1. L’évolution à court terme :

L’évolution à court terme était favorable chez 13 de nos malades.

Un seul malade a présenté une récurrence de sa hernie après 6 mois et a bénéficié de la pose d’une plaque synthétique.

Un seul malade a décédé 3 mois après l’intervention chirurgicale suite à une pneumopathie.

2. L’évolution à long terme :

- 9 patients sont perdus de vue.
- Un seul patient a décédé 3 mois après l’intervention chirurgicale suite à une pneumopathie.
- – 5 patients ont été suivis et convoqués pour juger leur évolution.

Le tableau qui suit récapitule leur évolution.

	Cas N°2	Cas N°3	Cas N°6	Cas N°11	Cas N°15
Age	1an 10mois	17 mois	2 ans	5 ans 8 mois	12ans 9 mois
Recul	12 mois	10 mois	20 mois	44 mois	81 mois
Asthme	Non	Non	Non	Non	Non
Infection pulmonaire à répétition	Oui	Non	Non	Non	Oui
Essoufflement	Oui	Non	Non	Non	Non
Autres anomalies respiratoires	Non	Non	Non	Non	Non
RGO	Non	Non	Non	Non	Non
Occlusion	Non	Non	Non	Non	Non
Appétit	Moyen	Bon	Bon	Bon	Bon
Autres anomalies digestives	Non	Non	Non	Non	Non
Anomalies thoraciques	Non	Non	Non	Non	Non
Anomalies rachidiennes	Non	Non	Non	Non	Non
Séquelles neurosensorielles	Non	Non	Non	Non	Non
Croissance pondérale	-2 DS	Normale	Normale	Normale	Normale
Croissance staturale	-3 DS	Normale	Normale	Normale	Normale
Rx thorax	Normale	Normale	Normale	Normale	Surcharge hilaire
Rx Rachis	Normale	-----	Normale	-----	-----
Echographie cardiaque	Normale	-----	Normale	-----	IT G max 30 mm hg, VG rond sans retentissement de bonne fonction, valve mitrale épaissie avec fuite mitrale grade I
Tomodensitométrie	-----	-----	-----	-----	Foyers d'atélectasie bilatéraux avec foyer de DDB

Synthèse :**Croissance staturo-pondérale :**

Nous avons constaté qu'un seul patient des enfants opérés a un retard de croissance important, ce même malade présente des signes respiratoires, notamment des infections respiratoires à répétition et un essoufflement probablement en rapport avec un syndrome restrictif ou obstructif.

Sur le plan digestif :

Nous n'avons pas constaté de troubles de l'oralité ainsi que le RGO.

Sur le plan respiratoire :

Nous avons constaté des signes respiratoires chez 2 enfants, un parmi eux est le même qui présente un retard staturo-pondéral.

Evolution cardiovasculaire/ Echographie cardiaque :

L'échographie cardiaque avait pour but de dépister une HTAP résiduelle ou une anomalie cardiaque passée inaperçue.

L'échographie cardiaque a montré une insuffisance tricuspide avec fuite mitrale Grade I chez 1 patient.

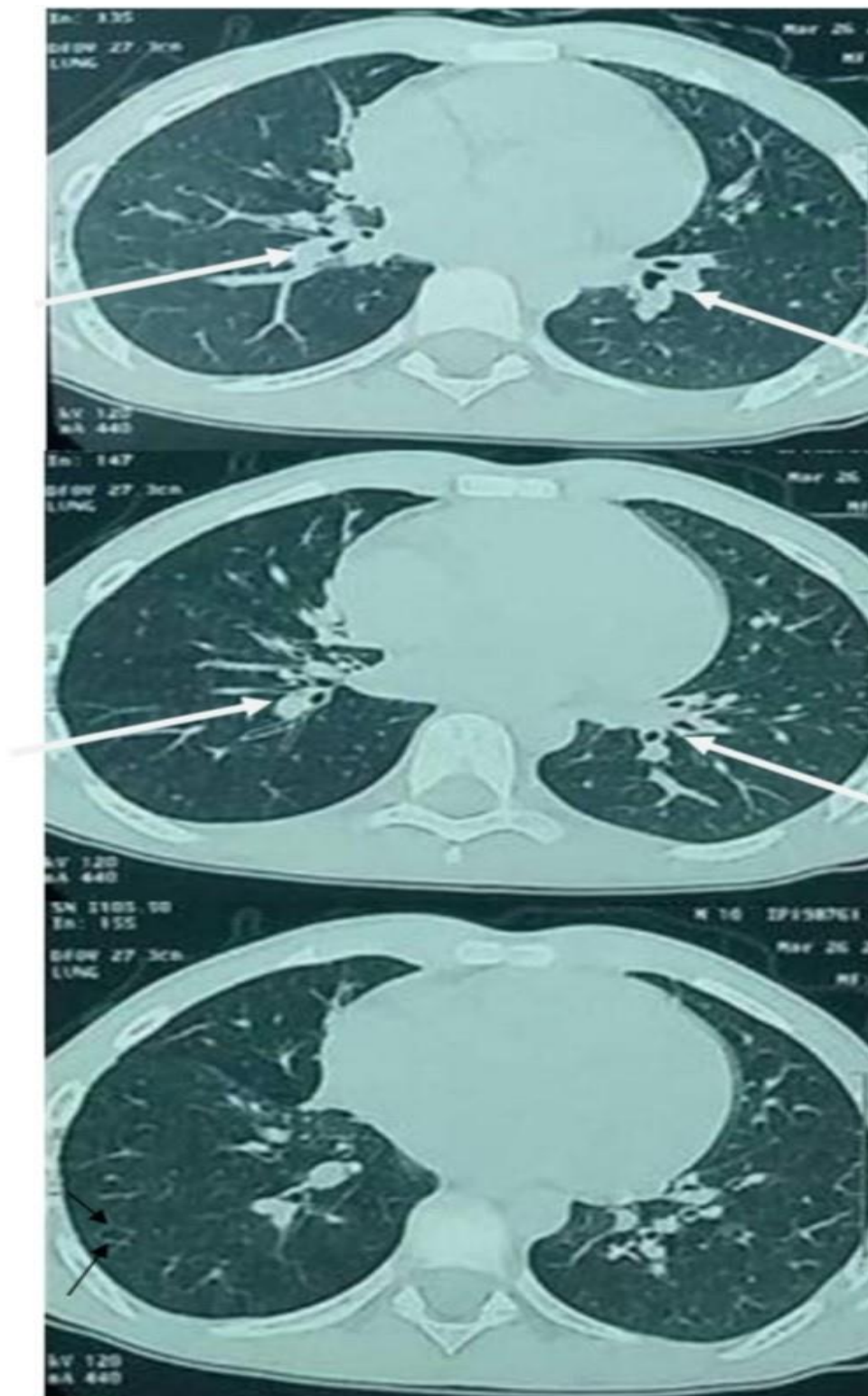
Aucune HTAP n'a été retrouvée chez nos patients

Complications musculosquelettiques :

Les radiographies thoraciques ainsi que les radiographies du rachis n'ont pas révélé d'anomalies squelettiques thoraciques notamment l'asymétrie thoracique et le pectus excavatum ni de scoliose.



Radiographie thoracique du cas N°15 effectuée en 2017
(Surcharge hilare).



TDM thoracique du cas N°15 effectuée en 2017

. Flèches blanches : Foyers d'atélectasie

. Flèches noires : Foyers de DDB



Radiographie thoracique du cas N° 11 effectuée en 2021
(Disparition des clartés digestives intra-thoraciques)

DISCUSSION

A. Epidémiologie :

1. Incidence :

Dans la littérature l'incidence rapportée de la hernie diaphragmatique congénitale varie entre 1/3000 à 1/5000 naissances vivantes [1,2,3]

2. Sex-Ratio :

La plupart des études rapportent une prédominance masculine nette dans la hernie diaphragmatique congénitale (HDC): elle survient de 30 à 50% plus chez les garçons que chez les filles [5,60].

Dans notre série on note une prédominance masculine avec un sexe ratio garçon-fille de 2

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

Auteurs	Garçons		Filles	
	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
F. Abass Dia [61]	10	66,66%	5	33,33%
Laarif [12]	10	66,7%	5	33,3%
Kherbouche [2]	5	71,4%	2	28,6%
M. Dady [62]	5	45,45%	6	54,54%
K.Sokha et al [63]	5	45,5%	6	54,5%
Notre série	10	66,6%	5	33,3%

3. Age :

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

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen (mois)
C.Cost (France) [64]	2	9,5
F. Abass dia [61]	15	22
K.Sokha (Cambodge) [63]	11	36
Notre série	15	13

L'Age de nos patients varie entre 4 jours et 6 ans.

L'Age moyen est de 13 mois.

La plupart de nos malades sont des nourrissons soit 73,3%.

La plupart de nos patients ont présenté les premiers symptômes dans la tranche d'âge [1 mois– 1an[soit 46,6%.

4. Latéralité :

L'atteinte diaphragmatique est habituellement unilatérale, avec une prédilection pour le côté gauche dans près de 80 à 90% des cas et dans 10 à 15% des cas à droite [1,2,65]. Ceci pourrait s'expliquer par une fermeture plus précoce du canal pleuro-péritonéal droit ou par la présence hépatique [66].

L'atteinte diaphragmatique peut être bilatérale mais elle reste rare (moins de 1% des cas) .Elles sont surtout présentes dans les formes familiales ou les formes associées à des syndromes poly malformatifs comme le syndrome de Fryns .

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

Quant aux formes gauches, elles sont de loin les plus nombreuses. En effet, elles représentent 88,8% des cas.

5. Malformations associées :

Dans 40% des cas, la HDC est associée à d'autres malformations ou des anomalies chromosomiques associées. L'association à une malformation ou la prématurité aggrave le pronostic avec une mortalité de 80% et 83% respectivement [67].

Tableau 3 : Fréquence et type de malformations associées

Auteurs	Nombre de cas	Fréquence	Type des malformations associées
Laarif [12]	5	33,33%	Trisomie 21, craniosténose, fente palatine, CIA, sténose pulmonaire, hernie ombilicale
F.Abass dia [61]	2	13,33%	Cryptorchidie, hypospadias et un foramen cardiaque perméable plus un mini FO
M. Dady [62]	0	0	-----
Notre série	5	33,3%	Trisomie 21, CIA, Canal artériel, Hernie inguinale.

B. Diagnostic :

Type de description : Hernie postérolatérale ou Hernie de Bochdalek.

La hernie diaphragmatique de Bochdalek se définit comme l'issue des viscères abdominaux dans le thorax à travers un orifice diaphragmatique malformatif de siège postéro-latéral par le foramen de Bochdalek. C'est la plus fréquente des HDC (95%) dont 85% surviennent à gauche et 2% sont bilatérales.

Le diagnostic prénatal de la hernie diaphragmatique de Bochdalek est de plus en plus fréquent établi par l'échographie de dépistage.

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

1. Diagnostic anténatal :

1.1. Diagnostic positif :

a. Echographie anténatale :

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

Le diagnostic prénatal de l'HDC est de plus en plus souvent établi par l'échographie de dépistage lors de l'examen du 5e mois lorsque la HDC se présente dans sa forme typique gauche [68].

L'âge gestationnel moyen de diagnostic anténatal de la HDC est de 26,4 SA [69].

En France le taux de détection anténatale de la HDC par échographie obstétricale a varié de 14% à 100% entre l'année 1995 et 2004.

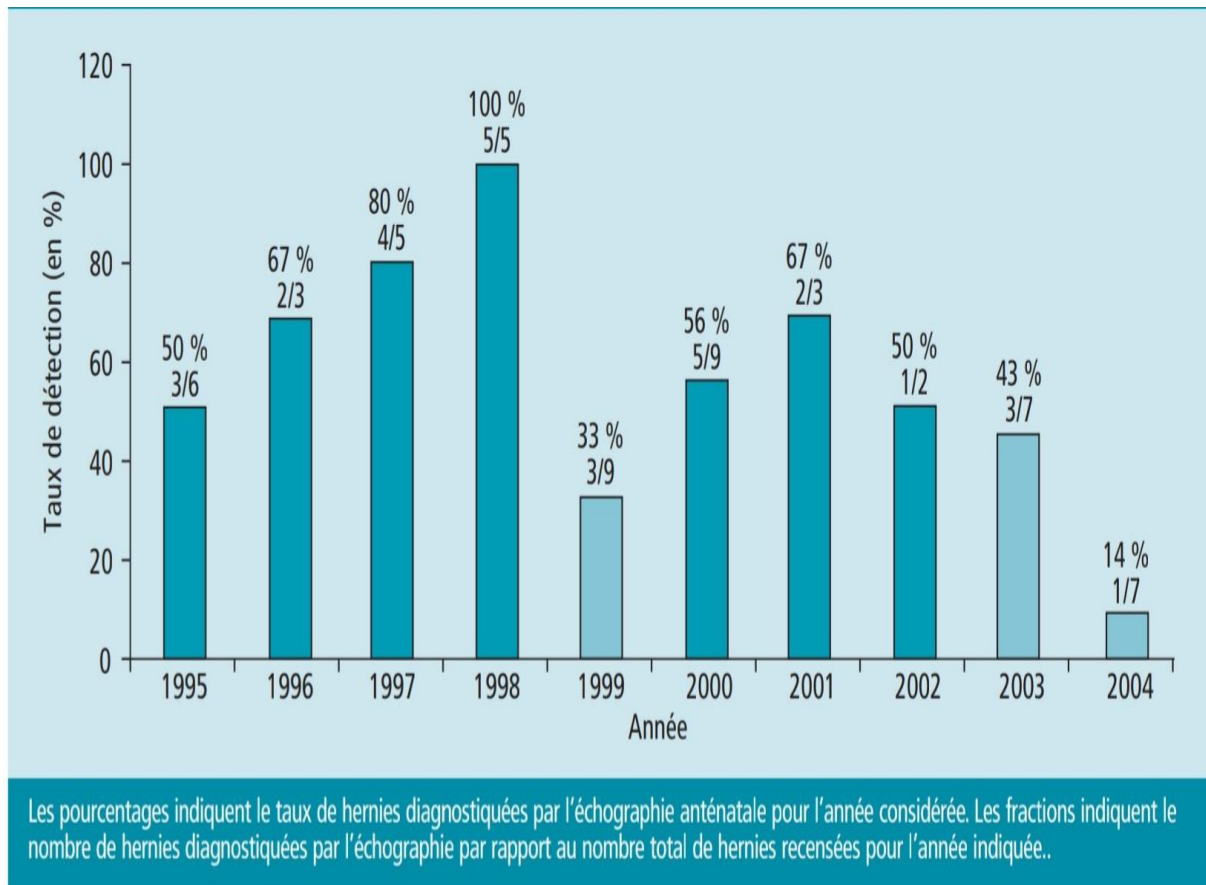


Figure 11 : Taux de détection échographique des hernies diaphragmatiques, Registre de malformations congénitales d'Alsace (département du Bas-Rhin), France, 1995–2004 / Figure 3 Sonographic detection rate of diaphragmatic hernias, Alsace Registry of congenital malformations (Bas-Rhin district), France, 1995–2004

On considère que le diagnostic est posé à ce stade dans 60% des cas en EUROPE [70,71,72]

Des signes directs et indirects peuvent établir le diagnostic prénatal de la HDC, à savoir [61]:

- **Signes directs :**
- La visualisation directe du défaut diaphragmatique : elle est très difficile. Il est possible néanmoins, dans bon nombre de cas, de dire si la partie antérieure de la coupole existe ou s'il y a absence totale de visualisation de la coupole.

- La présence d'organes digestifs dans le thorax. Il s'agit d'images liquidiennes intra-thoraciques rétro-cardiaques animées d'un mouvement péristaltique accessible dès la 24ème - 26ème SA.

- **Signes indirects :**

Leur présence doit faire évoquer une HDC.

Ces signes sont constitués par :

- L'estomac qui n'est pas visible à sa place habituelle
- La déviation du médiastin du côté opposé à la hernie;
- Le refoulement du cœur vers la droite pour les hdc gauches.
- L'échogénicité anormale de l'hémithorax, inhomogène;
- La modification des repères vasculaires normaux de l'abdomen : déviation de la veine ombilicale, de la veine porte et des veines sus-hépatiques
- La vésicule biliaire et la rate souvent invisibles;
- Parfois, la luxation du lobe gauche du foie;
- L'hydramnios, par compression œsophagienne;
- Le retard de croissance intra-utérin;
- La diminution du diamètre abdominal transverse;
- Parfois, il est possible de visualiser le colon gauche, ainsi que le rein gauche;
- Des signes plus fins, quand le diagnostic est supposé, peuvent être retrouvés. Ainsi, il est possible de repérer une anomalie de courbure de l'aorte descendante sur une coupe sagittale thoracique : le rachis et l'aorte ne sont plus parallèles.



Figure 12 : Coupe échographique transversale du thorax, au niveau de la coupe cardiaque dites « 4 cavités ». Hernie diaphragmatique gauche avec estomac en position intra thoracique. Le cœur est refoulé vers la droite. 1. cœur ; 2. estomac [68]

Dans 40% des cas, la HDC fait partie d'un syndrome polymalformatif. Ces malformations associées peuvent être mise en évidence grâce à l'échographie anténatale et estimer la gravité de cette hernie [68].

De ce fait, le suivi échographique est nécessaire tous les mois. En effet, au cours de la surveillance, il peut apparaître un hydramnios, un épanchement pleural ou une anasarque [73].

En cas de diagnostic précoce, une détermination du caryotype doit être réalisée [74].

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

Dans tous les cas, la découverte anténatale d'une HDC impose l'accouchement à proximité d'un centre spécialisé en réanimation néonatale pour assurer la meilleure prise en charge dès la naissance [70,74,75,76] .

b. IRM fœtale :

L'imagerie fœtale par résonance magnétique (IRM) est l'examen de 2eme intention pour confirmer ou redresser le diagnostic porté à l'échographie.

Il permet aussi de faire un bilan des malformations associées à l'exception des malformations cardiaques.

L'IRM fœtale ne présente aucun risque mais il n'est pas considéré comme un examen de routine : son utilisation est limitée à des pathologies précises.

Il permet une estimation du volume pulmonaire et détermine le rapport volume observé/volume attendu pour l'âge gestationnel appelé FLV (fetal lung volume). Il permet aussi une bonne visualisation des fragments sains du diaphragme et de la présence du sac péritonéal qui est un élément de bon pronostic pour la HDC [77]. Cependant les données ne sont obtenues qu'à partir de la 20^{ème} SA lorsque les organes thoraciques et abdominaux sont bien repérables.

