

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2010

Thèse N° 046/10

HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGÉNITALE (A propos de 07 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 22/03/2010

PAR

Mme. KHERBOUCHE SAFAE

Née le 03 Mai 1984 à Oujda

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hernie diaphragmatique - Nouveau-né - Traitement médico-chirurgical

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	JUGE
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. AFIFI MY ABDERRAHMANE.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. KHATTALA KHALID.....	
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

Plan

Chapitre 1 : Introduction –définition	5
Chapitre 2 : Partie pratique.....	8
1 - Matériel et méthodes	9
2 – Résultats	15
2.1 – Age	16
2.2-Sexe.....	16
2.3- Age de début de la symptomatologie	17
2.4- Manifestations cliniques et examen physique.....	18
2.5- Examens complémentaires	19
2.6- Malformations associées.....	23
2.7- Traitement chirurgical	24
2.8- Inventaire des organes herniés.....	26
2.9- Suites opératoires	28
Chapitre3 : Partie théorique	29
I- Historique.....	30
II- Rappel anatomique	33
III- Rappel embryologique	37
1. Développement normal du diaphragme	38
1.1- Le développement du diaphragme primitif	38
1.2- Le développement de la cavité pleurale et la fermeture des canaux pleuro péritonéaux.....	38
2. Développement normal du poumon.....	41
2.1- La période embryonnaire	41
2.2- La période fœtale.....	41
2.3-La période