Entre autres avantages, l'IRM fournit des vues d'ensemble du thorax et de l'abdomen fœtal en trois dimensions [70,78]

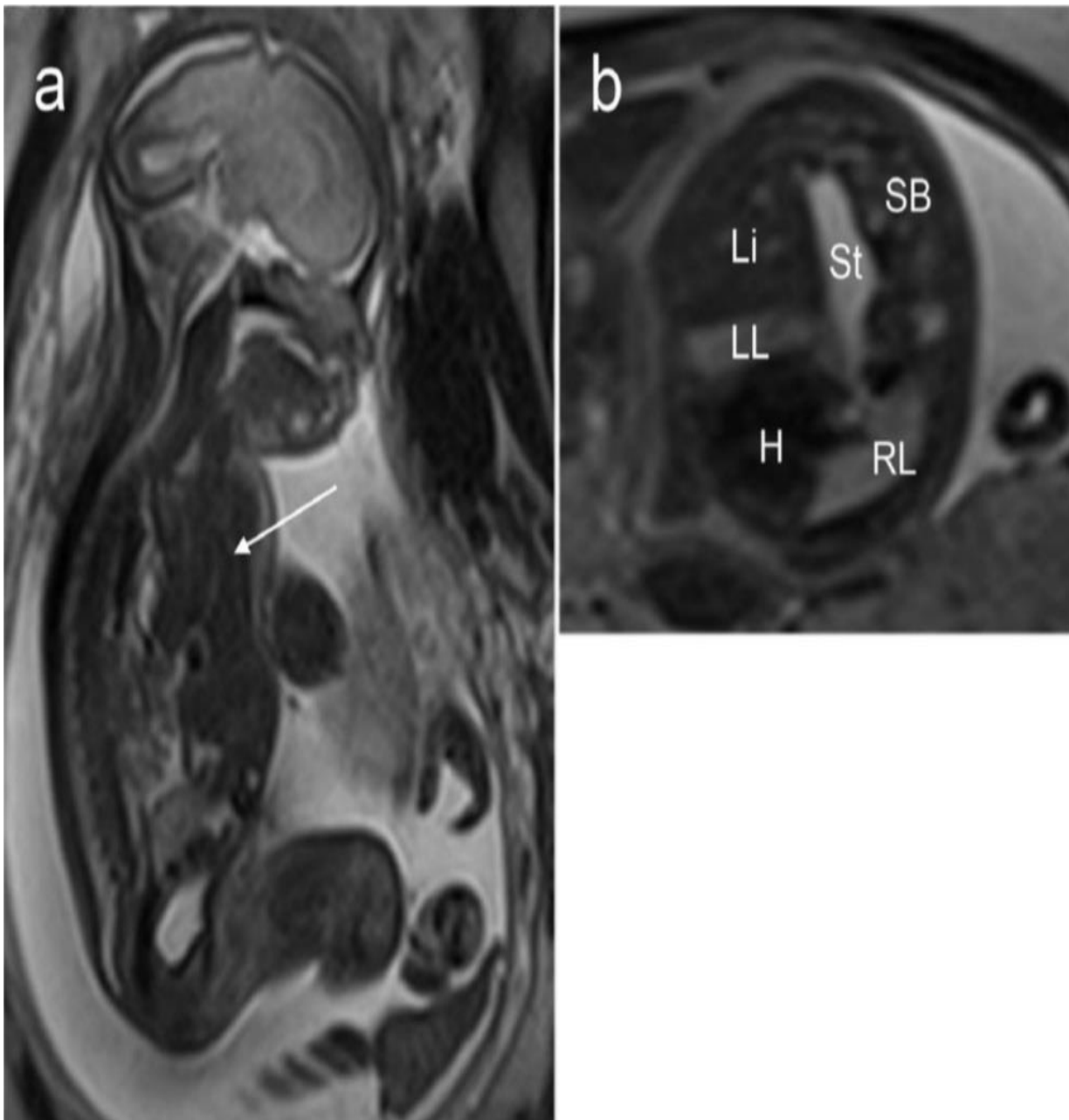


Figure 13 : IRM d'un fœtus souffrant de hernie diaphragmatique congénitale gauche (CDH). Côté gauche HDC à 27 semaines de gestation, montrant (a) dans le plan sagittal un foie massif hernie (flèche) et (b) dans le plan axial, hernie du foie (Li), de l'estomac (St), l'intestin grêle (SB). H, le cœur; LL, à gauche du poumon; RL, poumon droit. [79]

c. Echographie cardiaque :

La pratique systématique d'une échographie cardiaque devant toute HCCD a permis le diagnostic prénatal de 60% des anomalies cardiaques. Cependant, il persiste 40% de faux négatifs. Mais le caractère grave de ces anomalies associées, justifie la pratique systématique de l'échocardiographie fœtale [3,75]

Dans notre série, aucune HDC n'a été diagnostiquée en anténatal.

1.2. Diagnostic différentiel :

Le problème du diagnostic différentiel se pose essentiellement à l'échographie devant une masse échogène intrathoracique. Elle peut correspondre à : [71,80]

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

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

- Un hydrothorax localisé,
- Une malformation adénomatoïde pulmonaire congénitale dans sa forme macrokystique,
- Un kyste pulmonaire,
- Ou une lymphangiectasie.

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

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

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

- Tumeur cardiaque,
- Rhabdomyosarcome,
- Leiomyosarcome,
- Tumeur neurogène.

Il faut également retenir les anomalies de position du cœur :

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

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

Dans notre étude, aucune HDC n'a été diagnostiqué en anténatal.

2. Diagnostic postnatal :

2.1. Diagnostic positif :

A. Clinique :

La HDC peut être révélée de façon précoce à la naissance (situation la plus fréquente), soit de façon tardive.

a. Forme précoce :

C'est la situation la plus décrite par les auteurs et représente 75% à 95% des HDC [2,5]. On peut distinguer deux tableaux :

- Immédiate: c'est la forme la plus extrême et la plus fréquente de la HCCD. Elle représente 67% à 95% des formes précoces. Dès la naissance, l'enfant après avoir poussé ou non le premier cri présente un tableau de détresse respiratoire en salle de travail ou un décès postnatal immédiat [81].

- Progressive : cette forme est moins fréquente que la précédente et représente 5% à 33% des formes précoces. La naissance se déroule dans des conditions périnatales presque normales. Secondairement il y a apparition des signes d'une détresse respiratoire progressive mais croissante : entre la 6ème et la 12ème heure pour certains auteurs, jusqu'à la 72ème heure de vie pour d'autres [5]. Dans les deux cas de détresse respiratoire les signes cliniques peuvent être : une dyspnée à type de polypnée avec tirage, battement des ailes du nez, une cyanose surtout péri-buccale. Elle est aggravée par les changements de position et les tentatives d'alimentation [70,75].

L'examen clinique montre un héli thorax bombé et immobile, contrastant avec un abdomen plat et rétracté ; alors que l'auscultation note le déplacement des bruits du cœur et parfois l'existence de bruits hydro-aériques anormaux au niveau d'un héli-thorax où le murmure vésiculaire n'est pas perçu [2,5].

b. Forme tardive :

Se révèle plusieurs semaines, plusieurs mois ou années après la naissance. Elle est de pronostic favorable et ne représente que 5 à 30% des hernies des coupes, sa symptomatologie est très polymorphe. La physiopathologie du retard d'expression de la HCCD est mal connue. L'obstruction de l'orifice herniaire diaphragmatique par certains organes abdominaux tels que le foie ou la rate pourrait expliquer le délai d'apparition des signes. La pathologie peut se révéler à l'occasion d'une élévation brusque de la pression abdominale (toux, effort, vomissement, traumatisme) [3,77,82,83]. Il peut s'agir: D'un tableau aigu (dû aux complications):

- Volvulus gastrique par défaut de fixation.
- Volvulus de la rate.
- Strangulation dans l'orifice.
- Perforation gastrique ou colique pouvant entraîner un pneumothorax.

- Tableau infectieux aigu : staphylococcie pleuro pulmonaire, pneumonie aiguë, épanchement pleural ou choc septique secondaire à une nécrose colique.

D'un tableau chronique, fait soit :

- De signes respiratoires: toux chronique, broncho-pneumopathies à répétition, cyanose, dyspnée paroxystique simulant un asthme, douleurs thoraciques.
- De signes digestifs: vomissements, simple refus alimentaire, douleurs abdominales postprandiales, dysphagie, trouble de transit.
- Soit association des signes respiratoires et digestifs.
- Soit uniquement un retard staturo-pondéral.

D'une découverte systématique :

Lors d'un examen clinique qui trouve une déviation des bruits du cœur à droite ou lors d'une radiographie pulmonaire systématique.

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

Auteurs	Symptomatologie respiratoire		Symptomatologie digestive		
	DR	BPP	Douleurs abdominales	Vomissements	Troubles du transit
F. Abass dia[61]	93,33%	20%	-----	26,66%	6,66%
Laarif [12]	45,5%	54,5%	-----	40%	-----
C.cost [64]	25%	25%	-----	50%	-----
K.Sokha [63]	100%	-----	-----	18%	9%
Notre série	93.3%	6.66%	-----	26,6%	20%

B. Imagerie :**a. Radiographie thoraco–abdominale (Face+Profil) :**

La radiographie thoraco–abdominale de face et de profil confirme le diagnostic,

Sont notés [71,82] :

- **Des signes directs :**

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

Quant au défaut diaphragmatique, il y a absence de visualisation de la coupole gauche (HDC gauches), mais parfois, la continuité peut être visible, latéralement, entre les images intra–thoraciques et la pneumatisation digestive.

- **Des signes indirects :**

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

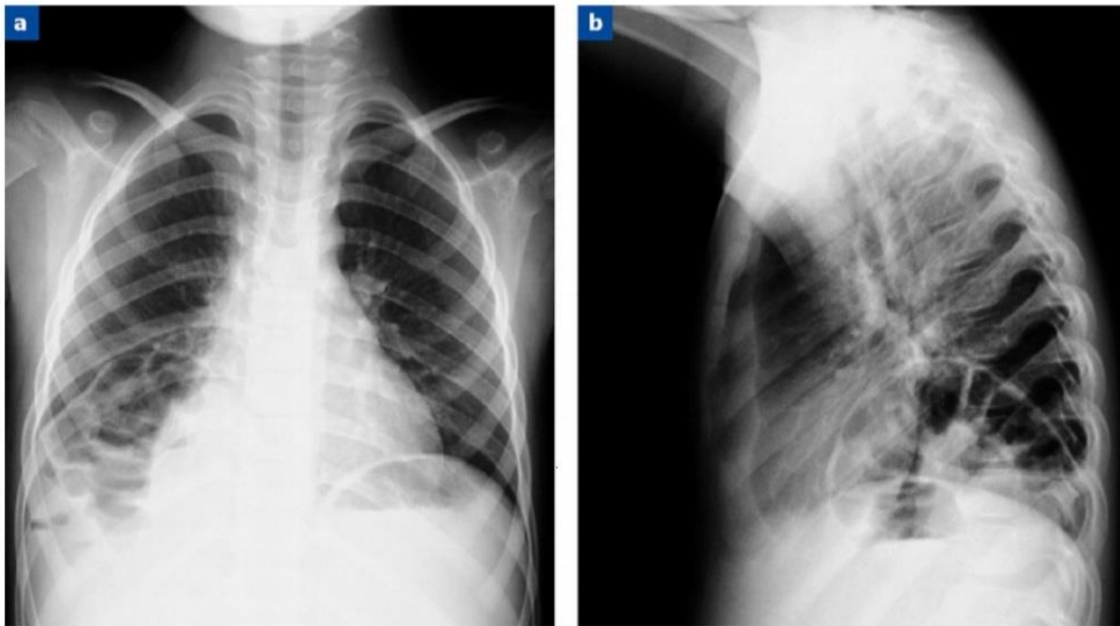


Figure 14 : Radiographie thoracique ; a : Images hydro-aériques au niveau de la base pulmonaire droite, b : colon droit de situation intra-thoracique. [66]

b. Les opacifications digestives :

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

c. Scanner thoracique :

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

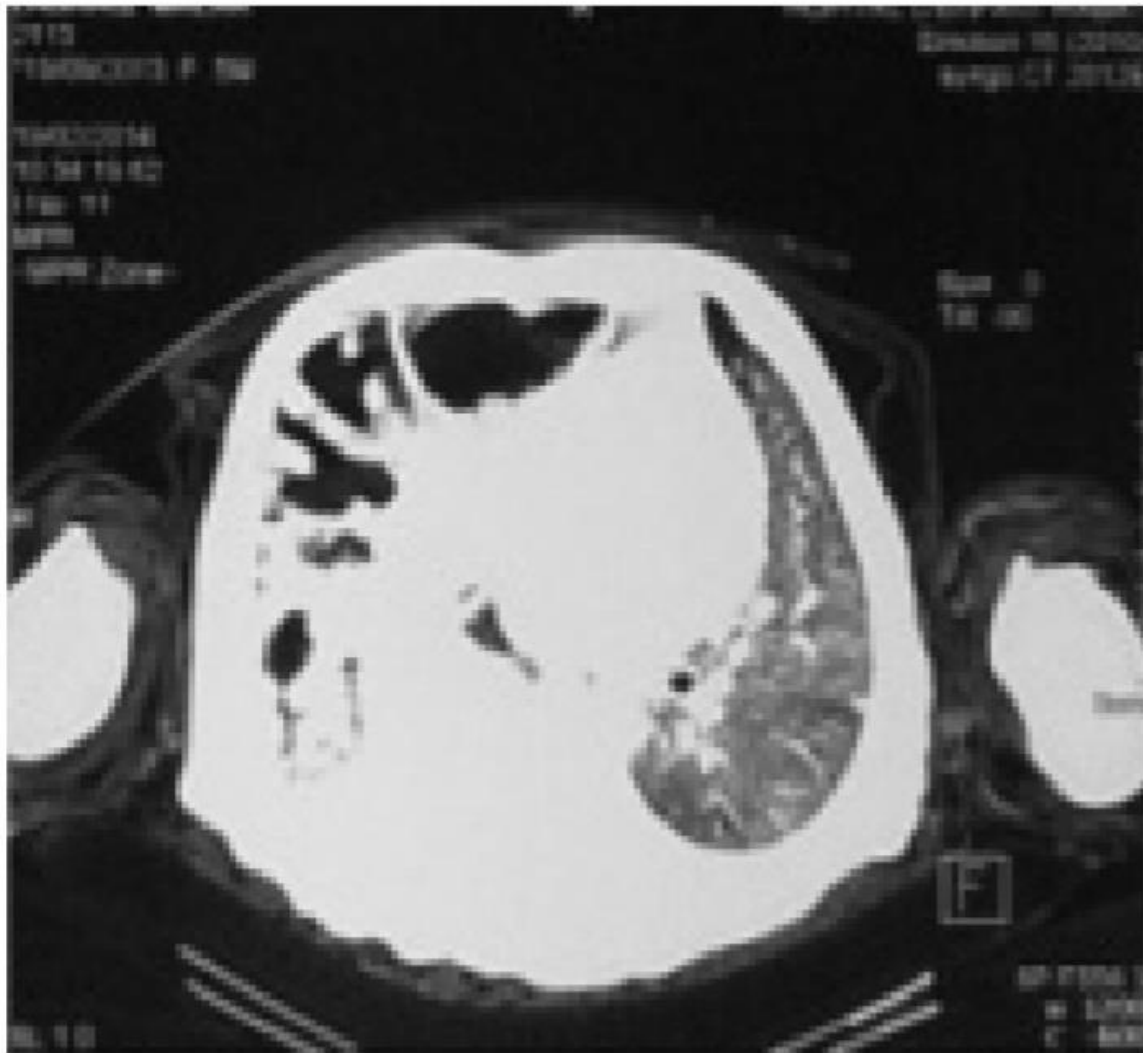


Figure 15 : TDM montrant une hernie diaphragmatique avec ascension d'organes abdominaux en intra-thoracique [62]

d. L'IRM :

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

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

Auteurs	Nombre de cas	Radiographie pulmonaire	Echographie	Opacifications digestives	TDM	IRM
C.Coste [64]	2	100%	0%	0%	0%	0%
F.Abass dia [61]	15	100%	33,33%	6,66%	0%	0%
Laarif [12]	15	100%	26%	66,7%	6,7%	0%
K.Sokha [63]	11	100%	0%	45%	0%	0%
Notre série	15	100%	0%	0%	46,6%	0%

Tous les malades de notre série ont bénéficié d'une radiographie thoracique qui a été largement évocatrice du diagnostic.

Sept de nos malades ont bénéficié d'une TDM afin de confirmer le diagnostic

2.2. Diagnostic différentiel :

a. Formes précoces [71,72] :

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

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

- Emphysème lobaire géant
- Malformation adénomatoïde ;
- Malformation broncho-alvéolaire fibro-kystique
- Kyste bronchogénique intralobaire.

Tous peuvent avoir des manifestations asphyxiantes à la naissance .

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

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

En cas d'agénésie pulmonaire unilatérale, si la coupole n'est pas vue, l'attraction médiastinale se fait vers le côté atteint, de même que la hernie pulmonaire du poumon controlatéral. Si le diagnostic reste encore hésitant, il est possible de recourir à l'échographie.

b. Formes tardives [82] :

Le diagnostic différentiel se pose devant :

- Un épanchement pleural gazeux ou liquidien ;
- Une staphylococcie pleuro-pulmonaire ;

- Une malformation pulmonaire ;
- Un hamartome pulmonaire ou tumeur médiastinale ;
- Une autre hernie congénitale : de morgagni ou para-hiatale;
- Une hernie traumatique : surtout quand le traumatisme n'a pas été signalé ou quand d'autres traumatismes sont au premier plan, crânien ou abdominal ;
- Une éventration ou une paralysie diaphragmatique.

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

2.3. Malformations associées :

Une fois le diagnostic positif de la HDC est établi, il convient de rechercher une malformation associée ou une anomalie chromosomique.

Tableau 6 : Malformations associées à la HDC (A propos de 97 cas) [84]

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

Les malformations cardiaques, digestives, squelettiques et génito-urinaires sont les plus fréquemment associées à la HDC.

C. Formes anatomo-cliniques :

1. Hernies rétro-costo-xiphoïdiennes ou hernie de Larrey :

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.

Elle est le résultat de l'extension incomplète du septum transversum jusqu'à la paroi thoracique antérieure, l'orifice herniaire est situé alors entre les chefs sternal et sterno-costal du diaphragme [7,85].

Sa fréquence est estimée entre 3 à 4% des HDC.

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.

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.

1.1. Symptomatologie clinique :

a. Digestive :

- Vomissement [86,87,88,89].
- Nausée [91].
- Reflux gastro-œsophagien [91].
- Plénitude postprandiale [89].
- Diarrhée [89].
- Constipation [89,92].
- Douleur abdominale [92].
- Tableau d'occlusion intestinale est rare [92].

b. Respiratoire :

- Cyanose [86].
- Gêne respiratoire au moment des tétés [87].
- Broncho-pneumopathie à répétition [86,88,89].
- Dyspnée [86,90].
- Détresse respiratoire [87,88,89].
- Toux [88,90].
- Exacerbation nocturne tableau d'un asthme [90].

1.2. L'examen physique : peut retrouver :

- Dysmorphie [86].
- Examen abdominal et respiratoire normal [89].
- Sensibilité de rebond particulièrement marquée au quadrant supérieur droit et à l'épigastre [86].
- La percussion et l'auscultation du thorax révèlent des zones de tympanisme et des éclaboussures de sons [93].
- Murmure vésiculaire diminué [90].
- Râles bronchiques diffus [90].
- Asymétrie de la paroi thoracique [94].

1.3. Paraclinique :

- La radiographie thoracique :

Peut montrer des images hydroaériques médiastinales ou une opacité non identifiée ou masse grasse dans l'angle cardio-phrénique droit et peut être difficile à différencier de la graisse péricardique proéminente [95,96,97].

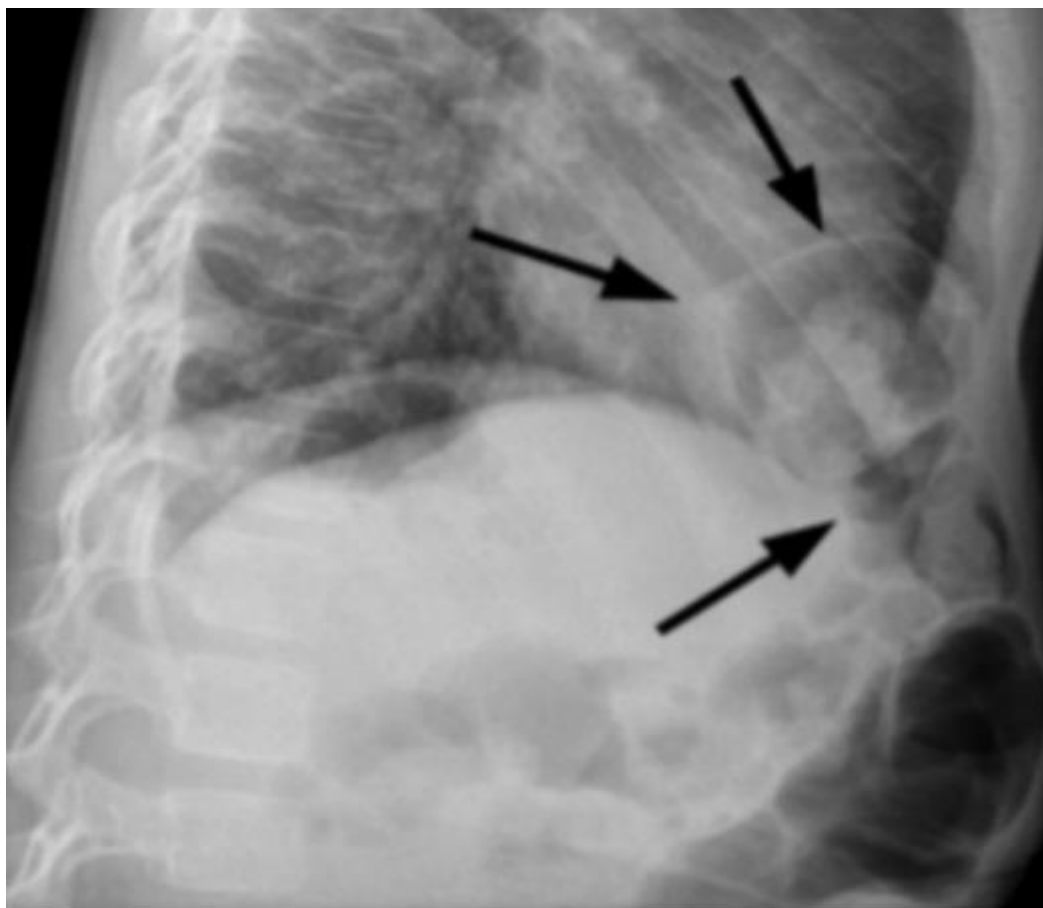


Figure 16 : Hernie de Morgagni chez un enfant de 2 ans. La radiographie thoracique de profil montre la hernie d'une boucle intestinale (flèches) dans un emplacement classique par un défaut antéro-médial [98]



Figure 17 : 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 [96]

- L'échographie 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 [99].

- Les opacifications digestives : Affirment le diagnostic et précise le contenu du sac herniaire.
- La TDM : Permet d'établir le diagnostic en cas de doute sur les autres examens.
- L'IRM : peut fournir des informations similaires à la tomodensitométrie mais il n'est généralement pas nécessaire.

2. Hernies postérolatérales droites :

Elle est plus rare et plus difficile à mettre en évidence [9,21,100].

Elle n'est diagnostiquée que dans 25% des cas [21,100].

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

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

Par ailleurs, la vésicule biliaire peut être herniée. De même, des anses intestinales peuvent être herniées mais de manière moins fréquente [9,101].

Le pronostic est favorable en cas de diagnostic et prise en charge précoce.

D. Evaluation de la gravité :

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

Ils distinguent alors des facteurs pronostiques anténataux et des facteurs pronostiques néonataux.

1. Facteurs pronostiques anténataux :

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

1.1. Malformations associées et anomalies chromosomiques :

La découverte d'une malformation associée est de très mauvais pronostic : la mortalité passe de 50% dans les formes isolées à 80% en cas de malformations associées [67].

Il est important de déterminer le caryotype fœtal afin de réaliser un bilan malformatif le plus exhaustif possible.

1.2. Facteurs pronostiques in utéro :

Les critères les plus cités dans la littérature sont les suivants :

a. Le terme au moment du diagnostic :

Le défaut diaphragmatique est rarement diagnostiqué lors de l'échographie du premier trimestre, la HDC est le plus souvent découverte au cours du deuxième trimestre. Pour de nombreux auteurs, un diagnostic anténatal avant la 25ème SA est de très mauvais pronostic : la mortalité serait même de 100% [7,9,101]. En effet, la précocité du diagnostic anténatal est parfois liée à des anomalies plus évidentes que la brèche diaphragmatique elle-même, aggravant ainsi le pronostic de façon considérable.

A contrario, plusieurs autres données de la littérature concluent que l'âge gestationnel au moment du diagnostic est un facteur prédictif indépendant du pronostic postnatal pour les enfants présentant une hernie diaphragmatique. Cette information peut être expliquée par les progrès de la technologie, qui de nos jours détectent des anomalies, les plus minimes qu'elles soient, de plus en plus tôt pendant la grossesse.

b. Le côté de la hernie :

Les formes bilatérales de la HDC sont létales [102].

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

La mortalité associée aux hernies droites varie dans les séries entre 75% et 100% [9,102].

c. La situation du foie :

La position du foie en intra thoracique est décrite dans la littérature comme un facteur de mauvais pronostic [72]. Hedrick et al. dans une série de 89 cas isolés de HDC gauche, faisaient état d'un taux de 45 % de survie dans le groupe foie en intra thoracique et 93 % de survie dans le groupe foie en intra-abdominale [103]

Cette position du foie s'étudie uniquement sur les HDC gauche, car dans les hernies droites, du fait de sa position anatomique, le foie remonte dans le thorax inexorablement.

d. La présence de sac herniaire :

C'est un élément de bon pronostic mais difficile à mettre en évidence.

e. L'appréciation du volume pulmonaire :

Afin de s'affranchir de l'effet « âge gestationnel », il a été étudié le rapport du LHR observé sur le LHR attendu pour l'âge gestationnel (LHR o/a). Le LHR o/a d'un poumon sain est compris entre 65 et 100% et est en moyenne de 40% en cas de HCD gauche. Il est corrélé à l'hypoplasie pulmonaire évaluée en post-mortem. [104]

- Pour un LHR o/a inférieur à 15%, l'hypoplasie pulmonaire est extrême, le taux de survie est quasi nul.
- Pour un LHR o/a entre 15 et 25%, l'hypoplasie pulmonaire est sévère, le taux de survie est égal ou inférieur à 20%.
- Pour un LHR o/a entre 26 et 35% ou un LHR o/a entre 36 et 45% avec le foie en intrathoracique, l'hypoplasie est modérée, le taux de survie est compris entre 30 et 60%.
- Pour un LHR o/a entre 36 et 45% ou supérieur à 45% avec hernie du foie, l'hypoplasie est moyenne et le taux de survie dépasse 75%⁹².

Le LHR o/a est corrélé à la mortalité post-natale, à la nécessité d'une ECMO, au risque d'une dépendance ventilatoire et au développement d'une HTAP en post-natal.

La valeur pronostique du LHR o/a est fonction de la présence ou non d'une hernie du foie, mais aussi du côté de la HCD.

La survie est quasi nulle en cas de LHR o/a inférieur à 46% en cas de hernie droite.

Le LHR o/a est prédictif de la morbi-mortalité après traitement anté-natal par occlusion de trachée per foetoscopie (FETO)

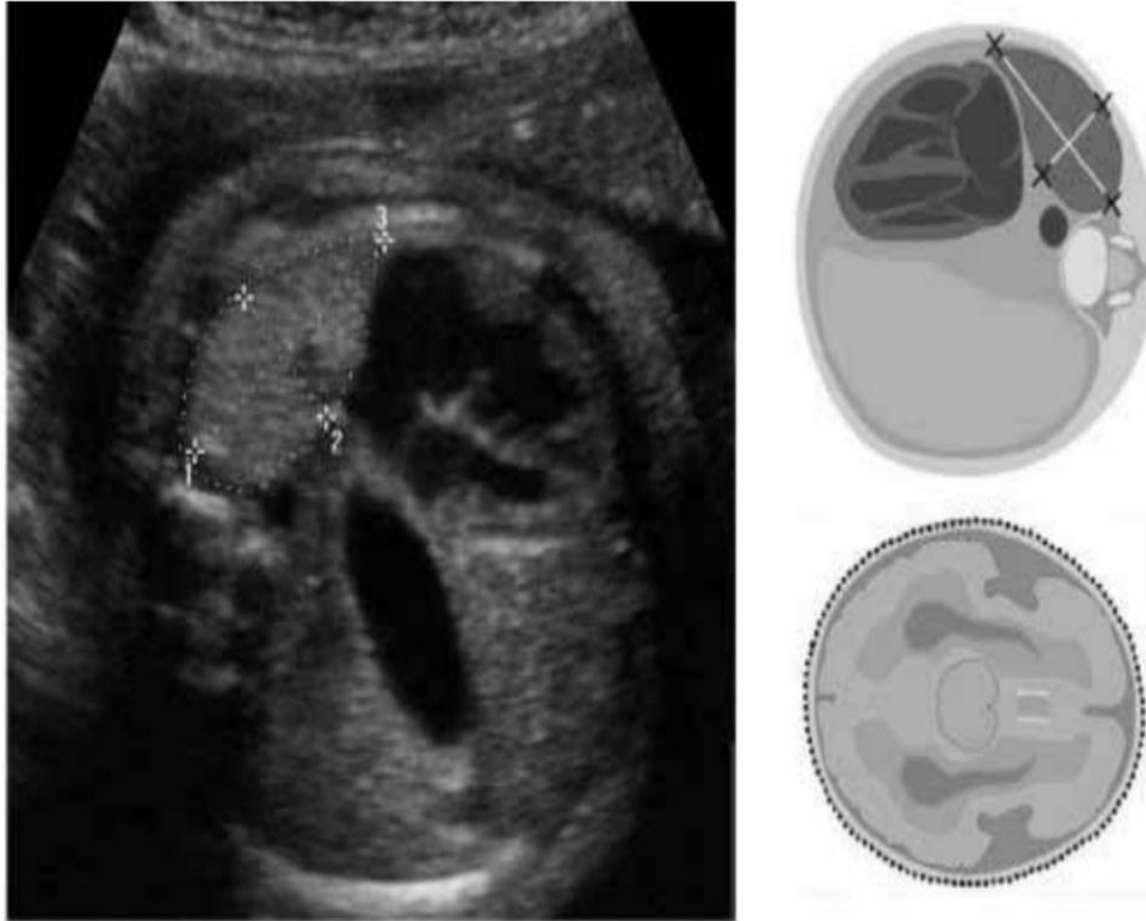


Figure 18 : Mesure du Lung-to-Head Ratio (LHR) au niveau de la coupe de 4- cavités.

L'image échographique à gauche ainsi que l'image schématique en haut à droite montrent la mesure de la surface pulmonaire par la mesure du plus grand axe. La multiplication des deux mesures perpendiculaires du plus grand axe en mm est ensuite divisée par le périmètre crânien ce qui permet d'obtenir le LHR [105].

f. Le VPT o/a :

Chez les fœtus avec une HDC isolée, le volume pulmonaire mesuré par IRM fœtale est significativement corrélé à la survie [80]

Bonfils et al. ont trouvé une corrélation entre la mesure du VPT et la survie. Ils ont identifié un seuil de 30% du volume attendu en-dessous duquel la survie était significativement moindre [106].

g. Vascularisation pulmonaire :

Grâce au doppler, il est possible de quantifier le développement pulmonaire.

En cas d'hypoplasie pulmonaire, le lit vasculaire est réduit.

h. Le retentissement cardiaque :

La notion d'hypoplasie du ventricule gauche (VG) est un élément pronostique majeur, aussi bien en anténatal qu'en néonatal. L'échocardiographie fœtale doit être réalisée de façon systématique après dépistage d'une HDC. Même si le retentissement cardiaque reste difficile à évaluer et même si sa valeur reste discutée, la recherche d'une malformation cardiaque est primordiale car fréquente, difficile à mettre en évidence et engageant le pronostic.

2. Facteurs pronostiques néonataux :**2.1. Caractéristiques du nouveau-né :**

- *Délai d'installation des symptômes (Inferieur à 6h) :* La précocité d'apparition des signes de détresse respiratoire est un élément de mauvais pronostic [7,23]
- *Le poids à la naissance (inferieur à 2500g) :* Considéré comme un facteur significatif prédictif de gravité [7].
- *Le score d'Apgar (inférieur à 4) :* Selon de nombreuses études il était plus bas chez les non-survivants.

2.2. Autres facteurs :

- Notion d'une ventilation au masque
- Notion de naissance en état de mort apparente.
- Présence de troubles hémodynamiques
- Survenue d'un pneumothorax, uni ou bilatéral, avant ou après l'opération.

3. Paramètres ventilatoires et gazométriques :

L'hypoplasie pulmonaire et l'HTAP sont les deux facteurs les plus déterminants pour la survie d'un enfant porteur d'une HDC. Différents critères ont été étudiés pour refléter la sévérité de l'atteinte pulmonaire, conditionnant alors le pronostic vital de l'enfant [7].

Dans les premières heures de la prise en charge, la qualité de la réponse à la ventilation du poumon du nouveau-né porteur de la HDC peut permettre d'appréhender le pronostic : plusieurs indicateurs ventilatoires ont pu être utilisés [7,107] :

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

$$AaO_2 = ADO_2 - PaO_2 \text{ sus-ductale.}$$

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

- L'index d'oxygénation (IO) = $FIO_2 \times PAM / PaO_2$ sous-ductale. L'IO et la AaO₂ reflètent la capacité d'oxygénation.

Il est considéré qu'une PaCO₂ élevée reflète l'incapacité d'éliminer le gaz carbonique et donc le degré d'hypoplasie pulmonaire; tandis que l'AaO₂ et l'IO traduisent les capacités d'oxygénation et donc l'intensité de l'HTAP [9].

E. Prise en charge thérapeutique :

1. Prise en charge anténatale :

Elle comprend aussi bien des outils thérapeutiques médicaux que chirurgicaux.

1.1. Interventions pharmacologiques :

L'intérêt potentiel de la corticothérapie anténatale dans la HDC a été évoqué par plusieurs auteurs. En effet, l'hypoplasie pulmonaire s'accompagne d'un retard de maturation qui concerne à la fois le système du surfactant et le système antioxydant [18].

Sur un modèle de rats atteints d'HDC, les chercheurs ont testé l'effet d'une thérapeutique combinant corticothérapie et stimulation thyroïdienne du fœtus par administration à la mère de thyrotropin-releasing hormone (TRH). Il a été retrouvé une augmentation significative du contenu alvéolaire en phosphatidylcholine désaturée et une diminution du glycogène pulmonaire, deux marqueurs de la maturation pulmonaire, après administration combinée de corticoïdes et de TRH à la mère. L'association de ces deux drogues a un effet synergique. Il a été noté que l'augmentation du taux de T4 chez la mère et le nouveau-né est transitoire, corrigée en moins de 48 heures [7,108].

Une autre équipe a expérimenté l'administration de surfactant dans la cavité amniotique chez le lapin porteur de HDC. Cette technique a permis d'augmenter la compliance pulmonaire et le nombre d'alvéoles par mm³ [107].

Par ailleurs, il a été montré chez des rats porteurs de HDC, que l'hypoplasie pulmonaire pouvait être améliorée par un traitement anti-oxydant administré sous forme de vitamine E orale donnée à la mère [7,28].

1.2. Interventions chirurgicales anténatales :

a. Conditions requises pour un traitement chirurgical anténatal :

La chirurgie in utero n'est envisageable qu'à certaines conditions [78]:

- Le diagnostic prénatal précis et précoce (au plus tard au début du 2e trimestre de la grossesse) de la malformation est possible, les autres malformations dont l'aspect échographique est proche, ayant été éliminées
- L'évolution naturelle de la malformation est prévisible. Si aucun traitement n'est entrepris, elle est létale ou elle affecte sérieusement la qualité de vie du patient
- L'intervention proposée in utero est techniquement faisable et permet une correction complète de la malformation, ce qui exclut la réalisation d'un tel traitement en cas d'anomalies chromosomiques ou d'atteintes syndromiques.
- Par ailleurs, la morbidité induite par cette prise en charge est acceptable et le taux de survie est supérieur à celui obtenu par un traitement postnatal classique.

Les HDC isolées pour lesquelles l'hypoplasie pulmonaire est très sévère répondent à ces critères. On peut considérer en effet qu'il n'existe aucun traitement postnatal adapté pour ces formes de HDC. Dans ces cas, le seul traitement possible est la correction prénatale de l'insuffisance de développement pulmonaire, alors que les échanges gazeux sont assurés par le placenta. Cela implique de déterminer des critères diagnostiques et pronostiques précis durant la période prénatale.

b. Chirurgie in utéro :

En 1980, Harrison crée une hypoplasie pulmonaire chez un fœtus de mouton en gonflant un ballon dans le thorax. En dégonflant le ballon progressivement, il démontre que l'hypoplasie est réversible. Une HCD est alors créée selon le modèle de De Lorimier et réparée par un patch de silastic. Cette intervention est la première description de chirurgie in utero pour le traitement de la HCD. Après une longue évaluation de leur technique chez l'animal, l'équipe de Harrison a réalisé, en 1990, la première intervention de chirurgie in utero chez l'homme. Celle-ci est réalisée à utérus ouvert. Le fœtus est monitoré et extrait en partie afin d'être opéré. Il est ensuite réintégré et l'utérus suturé après restitution du liquide amniotique. La morbidité maternelle est bien sûr non négligeable ; elle est essentiellement liée à la menace d'accouchement prématuré, qui touche toutes les patientes, et à son traitement. Rapidement, cette technique ne va concerner que les fœtus dont le foie n'est pas ascensionné. En effet, lors de la réduction du foie, le ductus venosus, fonctionnel in utero, se trouve plicaturé, ce qui inhibe le flux sanguin dans la veine ombilicale et entraîne le décès du fœtus. Nous savons actuellement que ces fœtus sont ceux qui présentent le meilleur pronostic.

En 1997, Harrison publie les résultats d'une étude prospective randomisée sur l'intérêt de cette méthode dans les cas de HCD sans ascension du foie. Il n'y a pas de différence en termes de survie, de durée d'hospitalisation et de besoin d'assistance respiratoire extracorporelle (AREC), entre les enfants traités avant ou après la naissance [109].

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

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

Cette technique est abandonnée en 1997 [109].

c. Occlusion trachéale in utero :

L'expérimentation animale montre que la chirurgie in utero de correction de HCD doit être réalisée à la fin de la phase canaliculaire ou au début de la phase sacculaire du développement pulmonaire soit aux alentours de 28–29 SA chez l'homme [110,111]. Un essai actuellement en cours étudie l'intérêt d'une OT plus tardive, entre 30 SA et 32 SA et 6 jours) dans les formes modérées (LHR o/a entre 25 et 35% ou LHR o/a entre 36 et 45% avec hernie du foie) [112]. L'expérimentation animale a permis d'observer que sur les poumons de fœtus porteurs de HCD, immatures à terme avec peu d'alvéoles et des septa épais, l'OT fœtale augmente, de manière significative, le rapport poids pulmonaire/poids corporel (Lung to body weight ratio–LBWR) et le nombre d'espaces alvéolaires, entraîne une maturation de la vascularisation pulmonaire, mais accentue le déficit en cellules alvéolaires, les PII, ayant pour conséquence une diminution de la production de surfactant [113,114,115]. Cet effet délétère de l'OT peut être partiellement corrigé par une désocclusion trachéale avant la naissance (séquence plug–unplug) et/ou l'administration de stéroïdes peu avant la naissance [116]. Ces deux thérapies demandent de pouvoir anticiper la naissance.

Dès lors, plusieurs techniques d'OT ont été tentées. Un abord chirurgical de la trachée a été initialement réalisé avec les problèmes inhérents à la nécessité d'une hystérotomie, puis le geste a été réalisé par endoscopie. La chirurgie fœtale s'est d'abord contentée de la simple pose d'un clip, mais cette méthode a été abandonnée car associée à une prématurité importante et à des lésions importantes de la trachée et des nerfs laryngés [117,118].

En 2004, le groupe « FETO task group » a étudié et validé une technique d'OT par la mise en place d'un ballonnet intra-trachéal gonflable au cours d'une procédure fœtoscopique percutanée (un seul trocart de 3.3 mm) [119]. Idéalement le ballonnet est mis en place aux alentours de 28 SA, soit à la fin de la période canaliculaire du développement pulmonaire, et est retiré à 34 SA de manière à réduire les effets délétères sur la maturation pulmonaire.

La désocclusion trachéale in utero peut être effectuée préférentiellement par voie fœtoscopique (50–67%) ou par une ponction écho-guidée (19–21% des cas) en fonction de l'accessibilité. En cas de mise en travail, le retrait du ballon doit être effectué en urgence dans 28% des cas, soit par une procédure EXIT (11–21% des cas), soit par une désocclusion par laryngo-trachéoscopie péripartale (1–7%) en urgence peuvent s'avérer nécessaire [120]. Cette dernière procédure peut s'avérer très périlleuse avec un risque important d'hypoxie et de décès en dépit du recours à des intervenants expérimentés. L'accouchement est possible par voie vaginale puisqu'il n'y a pas d'hystérotomie et l'accueil pédiatrique se fait dans les conditions habituelles.

Une étude réalisée sur 7 ans avec 210 procédures de FETO sur des fœtus présentant une HCD sévère (foie hernié et LHR o/a < 27-28%) [121] montrait que le traitement anténatal permettait une amélioration du taux de survie de 24% à 49% en cas de HCD gauche et de 0% à 35% en cas de HCD droite (tableau 4). La complication principale était la rupture prématurée des membranes. Elle survenait dans les 3 semaines suivant le geste pour 17% des fœtus opérés et dépendait de la durée opératoire. Le terme moyen à l'accouchement après FETO était de 34 à 35 SA [1,122,123], il s'élevait avec l'expérience de l'opérateur [1]. Les facteurs prédictifs de morbi-mortalité post-natale étaient la prématurité [122,124], La durée de l'OT [122] et le délai entre le retrait du ballon d'occlusion et la naissance (>24h) [124]. Les effets secondaires rapportés étaient essentiellement liés à une augmentation du diamètre trachéal pouvant être assimilée à une trachéomégalie [125] sans manifestation clinique, en dehors d'une toux à l'effort [126].

Une étude récente [127] portait sur l'OT précoce (22-24 SA) dans les formes sévères (LHR o/a<0,17 et foie intra-thoracique) en comparant l'évolution de 8 fœtus ayant eu une OT précoce à 9 fœtus avec OT plus tardive et 10 témoins. Elle permettrait une amélioration de la survie de 0% à 62% avec une diminution de l'HTAP.

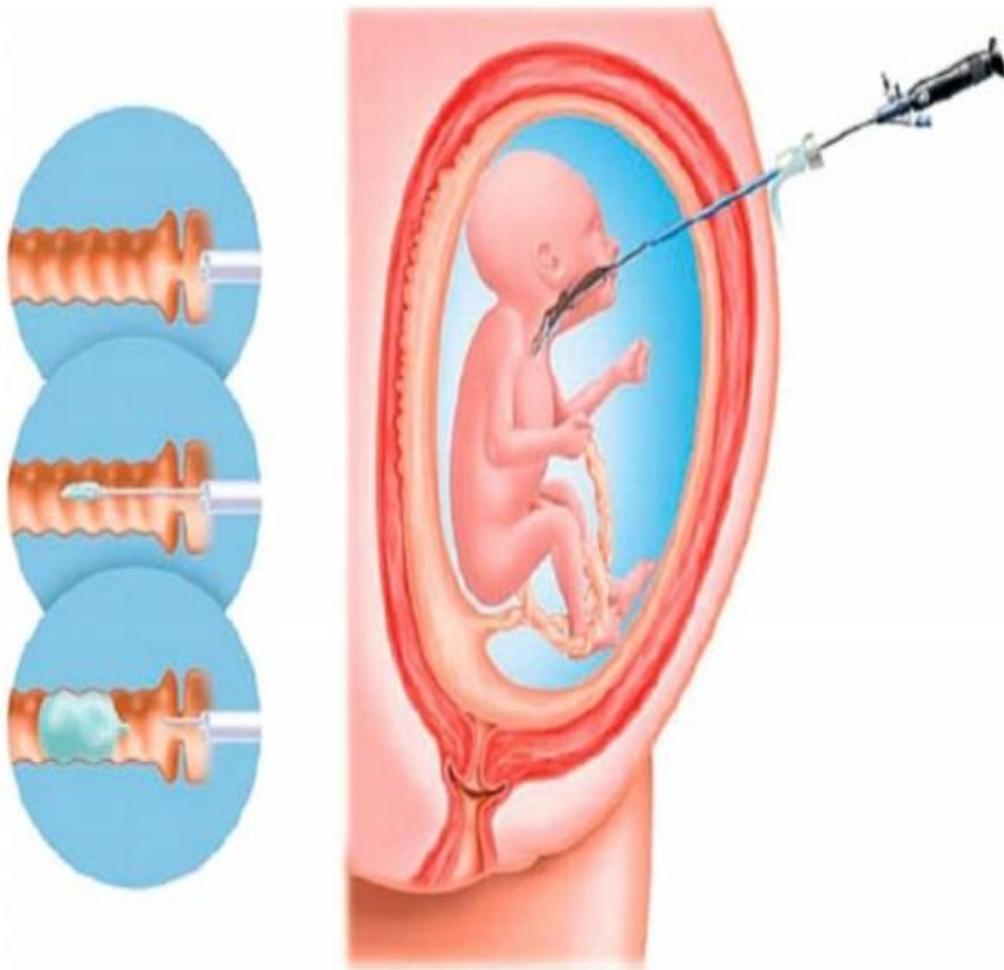


Figure 19 : Technique d'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet gonflable.

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

(d'après Deprest Y, Gratacos E, Nicolaides KH. Ultrasound Obstet Gynecol 2004;

24:121-26. Copyright International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Reproduit avec autorisation. L'autorisation est accordée par John Wiley & Sons Ltd au nom de l'ISUOG) [78].

2. Prise en charge néonatale :

2.1. A la salle de naissance :

- Accouchement :

Il n'existe pas d'argument dans la littérature pour privilégier une voie d'accouchement par rapport à une autre. En revanche, la prise en charge immédiate par une équipe entraînée est indispensable. Certains centres vont privilégier la césarienne en raison du caractère programmable de ce mode d'accouchement [74].

Les premiers gestes à assurer à la naissance sont successivement [128] :

- Le bébé doit être mis en décubitus latéral sur le côté de la HDC pour permettre au poumon controlatéral de s'expandre.
- Intuber (sonde de 3,5 mm pour un enfant à terme ou sonde à ballonnet) et ventiler en O₂ pur ; la ventilation au masque est contre indiquée parce qu'elle provoque une distension gazeuse, gastrique et intestinale, qui aggrave la compression pulmonaire ; dès que la sonde endotrachéale est en place, l'enfant sera ventilé par un ventilateur prérégulé à un niveau de pression positive maximale compris entre 18 et 24 cm d'eau, une pression de fin d'expiration de 2 à 5 cm d'eau, et une fréquence ventilatoire de 40 à 60 cycles par minute
- Mettre en place une sonde gastrique pour décompresser l'estomac ;
- Surveiller les paramètres vitaux : fréquence cardiaque, saturation pré et post-ductale (capteurs main droite et pied), capteur transcutané de PCO₂, pression artérielle, volume courant ;
- Mettre en place une voie veineuse périphérique pour la sédation et l'analgésie de l'enfant.
- Les stimulations de l'enfant doivent être réduites au maximum.

2.2. En unité de réanimation :

A. Prise en charge ventilatoire :

La ventilation mécanique sera rapidement adaptée pour maintenir une valeur de SpO₂ pré-ductale comprise entre 85 et 95 %, et une valeur de PaCO₂ entre 45 et 55 mmHg.

La majorité des enfants porteurs de HDC présente une HTAP avec shunt droite-gauche par le canal artériel.

La SpO₂ post-ductale est donc habituellement plus basse que la SpO₂ préductale. La normalisation de la SpO₂ post-ductale va nécessiter de réduire le shunt droite-gauche par le canal artériel, donc de réduire le niveau de l'HTAP.

Pour y parvenir, l'hyperventilation afin d'obtenir une alcalose respiratoire a été proposée, jusqu'à ce que des travaux aient montré que cette approche était responsable de lésions de baro/volotraumatisme telles que pneumothorax et dysplasie broncho-pulmonaire [128].

a. L'oscillation à haute fréquence :

L'oscillation à haute fréquence (OHF) utilise de petits volumes courants, inférieurs à celui de l'espace mort, ce qui améliore la ventilation et l'oxygénation tout en limitant le baro- et volotraumatisme [68].

Elle est indiquée dans les situations d'hypercapnie persistante (PaCO₂ > 60 mmHg) et/ ou d'hypoxémie (SpO₂ pré-ductale < 85 %).

L'OHF est habituellement recommandée lorsque les alvéoles sont atelectasies. Il n'existe pas d'argument pour penser que le poumon des enfants porteur de HDC est «recrutable» [128].

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

L'oxygénation extra-corporelle (ECMO) est une technique qui vise à assurer une oxygénation et une décarboxylation adéquate, et à limiter le barovolotraumatisme du poumon [128].

Dans l'HTAP (et particulièrement au cours des HDC), l'ECMO veino-artérielle permet de limiter la pré-charge du VD et la défaillance cardiaque droite.

L'ECMO est indiquée lorsque l'hypoxémie persiste malgré une prise en charge médicale optimale.

Les critères d'un branchement sous ECMO habituellement utilisés pour les enfants porteurs d'une HDC sont les suivants : SpO₂ pré-ductale < 80 % alors que la pression inspiratoire est >28 cmH₂O (ou pression moyenne > 15 cmH₂O en HFO), et insuffisance circulatoire.

Par ailleurs, les enfants doivent avoir un AG > 34 semaines et un poids de naissance > 2 kg [128].

Pour certaines équipes, une hypercapnie persistante malgré une ventilation optimale témoigne d'une hypoplasie pulmonaire sévère et contre-indique l'ECMO.

La survie des formes sévères de HDC après ECMO est d'environ 50 % [128].

c. Apport de surfactant exogène :

L'intérêt du surfactant exogène dans la HDC est très controversé. Des travaux expérimentaux chez l'animal porteur d'une HDC ont montré qu'il pouvait exister un déficit du contenu pulmonaire en surfactant mais les résultats sont contradictoires [128].

Par contre, le contenu pulmonaire en dipalmitoyl phosphatidyl choline et l'expression des protéines du surfactant ne sont pas diminués chez le fœtus humain porteur d'une HDC.

Par ailleurs, il n'existe pas d'argument clinique suggérant que le surfactant exogène améliore le pronostic de ces enfants [128].

d. Apport du monoxyde d'Azote inhalé :

Le NO inhalé est actuellement recommandé pour les enfants porteurs d'une HTAPP. Il améliore le devenir des enfants hypoxémiques à terme ou proche du terme en réduisant le risque de décès ou le recours à l'ECMO [128].

L'oxygénation s'améliore chez environ la moitié des enfants traités par NOi.

Des observations d'amélioration de la PaO₂ ont été rapportées chez les enfants porteurs d'une HDC.

Néanmoins, il n'existe actuellement pas de preuve que le NOi améliore le devenir des HDC. L'utilisation précoce de NOi ne change pas le risque de décès ni le recours à l'ECMO des enfants porteurs de HDC. Un recours plus important à l'ECMO a même été observé chez les enfants traités par NOi.

Ainsi, il existe peu de preuves pour recommander l'inhalation de NO en première intention chez l'enfant porteur d'une HDC [128].

Son utilisation devrait être réservée aux situations d'HTAPP sévères après avoir optimisé la ventilation alvéolaire et corrigé les troubles hémodynamiques.

Par contre, des études montrent le bénéfice du NOi dans les situations d'HTAP résiduelle ou chronique au cours de la HDC. Le NOi améliore la PaO₂ des enfants porteur de HDC après sevrage d'ECMO.

Le bénéfice du NOi dans l'HTAP chronique est lié à la fois à l'effet vasodilatateur pulmonaire du NOi et à son effet préventif sur le remodelage vasculaire [128].

e. La ventilation liquide :

Les liquides perfluorés ou perfluoro chemical liquids (PFC) sont des hydrocarbures liquides dont les atomes d'hydrogène ont été remplacés par le fluor, le brome ou l'iode [5].

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

Ce mode de ventilation apparaît donc séduisant pour la prise en charge des HDC où le poumon est immature, déficitaire en surfactant : il nécessite donc une ventilation la moins barotraumatique possible [5].

Cependant, une partie du PFC est absorbée par l'organisme via le poumon et restera accumulé dans l'organisme pendant plusieurs années au niveau des organes hématopoïétiques et de la peau : c'est ce qui limite actuellement l'extension de son utilisation [5].

B. Traitement de l'hypotension artérielle :

La survenue d'une hypotension artérielle systémique associée à des signes d'état de choc est fréquente au cours de la HDC [128].

On distingue 4 types de choc selon le mécanisme prédominant responsable de la défaillance cardio-circulatoire : choc hypovolémique (volume circulant insuffisant), choc vasoplégique (chute des pressions de perfusion par diminution des résistances vasculaires systémiques), choc cardiogénique (bas débit sanguin d'origine cardiaque), et choc obstructif (obstruction mécanique du lit vasculaire : exemple l'embolie pulmonaire).

La composante principale de l'état de choc est orientée par l'examen clinique : couleur, hépatomégalie, valeur de la différentielle systolo-diastolique de pression artérielle.

La radiographie de thorax est habituellement peu contributive, car le volume du cœur et l'état de la vascularisation pulmonaire est difficilement visible.

C'est donc essentiellement l'analyse échocardiographique qui permettra de déterminer la composante principale de l'état de choc. Néanmoins, son interprétation doit prendre en compte les particularités des situations compliquées d'HTAP [128].

Ainsi, le diamètre de la veine cave inférieure n'est pas un paramètre pertinent pour évaluer la volémie du fait de la fréquence de la défaillance cardiaque droite.

La mesure du volume télédiastolique du VG comme marqueur de la volémie doit tenir compte de l'hypodéveloppement habituel du VG associé à la HDC. Lorsque le mécanisme a été identifié, le traitement symptomatique va donc consister à corriger la composante principale du choc.

L'hypovolémie nécessite un remplissage. L'administration de médicaments vasoconstricteurs permet de corriger une vasoplégie. Les deux médicaments vasoconstricteurs les plus utilisés en période néonatale sont la dopamine et la noradrénaline. La noradrénaline possède les mêmes propriétés vasoconstrictrices que la dopamine au niveau systémique. Elle présente, par rapport à cette dernière, l'avantage de corriger la part obstructive du choc par diminution des résistances vasculaires pulmonaires [128].

En théorie, la noradrénaline serait donc le médicament à prescrire en 1^{re} intention au cours de l'HTAPP compliquée d'hypotension systémique après correction d'une hypovolémie éventuelle. Néanmoins, l'effet de la noradrénaline n'a pas été évalué de façon prospective chez les enfants porteurs d'une HDC [128].

C. Notion de stabilisation préopératoire :

C'est seulement au milieu des années 80 que la plupart des auteurs admettent la nécessité d'une stabilisation préopératoire [7,100].

En 1986, il a été démontré une augmentation surprenante de la survie des nouveau-nés porteurs d'une HDC après une stabilisation préopératoire de 4 à 16 heures avant l'intervention [129].

En 1991, une amélioration de la compliance pulmonaire et de la survie a été observée en utilisant la stabilité postopératoire [129].

La réintégration des viscères abdominaux s'accompagne en effet de plusieurs phénomènes, potentiellement délétères à un moment où la réactivité vasculaire pulmonaire est encore importante [108] :

- Déviation brutale du médiastin du côté homo latéral à la hernie et surdistension du poumon controlatéral.
- Mise en tension du diaphragme et surpression abdominale qui réduisent la compliance pulmonaire.
- Création de troubles hémodynamiques lors de la remise en place des organes en position anatomique, notamment lors de la manipulation du foie ou des veines sus-hépatiques [108].
- Le stress que constitue la période peropératoire est en lui-même susceptible de faire basculer une situation hémodynamique et respiratoire précaire vers l'hypoxémie réfractaire intraitable, entraînant le décès [100].

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

En 1992, l'équipe de l'Hôpital Robert Debré publie une étude rétrospective sur la notion de stabilisation préopératoire [100] : la comparaison de trois périodes de prise en charge montre une augmentation de la survie de 37,5% à 62,5% après 1985, date de passage à la chirurgie différée. Cette étude, en s'intéressant aux paramètres gazométriques pré et postopératoires, montre que d'une part la réduction de la hernie n'a aucun effet bénéfique sur la ventilation, d'autre part que le délai de la réintégration des viscères n'a aucune conséquence délétère ni sur le plan pulmonaire, ni sur le plan digestif.

Les critères de stabilisation sont :

- Pression artérielle moyenne normale pour l'âge ;
- Saturation préductale en O₂ entre 85–95% ;
- Diurèse > 1 ml/kg/h ;
- Lactates < 3 mmol/l ;
- Pressions pulmonaires non supra-systémiques (comme par exemple dans la situation d'un canal artériel ouvert non restrictif menant à une HTAP iso systémique permettant donc la réalisation de la chirurgie) [130,131]

3. Traitement chirurgical :

3.1. Chirurgie à ciel ouvert (Laparotomie) :

a. Installation :

Patient en décubitus dorsal, un billot à la base du thorax du côté de l'incision pour obtenir une lordose dorsolumbaire.

b. Voie d'abord :

La laparotomie transversale sus ombilicale au niveau de la pointe de la 10ème côte est la voie classique. La voie médiane sus ombilicale peut également être utilisée.

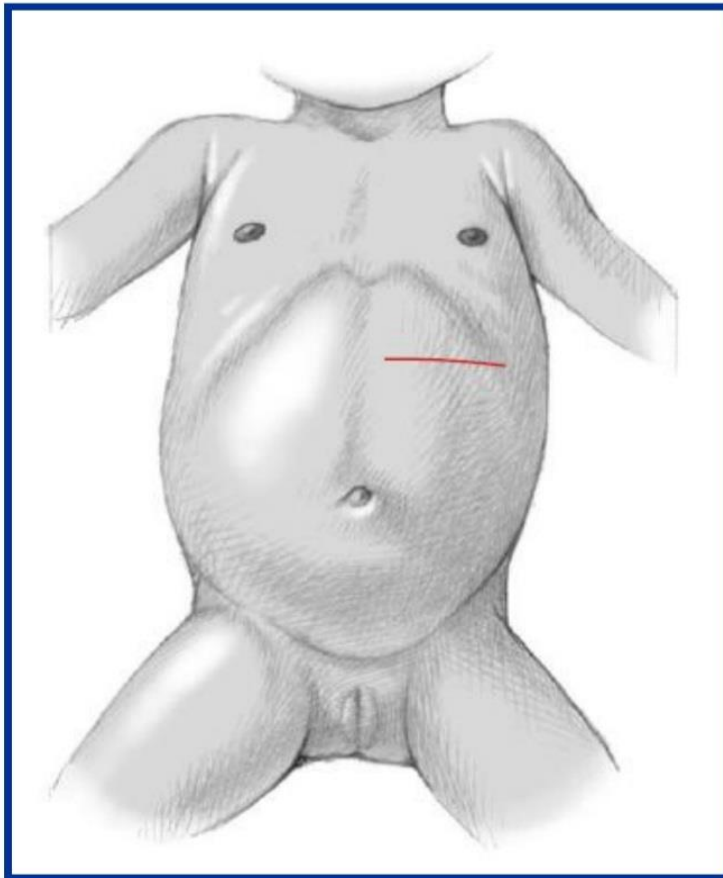


Figure 20 : La voie d'abord classique de la hernie de Bochdalek [132]

c. Réduction des organes herniés :

Le péritoine ouvert, l'orifice herniaire est facilement repéré. L'inventaire des organes abdominaux herniés est réalisé. On peut mettre en place un drain dans la cavité thoracique via l'orifice diaphragmatique pour annuler la dépression thoracique et réduire la hernie. On recherche les malformations associées (séquestration pulmonaire, malrotation intestinale, etc.). La réduction se fait par manipulation douce avec l'éventuelle libération d'adhérences.

Lorsque toute la masse intestinale est ainsi réduite, elle glisse vers le bas du fait de la position opératoire et permet une vue dégagée sur la coupole et l'orifice herniaire.

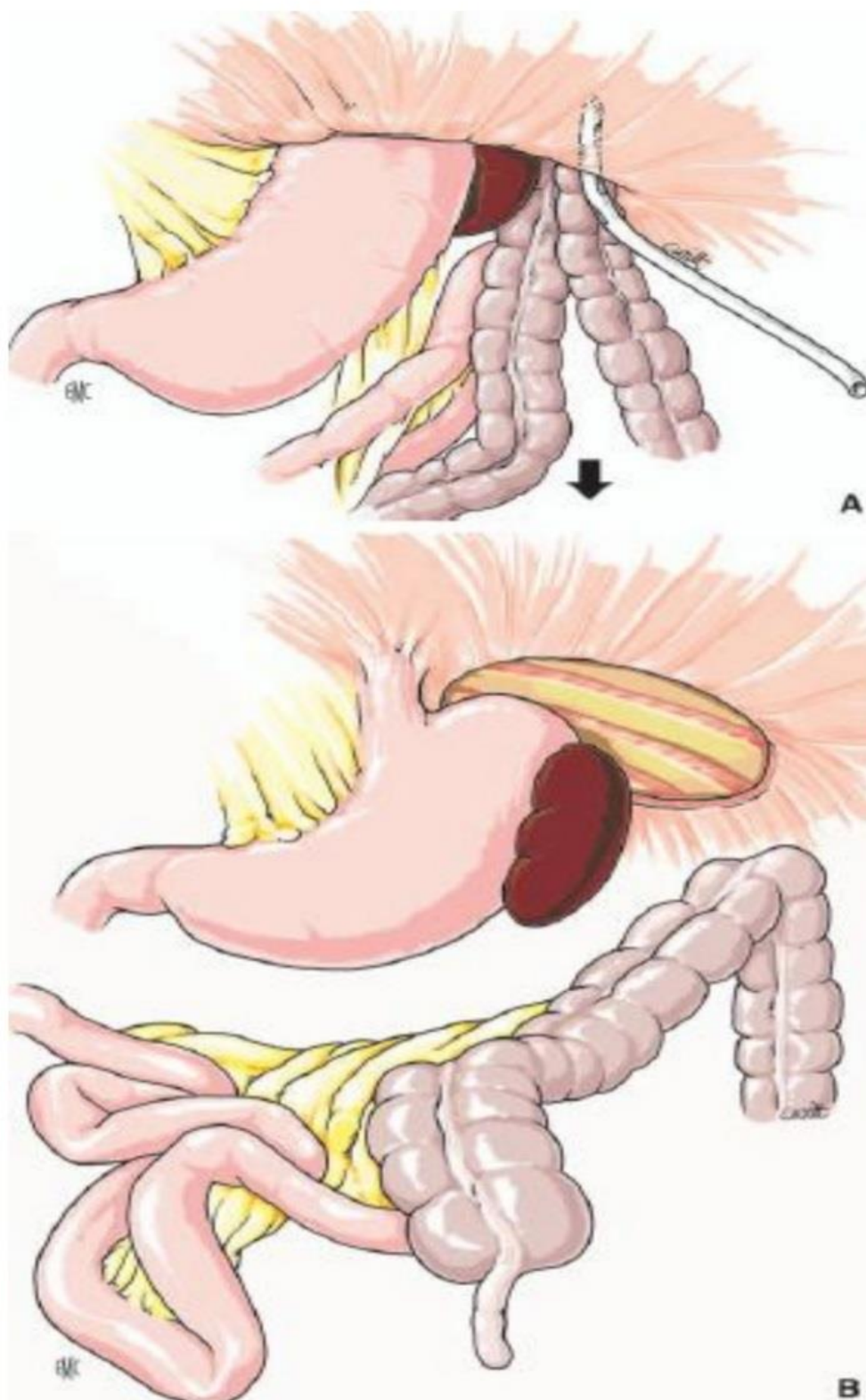


Figure 21 : Réduction des organes herniés [17]

Pour mieux repérer ses limites internes, on sectionne le ligament triangulaire gauche du foie qui est ensuite refoulé vers la droite. Si le rein a également migré dans la cavité thoracique, on le réduit dans la fosse lombaire. Le bilan est complété après réduction des viscères herniés : existence ou non d'un sac herniaire, le degré d'hypoplasie pulmonaire. Par ailleurs, après réduction de l'intestin dans l'abdomen, une malrotation intestinale est recherchée. En cas de séquestration pulmonaire associée, celle-ci est réséquée après section des artérioles systémiques qui la vascularise directement issues de l'aorte.

d. Réparation diaphragmatique :

Si les berges de l'orifice diaphragmatique sont bien individualisées, on peut refermer en un plan à points séparés assez rapprochés de fil non résorbable. Lorsque tous les points sont passés, ils sont progressivement noués et la suture terminale est transversale sur la coupole. S'il n'existe pas d'ébauche musculaire sur un des segments de l'orifice (en général en arrière), les fils prennent appui sur l'arc postérieur de la huitième ou de la neuvième côte. La prise du tissu fibrocelluleux qui recouvre le relief costal est insuffisante et à l'origine d'une récurrence de la hernie. Les fils sont passés autour de la côte, régulièrement disposés jusqu'à ce que l'on rencontre en dehors l'ébauche musculaire diaphragmatique. L'utilisation d'une prothèse de type PTFE (Goretex*) peut être nécessaire si la fermeture du défaut est impossible et doit être fixée à la face inférieure des vestiges du diaphragme et, si besoin, aux espaces intercostaux correspondants. La fermeture de laparotomie se fait après mise en place d'un drain aspiratif dans la cavité thoracique et une kinésithérapie respiratoire intensive postopératoire est instaurée [4].

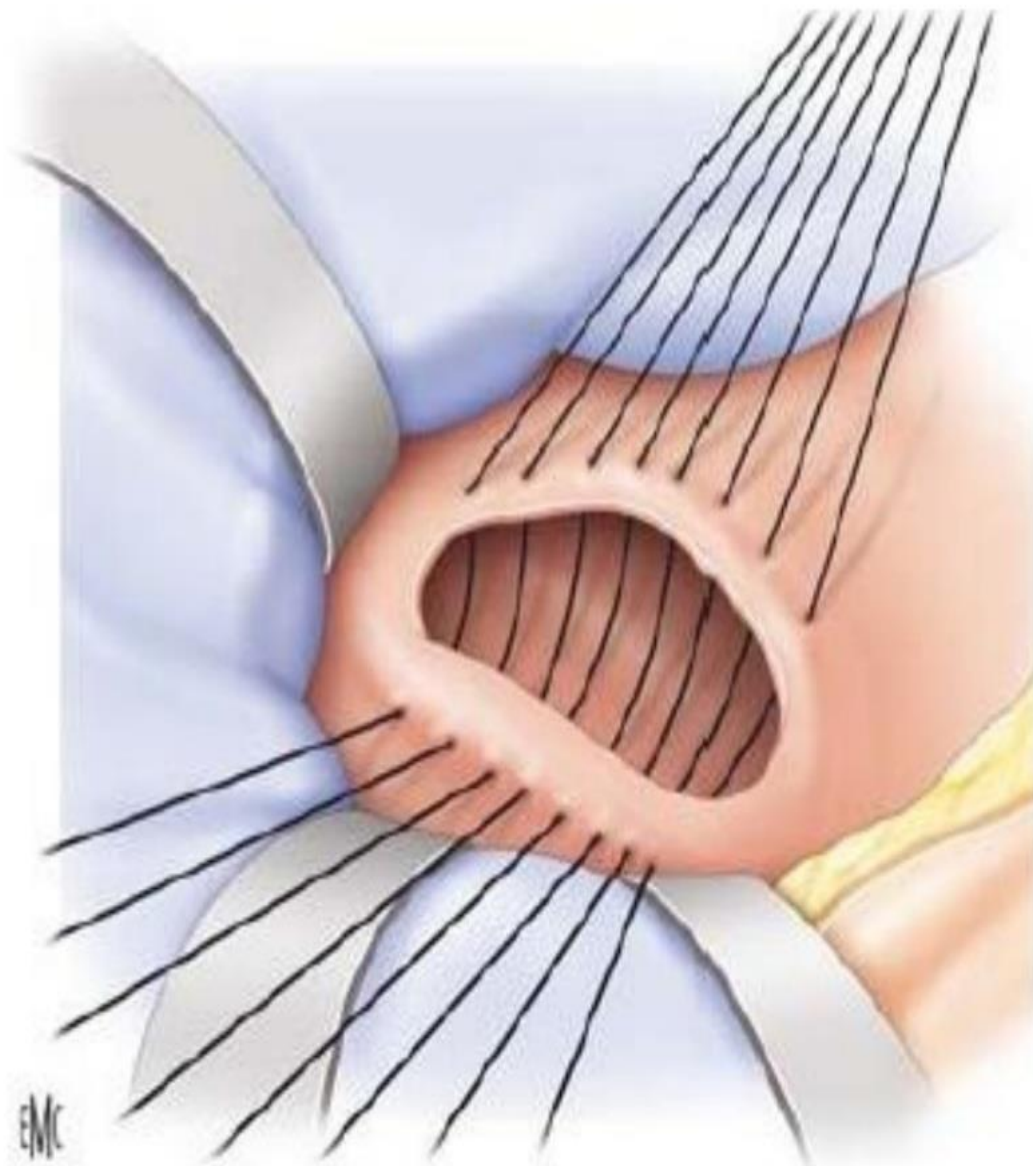


Figure 22 : Fermeture de l'orifice de Bochdalek [4]

e. Rangement de l'intestin grêle :

En cas d'anomalie de rotation associée, avec une proximité anormale de l'angle duodéno-jéjunal et de la région iléocæcale (les deux pieds de l'anse intestinale primitive), il existe un risque de volvulus du grêle. Le traitement consiste à écarter au maximum les deux pieds de l'anse intestinale primitive en positionnant l'intestin en position de mésentère commun complet. Pour cela, les accolements pathologiques du grêle et du colon sont libérés, le grêle est disposé complètement à droite, l'appendice se trouvant en fosse iliaque gauche est habituellement retiré. S'il est conservé, la famille de l'enfant doit être informée que l'appendice est à gauche.

f. Fermeture pariétale :

Elle est le plus souvent possible sans tension exagérée. En cas de tension excessive, seule la peau peut être refermée, suivi du traitement secondaire de cette éviscération couverte. La nécessité de recourir à une plaque pariétale prothétique est rare.

→ CAS PARTICULIER DES HERNIES DE LA COUPOLE DROITE:

L'installation et la technique chirurgicale sont identiques, la laparotomie étant décalée à droite chez le nouveau-né pour faciliter l'accès à la coupole [4].

La section des ligaments suspenseurs du foie donne un bon jour sur la coupole diaphragmatique droite.

L'orifice congénital est traité comme à gauche. Dans les cas rares où la quasi-totalité du foie est basculée dans le thorax à travers un defect diaphragmatique important, les ligaments suspenseurs du foie et les veines sus-hépatiques peuvent être en disposition anormale, irréductible [4].

Il est alors conseillé de prolonger la laparotomie en thoracophrénotomie, plutôt que de traumatiser le foie par une réduction à l'aveugle.

Dans de tels cas, où le defect diaphragmatique va jusqu'à l'orifice de la veine cave inférieure, on peut être conduit à fermer le diaphragme en dehors d'un cône hépatique laissé intrathoracique en protection de la veine cave inférieure [4].

3.2. Coeliochirurgie :

Elle est commune aux hernies de Bochdalek et aux éventrations, en cas de recours à une thoracoscopie. Sous anesthésie générale, le patient est couché en décubitus latéral droit s'il s'agit d'une hernie à gauche [133].

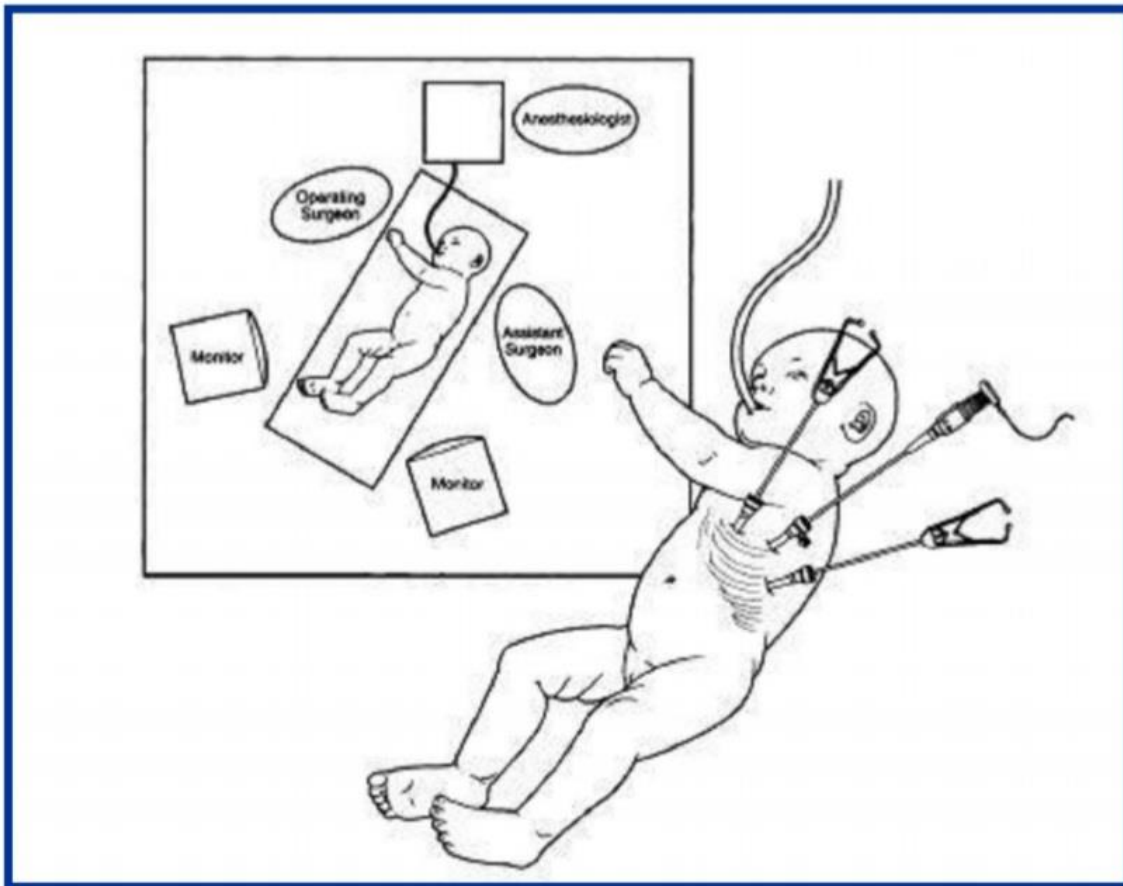


Figure 23 : La position du malade lors de la cure de la hernie de Bochdalek. [134]

Premier trocart optique 5 mm de diamètre ou moins, immédiatement sous la pointe de la scapula. Un trocart opérateur de 3 mm postérieur au 4e espace, un trocart opérateur 3 mm de diamètre sur la ligne axillaire moyenne au 5e ou 6e espace. Le chirurgien est situé à la tête en avant de l'enfant, le moniteur est situé à l'arrière de l'enfant en regard de la région dorsolombaire [133].

La thoracoscopie nécessite une installation en décubitus latéral opposée au côté de la hernie (décubitus latéral droit pour une hernie gauche et vice-versa). Une insufflation de CO₂ à basse pression (de l'ordre de 4 mm Hg) et à bas débit (1,5 L/min) aide considérablement la réduction du contenu herniaire en début d'intervention. Dès que la réduction a eu lieu, l'insufflation peut être interrompue et reprise à tout moment en cas de nécessité. Il s'agit d'un avantage considérable par rapport à la laparoscopie qui ne saurait se passer d'une insufflation tout au long de la chirurgie et naturellement à des pressions bien supérieures [133].

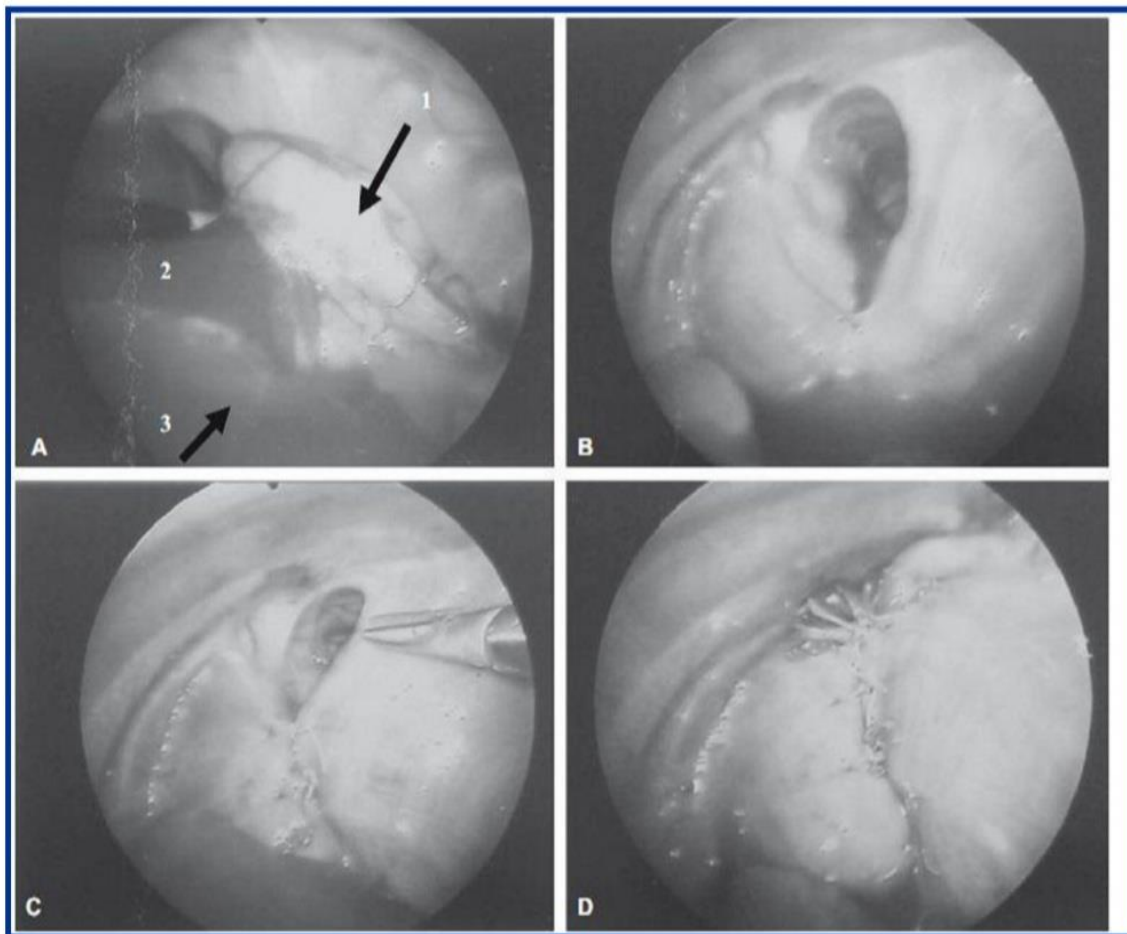


Figure 24 : Fermeture par voie thoracoscopique d'une hernie diaphragmatique gauche: Temps A: réduction des organes intrathoraciques: colon (1), rate (2). Le poumon apparaît modestement hypoplasique (3), Temps B : hernie réduite. Temps C : Fermeture progressive des deux berges. Temps D: fermeture achevée. [135]

Les effets de l'insufflation à bas débit et à basse pression dans le thorax, quel que soit l'âge de l'enfant, ne sont pas délétères : pas d'augmentation des pressions ventilatoires et pas d'augmentation de l'EtCO₂ [133].

La présence d'un sac herniaire permet une réduction spontanée et uniquement par l'insufflation du CO₂ en intrapleurale [133].

La chirurgie de fermeture de l'orifice diaphragmatique se déroule dans les mêmes conditions qu'en chirurgie ouverte avec repérage du bourrelet postérieur et fermeture à gros points séparés de fil non résorbable (généralement Ethibon 2/0) du diaphragme.

En cas de sac, il peut être réséqué en prenant garde à ne pas abuser de la coagulation monopolaire afin d'épargner l'innervation diaphragmatique [133].

En fin d'intervention, une exsufflation simple, sous contrôle vidéoscopique, de la cavité pleurale suffit. Le drainage pleural n'est pas indispensable [133].

→ **Chez le nouveau-né [133] :**

Il existe des contre-indications à la vidéo-chirurgie : détresse respiratoire néonatale non stabilisée avec hypoplasie pulmonaire majeure, instabilité hémodynamique et hypertension artérielle pulmonaire, antécédent de traitement prénatal selon la technique du « PLUG » et « UNPLUG ». L'insufflation de CO₂ dans les cavités thoracique ou abdominale peut avoir des effets délétères immédiats. D'autres contre-indications sont retenues : shunt cardiaque droite gauche, importante prématurité, hypertension intracrânienne.

Une quarantaine de cas ont été publiés désormais dans la littérature : 38 par thoracoscopie et 3 par laparoscopie. La réduction du contenu herniaire est habituellement facile, ce d'autant que l'orifice diaphragmatique est large.

Cependant, les viscères sont refoulés dans l'abdomen sans réel contrôle. Une malrotation digestive, ou toute autre anomalie viscérale intra-abdominale, n'est pas identifiée clairement par cet abord thoracoscopique.

Dans une série reportée par F Becmeur (9 cas), un patient a été réopéré à 8 jours postopératoires, par une courte laparotomie, en raison d'une perforation sur diverticule de Meckel avec hétérotopie de tissu gastrique. Le diverticule de Meckel, même si reconnu pendant le traitement initial d'une hernie diaphragmatique, est généralement laissé sans résection immédiate.

Après la réduction herniaire, la fermeture de l'orifice diaphragmatique peut s'avérer difficile, car beaucoup d'enfants ayant une hernie de Bochdalek à révélation néonatale peuvent avoir besoin d'une plastie du diaphragme ou de la mise en place d'une prothèse de type Goretex.

La fermeture primitive du diaphragme par simples points séparés est pratiquement toujours possible dans la portion interne, paramédiane de l'orifice diaphragmatique. En revanche, sur le versant externe de cet orifice, il peut y avoir des difficultés imposant le recours à des artifices : soit le passage d'une suture en péri costal, soit l'utilisation d'un bourdonnet de Vicryl, à condition que celui-ci soit strictement intrapleurale ; sinon, la résorption du Vicryl peut créer un phénomène inflammatoire adhésiogène responsable d'une occlusion secondaire. Le recours à une prothèse diaphragmatique peut imposer soit une conversion soit une très courte thoracotomie pour permettre l'introduction de la prothèse.

Yang et al, en 2005, ont suggéré un certain nombre d'indications pour définir quels nouveau-nés pourraient bénéficier d'une manière appropriée de cette chirurgie vidéoscopique : patient stable avec support ventilatoire conventionnel et pour lequel le diaphragme peut être fermé par une suture primaire bord à bord. L'auteur estime que 25 à 30% des nouveau-nés peuvent ainsi être traités avec succès par thoracoscopie. La présence du foie et de l'estomac dans l'hémithorax gauche serait un facteur de mauvais pronostic laissant craindre une ouverture diaphragmatique trop importante qui, de toute façon, va nécessiter la mise en place d'une prothèse.

→ **Les formes à révélation tardive :**

Dans l'étude réalisée par Paul Philippe [136] (Luxembourg) pour le GECl, sur une série multicentrique européenne, 24 enfants avaient été opérés par laparoscopie. Une conversion avait été réalisée pour 9 patients, le plus souvent à cause de difficultés de réduction du contenu herniaire ou de fermeture de l'orifice diaphragmatique. Vingt-trois enfants avaient été opérés par thoracoscopie et 3 seulement avaient requis une conversion. Globalement, il semblait que la réduction du contenu herniaire s'avérait souvent difficile, notamment en ce qui concernait la rate. Une fois la réduction obtenue, la fermeture du diaphragme était un geste simple par thoracoscopie du fait de l'espace chirurgical disponible, important. En revanche, après réduction du contenu herniaire, l'encombrement de la cavité abdominale rendait la fermeture de l'orifice diaphragmatique difficile par laparoscopie [133].

Arca et al. [134] En 2003 ont décrit une expérience préliminaire de chirurgie vidéoscopique en cas de hernie diaphragmatique. Pour la première observation, l'impossibilité de réduction par laparoscopie avait conduit l'auteur à convertir sa chirurgie par une thoracoscopie.

Cette occurrence s'est présentée dans l'équipe F. Becmeur avec impossibilité de réduction par thoracoscopie du contenu herniaire chez un enfant de 10 mois présentant une hernie étranglée de Bochdalek. La conversion en laparoscopie a permis la réduction du contenu herniaire puis le retour en thoracoscopie, en fin d'intervention, pour fermer d'une manière très aisée l'orifice diaphragmatique du fait de la présence des viscères dilatés encombrant tout l'espace de la cavité péritonéale. L'utilisation combinée des deux approches est manifestement intéressante [133].

En 2006, une équipe de chirurgie pédiatrique de Hanoi (N'Guyen Tam Liem) a rapporté 26 observations de hernies diaphragmatiques à révélation tardive, traitées avec succès par thoracoscopie.

Les difficultés lors de la réduction, la nécessité d'une insufflation permanente et à des pressions relativement élevées pour un nouveau-né (8 mmHg), l'encombrement abdominal créé par le retour des viscères dans la grande cavité péritonéale gênant la fermeture de l'orifice diaphragmatique, et les difficultés purement techniques liées à un espace restreint de déplacement des instruments, en font une chirurgie exigeante et difficile [133].

→ **Indications :**

Dans les formes à révélation néonatale, l'indication opératoire est le plus souvent formelle et urgente, du fait de la mauvaise tolérance et après contrôle des conditions respiratoires, cardiocirculatoires et métaboliques. Chez les formes tardives, l'indication opératoire est justifiée du fait de complications sévères et de leur mortalité élevée [4].

Les hernies congénitales des coupes, ou hernie de Bochdalek, peuvent être traitées par thoracoscopie en cas de révélation tardive. La conversion de la thoracoscopie en laparoscopie ou de la laparoscopie en thoracoscopie permet généralement un abord combiné qui résout les difficultés rencontrées, notamment en cas d'étranglement herniaire [133].

La vidéo-chirurgie dans le traitement des hernies de type Bochdalek chez le nouveau-né doit être réservée à des patients stables sur le plan ventilatoire et hémodynamique et pour lesquels la taille de l'orifice herniaire est modérée

Cette proposition thérapeutique ne doit en aucun cas être une perte de chance chez ces enfants. Elle doit ainsi être discutée avec les réanimateurs pédiatres et les anesthésistes réanimateurs dans son indication et sa réalisation [133].

3.3. Transplantation pulmonaire [5] :

Meurs et al rapportent une tentative thérapeutique originale : tenter de contourner l'hypoplasie pulmonaire majeure par la transplantation d'un lobe pulmonaire [7].

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

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

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

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

Tableau 7 : Comparaison entre le traitement chirurgical adapté dans notre série et ceux de la littérature

	Laparotomie	Cœlioscopie
Laarif [12]	3	8
F.Abass dia [61]	15	0
K.Sokha [63]	11	0
P.PLadys et al [137]	32	0
Notre série	14	1

Dans notre série, 12 patients ont bénéficié d'emblée d'une laparotomie.

3 malades ont bénéficié d'une cœlioscopie dont 2 ont été convertis en laparotomie.

F. EVOLUTION-COMPLICATIONS :

Avec un taux de mortalité global actuel de 20 à 30 %, la survie s'est lentement améliorée au cours des dernières décennies [138]. Le taux de mortalité élevé est principalement dû à l'hypoplasie pulmonaire et à l'hypertension pulmonaire persistante, liée à la HDC. Bien que la survie à la sortie de l'hôpital soit un indice important et mesurable de l'amélioration des soins en raison des progrès, plus d'attention est désormais prêtée sur les résultats à moyen et long terme.

Ainsi la qualité de la survie des HDC est apparue comme la prochaine cible de résultats pour les stratégies d'amélioration des soins et l'exploration de la modification de l'incidence d'autres complications à moyen et longue terme devient important.

1. Les complications chirurgicales :

Elles surviennent principalement durant la première année de vie et comprennent la récurrence de la HDC et l'occlusion sur bride.

1.1. La récurrence de la hernie diaphragmatique :

La récurrence de la hernie diaphragmatique nécessitant une ré intervention, est une complication connue. Son incidence varie largement selon les équipes (5 – 50 %) [139]. L'utilisation d'un patch et des techniques mini-invasives sont liées à des taux d'incidence plus élevés. La récurrence survient habituellement au cours des deux premières années de vie, bien que les récurrences plus tardives soient également possibles, notamment avec les patches prothétiques [140,141].

1.2. Occlusion digestive :

L'occlusion digestive par adhérences intestinales est l'une des causes les plus fréquentes de ré intervention. Elle a été rapportée dans environ 10 – 20 % des cas [142]. Plusieurs mécanismes peuvent contribuer au risque d'occlusion, chez les patients atteints de HDC. Par exemple, un positionnement anormal de l'intestin peut provoquer une torsion intestinale et une augmentation de la pression intra-abdominale entravant le péristaltisme.

2. La morbidité pulmonaire :

Environ 30 à 50 % des enfants présentent des conséquences pulmonaires à long terme, incluant la dysplasie broncho-pulmonaire, l'HTAP persistante, les bronchospasmes et les infections respiratoires récidivantes [143]. L'hypoplasie pulmonaire et les lésions dues à la ventilation sont des facteurs prédisposant.

Parmi les autres facteurs de risque, on note le traitement par l'ECMO, la taille du défaut et sa réparation à l'aide d'un patch et l'existence d'un RGO associé.

La morbidité pulmonaire à long terme chez les HDC se compose d'altérations de la fonction pulmonaire obstructive et restrictive due à une structure pulmonaire altérée et à une assistance ventilatoire prolongée.

La HDC a également été associée à un développement vasculaire pulmonaire altéré, entraînant une hypertension pulmonaire persistante pendant la période néonatale. La dysplasie broncho-pulmonaire définie par une oxygénothérapie prolongée au-delà du 28ème jour concerne 16 à 52 % des enfants. Son évolution est généralement favorable.

Le bronchospasme et l'asthme concernent 50 % des enfants. Les épisodes de toux à répétition concernent 10 % à 50 % des enfants mais ces symptômes semblent régresser progressivement avec 22 % des adolescents puis 12 % des adultes atteints [139].

Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) sont indiquées entre l'âge de 5 et 7 ans et mettent en évidence des syndromes obstructifs et restrictifs chez 28 à 52% des enfants.

Bien que l'incidence de la maladie pulmonaire chronique soit élevée à la sortie, la plupart des nourrissons qui survivent à la HDC ont une amélioration clinique au fil du temps. Néanmoins, près de 50 % des survivants adultes ont une déficience des tests de la fonction pulmonaire [139].

Les pneumopathies à répétition concernent 7 à 33 % des enfants lors de la première année [142] et près d'un quart des nourrissons atteints de HDC qui survivent ont une bronchopneumopathie obstructive à l'âge de 5 ans [143].

Elles sont souvent liées à des inhalations chroniques en rapport avec un reflux gastro œsophagien (RGO), également fréquent dans cette population.

3. La morbidité gastro intestinale et nutritionnelle :

3.1. Le reflux gastro œsophagien :

Le reflux gastro-œsophagien est une complication bien connue après la chirurgie de la HDC, en moyenne dans 40 % des patients dans la petite enfance et l'âge adulte, avec des résultats déclarés d'œsophagite chez 54 % des survivants à l'âge adulte [140,143].

Les mécanismes responsables du RGO n'ont pas été entièrement clarifiés. La présence de l'estomac intra thoracique serait associée à un RGO pathologique, ainsi qu'un œsophage abdominal raccourci et un angle de His obtu seraient impliqués.

La fermeture d'un grand défaut par approximation et une suture directe sous tension peuvent entraîner une surtension excessive, ce qui augmente le risque de hernie hiatale [142]. Les patients qui reçoivent des réparations de patch sont plus susceptibles de développer un RGO pathologique.

Le RGO est associé à un trouble de la croissance pondérale dans la petite enfance.

Le traitement du RGO chez les nourrissons atteints de HDC commence habituellement par des inhibiteurs de la pompe à protons (IPP). Si le traitement médical s'avère insuffisant et en présence de complications à type d'infections pulmonaires fréquentes ou de stagnation de la courbe de croissance, la fundoplicature de Nissen est indiquée.

Certaines équipes de chirurgiens pédiatres choisissent d'effectuer une fundoplicature prophylactique lors de la réparation de la HDC, en particulier chez les patients ayant un défaut diaphragmatique important. Cela a révélé son efficacité sur la croissance et la réduction des symptômes sans majoration de complications post opératoire [144].

3.2. L'altération de la croissance staturopondérale :

Le RGO est une des causes principales de trouble de la croissance dans la population de survivants de HDC. D'autre part, les troubles de l'oralité et la difficulté respiratoire sont fréquents, en particulier chez les enfants avec une HDC grave.

Les altérations de la croissance staturopondérale sont multifactorielles et estimées à 50 %.

Les troubles de l'oralité sont encore peu décrits. Leur physiopathologie est multifactorielle, incluant notamment le RGO, l'hypersensibilité du réflexe nauséeux, les troubles de motricité intrinsèque du pharynx et de la trachée, et l'insuffisance respiratoire. Entre 25 et 50 % des enfants atteints d'HDC présentent des troubles de l'oralité [145].

4. Le développement neurologique :

Des retards de développement significatifs et des troubles du comportement ont été décrits pour un grand nombre de nourrissons atteints de HDC. Une étude récente montre qu'environ 20 % des enfants ont des résultats altérés du développement neurologique à 5 ans.

Un taux de QI limite à très faible est significativement plus élevé que dans la population générale. Ils ont également plus de problèmes cognitifs et d'apprentissage ainsi que des taux accrus de problèmes émotionnels et comportementaux par rapport aux enfants de la population générale du même âge.

Ils ont un risque majoré de développer des troubles du développement émotionnel et le risque d'autisme est élevé [146,147].

La gravité de la maladie et la dysfonction neurologique précoce semblent être prédictives de déficience à plus long terme. Les mécanismes qui induisent les déficiences neurologiques chez les enfants ayant une HDC restent mal compris.

Beaucoup de nourrissons qui présentent une HDC sont cliniquement instables et hypoxémiques et nécessitent une prise en charge réanimatoire tels que l'ECMO et d'autres traitements invasifs. Bien que la gravité de la maladie soit la plus prédictive des résultats à long terme, les complications associées aux thérapies invasives peuvent contribuer à la morbidité chez les survivants de HDC.

Le risque plus élevé d'handicap chez les survivants traités par ECMO avec HDC par rapport aux survivants traités par ECMO sans HDC suggère qu'au moins trois facteurs potentiels peuvent contribuer à l'handicap du développement neurologique chez les nourrissons atteints de HDC: une anomalie neurologique intrinsèque, un plus grand nombre et la gravité des morbidités qui nuisent au développement chez les nourrissons qui ont besoin d'ECMO, et un plus grand nombre de complications associées à l'ECMO [139].

5. La morbidité musculosquelettique :

Plusieurs études récentes ont été menées dans le cadre du suivi au long cours des enfants opérés de HDC. Les déformations du pectus et l'asymétrie progressive de la paroi thoracique ont été décrites chez les survivants de HDC. L'incidence de ces troubles orthopédiques varie de 21 à 48 %. Beaucoup d'entre eux sont légers et ne nécessitent pas d'intervention chirurgicale.

La scoliose a également été trouvée chez ces patients, avec une incidence de 10 à 27% [145]. L'incidence de ces deux morbidités est plus élevée chez les patients qui ont eu un large défaut et une réparation au patch [148]. Un suivi périodique et régulier est suggéré pour détecter et prévenir le développement de déformations fonctionnellement significatives. Ces résultats soulignent l'importance de suivre les HDC pour le développement de déformations squelettiques afin de mieux comprendre leur progression naturelle et leur impact fonctionnel.

6. Suivi multidisciplinaire :

Il est de plus en plus évident que l'amélioration de la survie des patients atteints de hernie diaphragmatique congénitale a été associée à une augmentation de l'incidence de la morbidité à long terme. En post-opératoire, les patients ayant une HDC font face à un éventail de complications potentielles qui nécessitent une surveillance à long terme par des cliniciens, idéalement dans un contexte multidisciplinaire.

Tableau 8 : Tableau des complications à moyen et long terme des HDC

Types de complications	Symptômes	Fréquence
Respiratoires	Dysplasie broncho-pulmonaire HTAP persistante Asthme Pneumopathie	22 à 52 % Pas de données 15 % à 5 ans 7 à 33 %
Digestives	Reflux gastro-œsophagien Œsophagite	45 à 90 % 50 % des adultes
Nutritionnelles	Troubles de l'oralité Gastrostomie Retard de croissance	25 % 33 % à 1 an et 7% à 2 ans 50 % à 1 an
Chirurgicales	Occlusion sur bride Récidive hernie	20 % 8 à 50 %
Neurologiques	Asymétrie motrice Hypotonie Trouble langage et comportement	12 %
Orthopédiques	Déformation thoracique Scoliose	21 à 48 % 5 à 27 %
Auditives	Surdité	Pas de données

En ce qui nous concerne, Un seul patient a décédé 3 mois après l'intervention chirurgicale suite à une pneumopathie.

Un seul malade a présenté une récurrence de sa hernie après 6 mois soit (7,1%) et a bénéficié de la pose d'une plaque synthétique.

Ce même malade présente des infections pulmonaires à répétition et un essoufflement avec un retard de croissance staturo-pondéral.

Un autre malade a présenté des infections pulmonaires à répétition avec une insuffisance tricuspide et une fuite mitrale Grade I.

RECOMMANDATIONS

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

- Le diagnostic anténatal
- Les méthodes de réanimation (pour les formes sévères).
- La Prise en charge multidisciplinaire dans les centres spécialisés.
- En ce qui concerne le diagnostic anténatal :
 - Une consultation anténatale doit être recommandée pour chaque femme enceinte.
 - Les patientes devraient être avisées que la tenue d'une échographie prénatale entre la 18e et la 20e semaine de gestation permet de détecter la présence d'anomalies structurelles majeures dans près de 60% des cas.
 - Lorsque le diagnostic de la HDC est confirmé en anténatal, la patiente enceinte devrait se voir offrir une consultation en temps opportun auprès d'un conseiller formé en ce qui concerne la génétique, à la recherche d'anomalies chromosomiques associées, ainsi qu'auprès d'un spécialiste en médecine fœto-maternelle et/ou d'un généticien médical. Le counseling offert se doit d'être impartial et de respecter le choix, la culture, la religion et les convictions de la patiente.
 - Lorsque la présence d'une HDC est soupçonnée ou identifiée, la patiente devrait être orientée vers les services d'une unité tertiaire d'échographie dès que possible en vue d'optimiser les options thérapeutiques.

- Dans les cas de grossesse en cours présentant une HDC, l'examen échographique devrait être répété afin d'évaluer l'évolution de la maladie et de tenter de détecter la présence d'autres anomalies n'ayant pas encore été identifiées, puisque cela pourrait influencer tant le counseling que la prise en charge obstétricale ou périnatale.
- Lorsque la HDC est identifiée par échographie 2-D, le recours à d'autres techniques d'imagerie (telles que l'échocardiographie fœtale, l'échographie obstétricale 3-D, l'IRM fœtale ultra-rapide et, à l'occasion, la radiographie fœtale et la tomodensitométrie fœtale [au moyen d'un protocole à faible dose]) peut s'avérer utile à la recherche de malformations associées.
- Les femmes devraient recevoir des renseignements au sujet de leurs résultats échographiques anormaux de façon claire, empathique et opportune, dans un milieu bienveillant qui assure le respect de la confidentialité.
 - L'orientation vers les services de sous-spécialistes pédiatriques ou chirurgicaux appropriés devrait être envisagée afin de fournir les renseignements les plus précis possibles au sujet de la ou des anomalies et du pronostic connexe.
 - Les parents devraient être avisés du fait qu'il est possible que la HDC soit isolée ou associée à d'autres malformations, fasse partie d'un syndrome, d'une séquence ou d'une association génétique, malgré la présence d'un caryotype fœtal normal.
 - Dans les cas où une prise en charge postnatale précoce ou urgente pourrait s'avérer requise, l'accouchement dans un centre pouvant offrir les soins néonataux appropriés devrait être envisagé.

CONCLUSION

Notre travail s'est basé sur une étude rétrospective de 15 dossiers de HDC colligés entre Janvier 2009 et Décembre 2018 au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

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

Notre étude a abouti aux résultats suivants :

- La hernie de BOCHDALEK ou la hernie postéro-latérale est plus fréquente des HDC.
- Son incidence est estimée en moyenne à environ 1 /3500 à 1 /5000 naissances vivantes avec une prédominance masculine nette.
- Les mécanismes physiopathologiques à l'origine de l'hypoxémie sont représentés essentiellement par l'hypoplasie pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire.
- La HDC peut être de révélation précoce et se manifeste par une détresse respiratoire à la période néonatale, comme elle peut être de révélation tardive et se manifeste soit de façon aigue à l'occasion d'une complication, soit de façon chronique par une symptomatologie respiratoire et/ou digestive.
- Les formes à révélation précoce sont fréquentes, elles sont de mauvais pronostic.
- L'importance d'une échographie anténatale dans le but de dépistage de la HDC et des malformations associées pour une prise en charge précoce.
- L'intérêt d'une prise en charge anténatale aussi bien par les outils thérapeutiques médicaux que chirurgicaux.

- L'intérêt d'une stabilisation préopératoire dans les formes néonatales précoces ce qui minimise le risque d'une intervention réalisée en pleine instabilité respiratoire et hémodynamique.
- La chirurgie à ciel ouvert est indiquée surtout dans les formes précoces et consiste à réduire les organes herniés et à fermer la brèche diaphragmatique
- La vidéo-chirurgie peut être indiquée dans les formes tardives chez les patients stables sur le plan hémodynamique et ventilatoire
- La HDC reste une pathologie de mauvais pronostic, Ce dernier dépend du degré d'hypoplasie pulmonaire
- Des séquelles peuvent survenir à long terme à type de broncho dysplasie pulmonaire et de reflux gastro-œsophagien.

RESUMES

RESUME

La Hernie Diaphragmatique Congénitale associe par définition un défaut embryonnaire au niveau de la coupole diaphragmatique par lequel le contenu intra péritonéal s'introduit dans le thorax. Il en résulte une hypoplasie pulmonaire par phénomène de compression inhibant la croissance normale de l'organe.

Son incidence est estimée en moyenne à environ 1/3500 naissance avec une nette prédominance masculine.

La forme postérolatérale ou Hernie de BOCKDALECK est la plus fréquente et se voit dans 95% des cas dont 85% surviennent à gauche et 2% sont bilatérales. La forme antérieure ou hernie rétro-costo-xiphoïdienne ou hernie de MORGAGNI est beaucoup moins fréquente et représente 5% des cas.

Il s'agit d'une étude rétrospective de 15 dossiers de hernie diaphragmatique congénitale colligés entre Janvier 2009 et Décembre 2018 au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès.

On a découvert 8 hernies postérolatérales gauches, 6 hernies rétro-costo-xiphoïdiennes et une hernie droite.

L'âge de nos patients a varié de 4 jours à 6 ans avec un âge moyen de 13 mois.

On a dénombré 10 garçons et 5 filles avec un sexe ratio garçon-fille de 2.

Le tableau clinique de notre série a été dominé par les signes respiratoires qui représentent 100% et les signes digestifs qui représentent 33,3%.

La radiographie thoracique a été pratiquée chez tous nos patients et a été largement évocatrice du diagnostic. La TDM thoraco-abdominale a été pratiquée chez 7 de nos patients et a permis de préciser le type de la hernie ainsi que les organes herniés.

La réduction des viscères herniés et la fermeture de la brèche diaphragmatique ont été pratiquées par Laparotomie chez 12 de nos patients et coelioscopie chez 3 de nos patients dont 2 ont été convertis en laparotomie.

Les suites opératoires étaient simples.

L'évolution à court terme était favorable chez 13 de nos patients et a été marqué par une récurrence après 6 mois de la cure chirurgicale chez 1 malade et a bénéficié de la pose d'une plaque synthétique.

On a noté le décès d'un seul malade 3 mois après l'intervention chirurgicale suite à une pneumopathie.

L'évolution à long terme a été marquée par des infections pulmonaires à répétition chez 2 malades, un de ces malades présente également un essoufflement avec un retard de croissance staturo-pondéral, l'autre malade présente une insuffisance tricuspide avec fuite mitrale Grade I.

SUMMARY

Congenital Diaphragmatic Hernia by definition associates an embryonic defect at the level of the diaphragmatic dome through which the intraperitoneal contents enter the thorax. This results in pulmonary hypoplasia by compression phenomenon inhibiting the normal growth of the organ.

Its incidence is estimated on average at around 1/3500 births with a clear male predominance.

The posterolateral form or Hernia of BOCKDALECK is the most frequent and is seen in 95% of cases of which 85% occur on the left and 2% are bilateral. The anterior form or retro–costo–xiphoid hernia or MORGAGNI hernia is much less frequent and represents 5% of cases.

This is a retrospective study of 15 cases of congenital diaphragmatic hernia collected between January 2009 and December 2018 at the pediatric surgery department of CHU Hassan II in Fez.

Eight left posterolateral hernias, six retro–costo–xiphoid hernias and one right hernia were found.

The ages of our patients ranged from 4 days to 6 years with an average age of 13 months.

There were 10 boys and 5 girls with a boy–to–girl sex ratio of 2.

The clinical picture of our series was dominated by respiratory signs which represent 100% and digestive signs which represent 33.3%.

The chest x–ray was performed in all of our patients and was largely indicative of the diagnosis. Thoraco–abdominal CT was performed in 7 of our patients and allowed to specify the type of hernia as well as the herniated organs.

Reduction of the herniated viscera and closure of the diaphragmatic breach were performed by laparotomy in 12 of our patients and laparoscopy in 3 of our patients, 2 of whom were converted to laparotomy.

The post-operative consequences were simple.

The short-term outcome was favorable in 13 of our patients and was marked by a recurrence after 6 months of surgical treatment in 1 patient and benefited from the placement of a synthetic plate.

Only one patient died 3 months after surgery from pneumonia.

The long-term course was marked by recurrent pulmonary infections in 2 patients, one of these patients also presented with shortness of breath with failure to thrive, the other patient presented with tricuspid insufficiency with Grade I mitral leakage.

ملخص

يربط الفتق الحجابي الخلقي بالتعريف عيبًا جنينيًا على مستوى القبة الحجابية التي تدخل المحتويات داخل الصفاق من خلالها إلى القفص الصدري. ينتج عن هذا نقص تنسج رئوي عن طريق ظاهرة الضغط التي تمنع النمو الطبيعي للعضو

يقدر معدل حدوثه في المتوسط بحوالي 3500/1 ولادة مع غلبة الذكور بشكل واضح

الشكل الخلقي الوحشي أو الفتق في BOCKDALECK هو الأكثر شيوعًا ويظهر في 95 ٪ من الحالات التي تحدث 85 ٪ منها على اليسار و 2 ٪ ثنائية. الشكل الأمامي أو الفتق الخنجري الرجعي أو فتق MORGAGNI أقل تكرارًا ويمثل 5 ٪ من الحالات.

هذه دراسة بأثر رجعي لـ 15 حالة من حالات الفتق الحجابي الخلقي التي تم جمعها بين يناير 2009 وديسمبر 2018 في قسم جراحة الأطفال في مستشفى الحسن الثاني في فاس تم العثور على ثمانية فتق خلفي خلفي ، وستة فتق خنجري رجعي وفتق يميني واحد.

تراوحت أعمار مرضانا من 4 أيام إلى 6 سنوات بمتوسط عمر 13 شهرًا.

كان هناك 10 فتيان و 5 فتيات بنسبة 2 بين الجنسين.

سيطرت على الصورة السريرية لسلسلتنا علامات تنفسية تمثل 100 ٪ وعلامات هضمية تمثل 33.3 ٪.

تم إجراء تصوير الصدر بالأشعة السينية لجميع مرضانا وكان مؤشرًا إلى حد كبير على التشخيص. تم إجراء التصوير المقطعي المحوسب للصدر والبطن في 7 من مرضانا وسمح لهم بتحديد نوع الفتق وكذلك الأعضاء المنفتقة

تم إجراء الحد من فتق الأحشاء وإغلاق ثقب الحجاب الحاجز عن طريق شق البطن في 12 من مرضانا وتنظير البطن في 3 من مرضانا ، تم تحويل 2 منهم إلى شق البطن

كانت عواقب ما بعد الجراحة بسيطة.

كانت النتيجة قصيرة المدى مواتية في 13 من مرضانا وتميزت بالتكرار بعد 6 أشهر من

العلاج الجراحي في مريض واحد واستفادت من وضع صفيحة اصطناعية

توفي مريض واحد فقط بعد 3 أشهر من الجراحة من الالتهاب الرئوي.

تميزت الدورة طويلة الأمد بالعدوى الرئوية المتكررة في مريضين ، أحد هؤلاء المرضى

يعاني أيضًا من ضيق في التنفس مع فشل في النمو ، والمريض الآخر يعاني من قصور ثلاثي الشرف

مع تسرب تاجي من الدرجة الأولى

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. Benachi A, Saada J, Martinovic J, de Lagausie P, Storme L, Jani J. Hernie congénitale du diaphragme: prise en charge anténatale. *Rev Mal Respir.* 2011 Juin;28(6):800–8. Epub 2011 May 25.
- [2]. Kherbouche S. Hernie diaphragmatique congénitale (à propos de 07 cas) *Faculté de Médecine et de Pharmacie, Fès.* 201
- [3]. P. Hsin Chao ,C. Bin Huang ,C. An Liu , M.Yung Chung, C.Cheng Chen, F. Shun Chen et al Congenital diaphragmatic hernia in the Neonatal Period ; Review of 21Years Experience *Pediatr Neonat* 2010; 51(2): 97–10
- [4]. O. FACY, N. CHEYNEL, P. ORTEGA DEBALLON, P. RAT. Traitement chirurgical des hernies diaphragmatiques rares. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales–Appareil digestif, 40–247, 2012.
- [5]. A. KHERMACH Hernie diaphragmatique congénitale à propos de 13 cas Thèse Méd ; Fès; 2011 .N°13
- [6]. KAVANAGH MELANIE.
Implication potentielle du système endothéline dans la physiopathologie de la hernie diaphragmatique congénitale. Th. Doct. en médecine expérimentale, Laval 200
- [7]. PIET DUROUX STEPHANIE
Hernies diaphragmatique congénitale. Actualités physiopathologiques et thérapeutiques. Etude clinique rétrospective à propos de 32 observations. Th. Méd. : Toulouse III 2000
- [8]. THEBAUD.B, DE LAGAUSIE.P, FORGNES.D, MERCIER.J.C
La hernie diaphragmatique congénitale : I–Simple défaut du diaphragme ou pathologie du mésenchyme pulmonaire ? In *Arch. Pediatr.*1998, 5, 1009–19

- [9]. LYONNAIS STEPHANIE
Hernie diaphragmatique congénitale. Facteurs pronostiques anténatals.
Th. Méd.:Rennes I 2001
- [10]. GREER JOHN J; BABIUK RANDAL P; THÉBAUD BERNARD. Etiology of
congenital diaphragmatic hernia : the retinoid hypothesis. Pediatric
Research 2003; 53; 726–730
- [11]. BERESFORD MW; SHAW NJ
Outcome of congenital diaphragmatic hernia. Pediatric Pulmonology
2000; 30; 24
- [12]. ABDERRAZZAK LAARIF
Hernie diaphragmatique congénitale (A propos de 15 cas) Thèse de
médecine n°40, 2007 Rabat
- [13]. ANATOMIE HUMAINE Descriptive, topographique et fonctionnelle TOME 2
- [14]. ANATOMIE CLINIQUE 3e EDITION TOME 3 2012
- [15]. ROHEN.W; CHIHIRO YOKOCHI
Color Atlas of Anatomy 2002
- [16]. PUTZ R., R. PABST.
3ème édition française. Sobotta, atlas d'anatomie humaine. (Tome 2)
Edition médicales internationales 199
- [17]. ROUVIERE H.
5ème édition augmentée par V. Delmas. Atlas aide-mémoire d'anatomie.
Edition Masson1996
- [18]. LARSEN WILLIAM J. Embryologie humaine. De Boeck Université 1996
- [19]. Sébastien, Kevin, Caroline
Appareil respiratoire (Embryologie macroscopique

- [20]. 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
- [21]. MOUROT MARIE-GABRIELLE.
Hernie diaphragmatique congénitale. Apports et limites de l'IRM anténatale. A propos de 15 examens. Th. Méd. : Lyon 2002
- [22]. DESMOND BOHN.
Congenital Diaphragmatic Hernia. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine 2002; 166; 911–915
- [23]. COUPRIS L.
Hernies congénitales postéro-latérales de la coupole diaphragmatique (Angers). Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement, 7– 8 décembre 1992, Grenoble I; 235–245
- [24]. LANGMAN J.
Collection les « Abrégés »; 5° édition, corrigée par T.W. Sadler. Embryologie médicale. Développement humain normal et pathologique. Editions Masson 1994
- [25]. THEBAUD B.
Pathologie du développement pulmonaire au cours de la hernie de coupole diaphragmatique. Archives de Pédiatrie 2000; 7; 2; 275 – 276
- [26]. Pringle KC. Lung development in congenital diaphragmatic hernia. In: Puri P, ed. Congenital Diaphragmatic Hernia. Mod Probl Paediatr 1989 ; 24 : 28–53 38
- [27]. Suen HC, Bloch KD, Donahoe PK. Antenatal glucocorticoid corrects pulmonary immaturity in experimental congenital diaphragmatic hernia in rats. Pediatr Res 1994 ; 35 : 523–

- [28]. HANS STARI; KRISTIN BJORNLAND; GUTTORM HAUGEN; THORE EGELAND; RAGNHILD EMBLEM.
Congenital diaphragmatic hernia : a meta-analysis of mortality factors.
Journal of Pediatric Surgery 2000; 35; 8; 1187–1197
- [29]. Gosche JR, Islam S, Boulanger SC. Congenital diaphragmatic hernia: searching for answers. Am J Surg 2005;190:324—32.
- [30]. Scandalakis J, Gray S, Rickette R. The diaphragm. In: Scandalakis J, Gray S, editors. Embryology for surgeons. Baltimore, MD: Williams and Wilkins; 1994. p. 491—539.
- [31]. Allan DW, Greer JJ. Pathogenesis of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in fetal rats. J Appl Physiol 1997;83:338—47.
- [32]. De Lorimer AA, Tiemey DF, Parker HR. Hypoplastic lungs in fetal lambs with surgically produced congenital diaphragmatic hernia. Surgery 1967 ; 62 : 12–7
- [33]. Kent GMK, Olley PM, Creighton RE, Dobbinson T. Hemodynamic and pulmonary changes following surgical creation of a diaphragmatic hernia in fetal lambs. Surgery 1972 ; 72 : 427–33
- [34]. Kluth D, Tenbrink R, Ekesparre M, Kangah R. Reich P, Brandsma A et al. The natural history of congenital diaphragmatic hernia and pulmonary hypoplasia in the embryo. J Pediatr Surg 1993 ; 28 : 456–63
- [35]. Iritani I. Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia. Anar Embryo1 1984 ; 169 : 133–9
- [36]. Costlow R, Manson JM. Effects of the herbicide 2,4-dichlorophenyl-p-nitrophenyl ether (nitrofen) on fetal lung development in rats. Toxicology 1981 ; 20 : 195–207

- [37]. Costlow R, Manson JM. The heart and the diaphragm: target organs in the neonatal death induced by nitrofen. *Toxicology* 1981 ; 20 : 209–27
- [38]. Manson JM. Mechanism of nitrofen teratogenesis. *Environ Health Perspect* 1986 ; 70 : 137–47
- [39]. Wilson J, Roth CB, Warkany J. An analysis of the syndroms of malformations induced by maternal vitamine A deficiency. Effects of restoration of vitamine A at various times during gestation. *Am J Anat* 1953 ; 92 : 189–217
- [40]. Major D, Cadenas M, Fournier L, Leclerc S, Lefebvre M, Cloutier R. First look on vitamin A status in congenital diaphragmatic hernia at birth. *Pediatr Res* 1996 ; 1350 : 352A
- [41]. Mendelsohn C, Lohnes D, Decimo D, Lufkin T, Le Meur M, Chambon P et al. Function of retinoic acid receptors during development. II. Multiple abnormalities at various stages of organogenesis in RAR double mutants. *Development* 1994 ; 120 : 2749–71
- [42]. Aarechnon W, Reid L. Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia. *Br Med J* 1963 ; i : 230–3
- [43]. Kitagawa M, Hislop A, Boyden EA, Reid L. Lung hypoplasia: a quantitative study of airway, artery and alveolar development. *Br J Surg* 1971 ; 58 : 342–6
- [44]. Reale FR, Esterly JR. Pulmonary _ hypoplasia: __ _ a morphometric study of the lungs of infants with diaphragmatic hernia, anencephaly and renal malformations. *Pediatrics* 1973 ; 51 : 91–6

- [45]. A. Labbé K. Coste P.-J. Déchelotte
Hernie congénitale du diaphragme : mécanismes de l'hypoplasie pulmonaire
Volume 28, Issue 4, Avril 2011, Pages 463–47
- [46]. Denizot BA, Tchorcloff PC, Bonanno LM, Proust JE, Lindenbaum A, Dehan M, Puisieux F. Les mécanismes tensio-actifs à la surface des alvéoles pulmonaires. *médecine/sciences* 1991 ; 7 : 37–42
- [47]. West JB, Mathieu-Castello O. Stress failure of pulmonary capillaries : role in lung and heart disease. *Lancet* 1992 ; 340 : 762–7
- [48]. Glick P. Stannard VA. Leach CL. Rossman J. Hosada Y, Morin FC et al. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia: II. The fetal lamb model is surfactant deficient. *J Pediatr* 1992 ; 27 : 382–8
- [49]. Wilcox DT, Glick PL, Karamanoukian H. Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia V: effects of exogenous surfactant therapy on gas exchange and lung mechanics in the lamb congenital diaphragmatic hernia model. *J Pediatr* 1994 ; 124 : 289–93
- [50]. Blackburn WR, Logsdon P, Alexander JA. Congenital diaphragmatic hernia: studies of lung composition and structure. *Am Rev Respir Dis* 1977 ; 115 Suppl: 275
- [51]. Wigglesworth JS, Desai R, Guenini P. Fetal lung hypoplasia: biochemical and structural variations and their possible significance. *Arch Dis Child* 1981 ; 56 : 606–16
- [52]. Sluiter W, Bos AP, Silveri F, Tenbrinck R, Kraak-Slee R, Tibboel D et al. Nitrofen induced diaphragmatic hernia in rats: pulmonary antioxidant enzyme activities. *Pediatr Res* 1992 ; 32 : 394–8

- [53]. Shiota N, Miyazaki M, Okunishi H. Increase of angiotensine converting enzyme gene expression in the hypertensive aorta. Hypertension 1992 ; 20 : 168–74
- [54]. Bos AP, Sluiter W, Tenbrink R, Kraak–Slee R, Tibboel D. Angiotensine converting enzyme activity is increased in lungs of rats with pulmonary hypoplasia and congenital diaphragmatic hernia. Exp Lung Res 1995 : 21 : 41–50
- [55]. Siebert JR, Haas JE, Beckwith JB. Left ventricular hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 1984 ; 19 : 567–71
- [56]. Crawford DC, Drake DP, Kwaitkowski D, Chapman MC, Allan LD. Prenatal diagnosis of reversible cardiac hypoplasia associa– Benali K et al. Congenital diaphragmatic hernia: antenatal proted with congenital diaphragmatic hernia: implications for post–natal management. J Clin Ultrasound 1986 ; 14 : 718–21
- [57]. Schwartz SM, Vermilion RP, Hirsch1 RB. Evaluation of left ventricular mass in children with left–sided congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr 1994 ; 125 : 447–51
- [58]. Heyman M. Fetal and neonatal circulation. In: Adams FH, Emanouilidis CC, Riemenschneider TA. eds. Moss' Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 4th edition. Baltimore: Williams & Wilkins: 1989. D 24–45
- [59]. Thebaud B, Azancot A, deLagausie P, Vuillard E, Ferkadji L, Benali K et al. Congenital diaphragmatic hernia: antenatal prognostic factors : Does ventricular disproportion in utero predict outcome and pulmonary hypoplasia? Intensive Care Med 1997 ; 23: 1062–9

- [60]. J. Turgeon, AC. Bernard-Bonnin, P. Gervais, P. Ovetchkine, M. Gauthier, Dictionnaire de thérapeutique pédiatrique weber, 2ème édition, DE BOECK 2008, 1490 pages
- [61]. Fatimata abass dia La hernie congénitale des coupes diaphragmatiques chez l'enfant
Thèse de médecine
Marrakech 2014
- [62]. Mohamed Dady Hernie congénitale de Bochdalek chez l'enfant
Thèse de médecine
Rabat 2015
- [63]. K.Sokha, M.Narint, P.Ladin, V.Ratanak, E.Sarin, H.Soklay, Or Uch, Beat Richner la prise en charge de la hernie diaphragmatique congénitale des nouveau-nés et nourrissons à propos de 11 cas opérés à l'hôpital JAYAVARMAN VII, SIEM REAP-ANGKOR
- [64]. Costes P.Jouvencel, C.Debuch, C. Argote, F.Lavrant, H.Feghali, O.Brissaud. Les Hernies Diaphragmatiques congénitales de révélation tardive : difficultés diagnostiques (A propos de deux cas), Archives de Pédiatrie, 2004, Vol :11.pp.929-931.
- [65]. Gorincour G, Bach-Segura P, Ferry-Juquin M, Eurin D, Chaumoitre K, Bouvenot J, et al. Signal pulmonaire fœtal en IRM: valeurs normales et application à la hernie diaphragmatique congénitale. *J Radiol.* 2009 Janv;90(1):53-8
- [66]. Fahed R, Menassa-Moussa L, Sader-Ghorra C, Haddad-Zebouni S. Intrathoracic acute appendicitis. A case report. *Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr.* 2012 Déc;19(12):1334-6.

- [67]. Kassab R, Devonec S, Arnould P, Claris O, Chappuis JP, Thoulon JM. Diagnostic prénatal de la hernie des coupes diaphragmatiques: évaluation du pronostic. *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction*. 2000;29:170-5
- [68]. J. SAADA, S. PARAT, S. DELAHAYE, J. BOURBON, A. BENACHA Hernie de coupole diaphragmatique 2007 5-031-A-30
- [69]. Laye MR, Rehberg JF, Kosek MA, Bufkin LK, Bofill JA. J Miss State Med Assoc. 2007; 48(3):67-71.
- [70]. K. Ludwig waag, MD, S. Loff, K. Zahn, A .Mansour, S. Hien et al Congenital diaphragmatic Hernia : a modern day approach Semin Pediatr Surg (2008)17,244-254
- [71]. A. Sqalli-Houssaini , Y. Lazguet , R Dafiri Dyspnée à la naissance Feuilles de radiologie 2010 ; 50 :44-47
- [72]. Cannie M, Jani J, Chaffiotte C, Vaast P, Deruelle P, Houfflin-Debargé V, et al. Quantification of intrathoracic liver herniation by magnetic resonance imaging and prediction of postnatal survival in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1 oct 2008;32(5):627-32.
- [73]. A. Roussel , JM. Hascoet, R. Desandes , O. Claris , R. Vieux Hernie diaphragmatique congénitale :le devenir des enfants est-il lié aux modalités de prise en charge ? Arch de Pédiatr 2011 ;18 :1062-1068
- [74]. P. LAUGAUSIE, L. STORME, A. BENACHI, E. COUCHOT, T. PENNAFORTE Hernie diaphragmatique congénitale : Protocole nationale de diagnostic et de soins pour les malades rares 2012.
- HAS / Service des bonnes pratiques professionnelles / octobre 2012

- [75]. L. Begue, M. Bigorre, P. Boulot, G. Criballet, G. Captier, D. Forgues et al La hernie diaphragmatique Groupe de travail pluridisciplinaire du Languedoc Roussillon chirurgiens pédiatriques Juin 2010
- [76]. D. Mitanchez Neonatal prognosis of congenital diaphragmatic hernia Arch Pédiatr 2009;16:888–890
- [77]. AE Millischer–Bellaiche
Pathologies pulmonaires antenatales : IRM versus Echographie ?
- [78]. D. MITANCHEZ.
Traitement anténatal de la hernie de coupole diaphragmatique : le point en 2008 Archives de Pédiatrie 2008;15:1320–1325.
- [79]. ALEXANDRA BENACHI, ANNE GAEL CORDIER, MIEKE CANNIE, JACQUES JANI
Advances in prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 19 (2014) 331–337
- [80]. Y. Robert , V. Cuilleret , P. Vaast , L . Devisme , P. Mestdagh , C. Boyer et al IRM thoracique fœtale Radiodiagnostic –Cœur –Poumon 32–497–A–10
- [81]. V. Zupan Simunek, H. Razafimahefa, JL. Chabernaud, C. Boithias –Guerot, L. Caeymaex, S. Coquery Avancées médicales et progrès des techniques en réanimation néonatales EMC ; Obstét, 5–114–K–60,2007
- [82]. F. Didier
Pathologie diaphragmatique périnatale
EMC 33–487–D–10
- [83]. Erpicum, C. Barbeaux, A. Massart
Hernie diaphragmatique congénitale
Spécialisation Pédiatrie 2011–201

- [84]. Katarina Bojanić, Ena Pritišanac, Tomislav Luetić, Jurica Vuković, Juraj Sprung, Toby N. Weingarten, Darrell R. Schroeder, Ružica Grizelj (2015) Malformations associated with congenital diaphragmatic hernia : Impact on survival. *Journal of Pediatric Surgery*, 50(11), 1817–182
- [85]. SCHMITT F; BECMEUR F; FISHBACH M; GEISERT J; SAUVAGE P. Les hernies diaphragmatiques à révélation tardive chez l'enfant : à propos de 13 observations. *Annales de Pédiatrie (Paris)* 1995; 42; 3; 176–184
- [86]. 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.
- [87]. Pokorny WD, McGiff CW, Harberg FJ. Morgagni hernias during infancy: Presentation and Associated Anomalies. *J Pediatr Surg*. 1984 Août; 19(4): 394– 7.
- [88]. 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).
- [89]. Sinclair L, Klein BL. CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA–MORGAGNI TYPE. *The Journal of Emergency Medicine*. 1993; 11: 163–165.
- [90]. Settee NA, Patnaik S, Patnaik J, Mohanty T, Sreedharan A. Morgagni's Hernia Mimicking Asthma [A Case Report] October 2013, Vol 144
- [91]. 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.
- [92]. 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.

- [93]. Paris F, Tarazona V, Casillas M, Blasco E, Canto A, Pastor J, Acosta A. Hernia of Morgagni. Thorax. 1973; 28: 631–636.
- [94]. Pinheiros RL, Pereira J, Carvalho E, Hortac P, Ochoac A, Knoblichd M, Henriquesd J, Coelhoa Th, Pintoa JC, Casellad P, Estevão–Costaa J. Minimally invasive repair of Morgagni hernia multicenter cas series. Rev Port Pneumol. 2016.
- [95]. Sandstrom CK, Stern EJ. Diaphragmatic Hernias: a spectrum radiographic appearance. Curr Probl Diagn Radiol. 2011 Mai/Juin; 40: 95–115.
- [96]. Saxena AK, Ruttenstock 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.
- [97]. El Shabrawy. MS, Walid. MH. Morgagni Hernia: How to approach. Journal of the Egyptian Society of Cardio–Thoracic Surgery. (2017). 1–6.
- [98]. Chavhan GB, Babyn PS, Cohen RA, Langer JC. Multimodality Imaging of the Pediatric Diaphragm: Anatomy and Pathologic Conditions. RadioGraphics. 2010; 30: 1797–1817.
- [99]. Al–Salem AH. Bilateral congenital Morgagni–Larrey's hernia. World J Pediatr. 2010 Feb 15; 6 (1): 76–80.
- [100]. CASADEVALL I; DAOUD P; BEAUFILS F; AIGRIN Y; MERCIER JC; HARTMANN JF.
Hernie congénitale diaphragmatique : intérêt d'une stabilisation préopératoire. Pédiatrie 1992; 47; 125–132
- [101]. AUBRY MC; DOMMERGUES M; AUBRY JP; DUMEZ Y. Ultrasonographie des hernies diaphragmatiques : éléments pronostiques. JEMU. 1998; 19; 2–3; 86–91

- [102]. Bourbon Jacques, Clément Annick, Delacourt Christophe, Lacaze Thierry, Thébaud Bernard. Développement pulmonaire normal et pathologique. 15ème séminaire Guigoz, Groupe d'études en Néonatalogie, 15– 20 octobre 2000, éditions Guigoz 2001
- [103]. Hedrick HL, Danzer E, Merchant A, Bebbington MW, Zhao H, Flake AW, et al. Liver position and lung-to-head ratio for prediction of extracorporeal membrane oxygenation and survival in isolated left congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol.* 1 oct 2007;197(4):422.e1–422.e4.
- [104]. Cannie M, Jani J, Meersschaert J, Allegaert K, Done' E, Marchal G, et al. Prenatal prediction of survival in isolated diaphragmatic hernia using observed to expected total fetal lung volume determined by magnetic resonance imaging based on either gestational age or fetal body volume. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1 oct 2008;32(5):633–9.
- [105]. SChieh Chou, Jen–Ruey Tang; Hong–Shiee Lai, Po–Nien Tsao; Kuo–Inn Tsou Yau. Prognostic indicators of survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Formos Med Assoc* 2001; 100; 3; 173–175
- [106]. Bonfils M, Emeriaud G, Durand C, Brancato S, Nugues F, Jouk P, et al. Fetal lung volume in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* sept 2006;91(5):F363–4.
- [107]. THEBAUD B; SAIZOU C; FARNOUX C; HARTMAN JF; MERCIER JC; BEAUFILS F. Hernie diaphragmatique congénitale II. L'hypoplasie pulmonaire, obstacle incontournable ?. *Archives de Pédiatrie*; 1999; 6; 2; 186 – 198

- [108]. DUBOIS A; STORME L; JAILLARD S; TRUFFERT P; RIOU Y; RAKZA T; PIERRAT V; GOTTRAND F; PRUVOT FR; LECLERC F; LEQUIEN P. Les hernies congénitales des coupes diaphragmatiques. Etude rétrospective de 123 observations recueillies dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996. Archives de Pédiatrie (Paris); 2000; 7; 2; 132 – 142
- [109]. Y. FOUQUET, A. BENACHI
HERNIE CONGENITALE DE COUPOLE DIAPHRAGME : PRISE EN CHARGE PRE-
ET POSTNATALE
Journées Parisiennes de Pédiatrie 2012
- [110]. Wu J, Ge X, Verbeken EK, et al. Pulmonary effects of in utero tracheal occlusion are dependent on gestational age in a rabbit model of diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 2002;37(1):11–7.
- [111]. Davey MG, Hedrick HL, Bouchard S, et al. Temporary tracheal occlusion in fetal sheep with lung hypoplasia does not improve postnatal lung function. J Appl Physiol. 2003;94(3):1054–62.
- [112]. Dekoninck P, Gratacos E, Van Mieghem T, et al. Results of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia and the set up of the randomized controlled TOTAL trial. Early Hum Dev. 2011;87(9):619–24.
- [113]. Benachi A, Chailley-Heu B, Delezoide AL, et al. Lung growth and maturation after tracheal occlusion in diaphragmatic hernia. Am J Respir Crit Care Med. 1998;157(3 Pt 1):921–7.
- [114]. De Paepe ME, Johnson BD, Papadakis K, et al. Lung growth response after tracheal occlusion in fetal rabbits is gestational age-dependent. Am J Respir Cell Mol Biol. 1999;21(1):65–76.

- [115]. Bratu I, Flageole H, Laberge JM, et al. Surfactant levels after reversible tracheal occlusion and prenatal steroids in experimental diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2001;36(1):122–7.
- [116]. Davey MG, Danzer E, Schwarz U, et al. Prenatal glucocorticoids improve lung morphology and partially restores surfactant mRNA expression in lambs with diaphragmatic hernia undergoing fetal tracheal occlusion. *Pediatr Pulmonol.* 2006;41(12):1188–96
- [117]. Flake AW, Crombleholme TM, Johnson MP, et al. Treatment of severe congenital diaphragmatic hernia by fetal tracheal occlusion: clinical experience with fifteen cases. *Am J Obstet Gynecol.* 2000;183(5):1059–66.
- [118]. Harrison MR, Sydorak RM, Farrell JA, et al. Fetoscopic temporary tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia: prelude to a randomized, controlled trial. *J Pediatr Surg.* 2003;38(7):1012–20.
- [119]. Deprest J, Gratacos E, Nicolaides KH. Fetoscopic tracheal occlusion (FETO) for severe congenital diaphragmatic hernia: evolution of a technique and preliminary results. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;24(2):121–6.
- [120]. Jimenez JA, Eixarch E, DeKoninck P, et al. Balloon removal after fetoscopic endoluminal tracheal occlusion for congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol.* 2017.
- [121]. Jani JC, Flemmer AW, Bergmann F, et al. The effect of fetal tracheal occlusion on lung tissue mechanics and tissue composition. *Pediatr Pulmonol.* 2009;44(2):112–21.
- [122]. Ali K, Grigoratos D, Cornelius V, et al. Outcome of CDH infants following fetoscopic tracheal occlusion – influence of premature delivery. *J Pediatr Surg.* 2013;48(9):1831–6.

- [123]. Ali K, Bendapudi P, Polubothu S, et al. Congenital diaphragmatic hernia–influence of fetoscopic tracheal occlusion on outcomes and predictors of survival. *Eur J Pediatr*. 2016;175(8):1071–6.
- [124]. Done E, Gratacos E, Nicolaides KH, et al. Predictors of neonatal morbidity in fetuses with severe isolated congenital diaphragmatic hernia undergoing fetoscopic tracheal occlusion. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;42(1):77–83.
- [125]. Jani J, Valencia C, Cannie M, et al. Tracheal diameter at birth in severe congenital diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion. *Prenat Diagn*. 2011;31(7):699–704.
- [126]. Fayoux P, Hosana G, Devisme L, et al. Neonatal tracheal changes following in utero fetoscopic balloon tracheal occlusion in severe congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg*. 2010;45(4):687–92.
- [127]. Ruano R, Peiro JL, da Silva MM, et al. Early fetoscopic tracheal occlusion for extremely severe pulmonary hypoplasia in isolated congenital diaphragmatic hernia: preliminary results. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2013;42(1):70–6.
- [128]. L. STORME, T. PENNAFORTE, T. RAKZA, A. FILY, R. SFEIR, E. AUBRY ET AL. Prise en charge médicale per et post–natale de la hernie congénitale du diaphragme. *Archives de Pédiatrie* 2010;17:S85–S92
- [129]. [MOSS LAWRENCE R.; CHEN CONSTANCE M; HARRISON MICHEAL R. Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia : a long–term followup study. *Journal of Pediatric Surge*

- [130]. Puligandla PS, Grabowski J, Austin M, Hedrick H, Renaud E, Arnold M, et al. Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. J Pediatr Surg. nov 2015;50(11):1958–70.
- [131]. Deeney S, Howley LW, Hodges M, Liechty KW, Marwan AI, Gien J, et al. Impact of Objective Echocardiographic Criteria for Timing of Congenital Diaphragmatic Hernia Repair. J Pediatr. 2018;192:99–104.e4.
- [132]. PREM PURI,
Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Springer Surgery Atlas series, 2006, Part III, 115–124.
- [133]. FRANCOIS BECMEUR.
Vidéo-chirurgie et hernies diaphragmatiques chez l'enfant. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2008, 7 (1) : 50–54
- [134]. ARCA MJ, BARNHART DC, LELLI JL JR, ET AL. Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. J Pediatr Surg 2003;38:1563–8.
- [135]. P. DE LAGAUSIE, E. COUCHOT, A. BENACHI, L. STORME.
Prise en charge chirurgicale de la hernie diaphragmatique. Rev. Med. Perinat. (2009) 1:37–41
- [136]. PHILIPPE P, BECMEUR F, BAX NN, ET AL. Endoscopic surgery of diaphragmatic anomalies. A multicentric study of the GECL: postero lateral hernias and eventrations. XIth Annual Congress for Endosurgery in Children (IPEG). May 2–4 2002, Genoa, Italy
- [137]. P. Pladys, T. Gaillot, A. Beuchée, P. Bétremieux
Hernie diaphragmatique, prise en charge NN 160 CHU Rennes

- [138]. Harting MT, Lally KP. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group registry update. Update Congenit Diaphragmatic Hernia. 1 déc 2014;19(6):370–5.
- [139]. Lally KP, Engle W. Postdischarge follow-up of infants with congenital diaphragmatic hernia. Pediatrics. mars 2008;121(3):627–32.
- [140]. Yokota K, Uchida H, Kaneko K, Ono Y, Murase N, Makita S, et al. Surgical complications, especially gastroesophageal reflux disease, intestinal adhesion obstruction, and diaphragmatic hernia recurrence, are major sequelae in survivors of congenital diaphragmatic hernia. Pediatr Surg Int. sept 2014;30(9):895–9.
- [141]. Tsai J, Sulkowski J, Adzick NS, Hedrick HL, Flake AW. Patch repair for congenital diaphragmatic hernia: is it really a problem? J Pediatr Surg. 1 avr 2012;47(4):637–41.
- [142]. Peetsold MG, Heij HA, Kneepkens CMF, Nagelkerke AF, Huisman J, Gemke RJB. The long-term follow-up of patients with a congenital diaphragmatic hernia: a broad spectrum of morbidity. Pediatr Surg Int. janv 2009;25(1):1–17.
- [143]. Bagolan P, Morini F. Long-term follow up of infants with congenital diaphragmatic hernia. Congenit Diaphragmatic Hernia–Curr Status. 1 mai 2007;16(2):134–44.
- [144]. Chamond C, Morineau M, Gouizi G, Bargy F, Beaudoin S. Preventive antireflux surgery in patients with congenital diaphragmatic hernia. World J Surg. nov 2008;32(11):2454–8.

- [145]. Pennaforte T, Rakza T, Fily A, Mur S, Diouta L, Sfeir R, et al. [The long-term follow-up of patients with a congenital diaphragmatic hernia: review of the literature]. Arch Pediatr Organe Off Soc Francaise Pediatr. sept 2013;20 Suppl 1:S11-18.
- [146]. Danzer E, Hoffman C, D'Agostino JA, Gerdes M, Bernbaum J, Antiel RM, et al. Neurodevelopmental outcomes at 5years of age in congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg. 1 mars 2017;52(3):437-43.
- [147]. Bojanic K, Grubic M, Bogdanic A, Vukovic J, Weingarten TN, Huebner AR, et al. Neurocognitive outcomes in congenital diaphragmatic hernia survivors: a cross-sectional prospective study. J Pediatr Surg. oct 2016;51(10):1627-34.
- [148]. Russell KW, Barnhart DC, Rollins MD, Hedlund G, Scaife ER. Musculoskeletal deformities following repair of large congenital diaphragmatic hernias. J Pediatr Surg. juin 2014;49(6):886-9.

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال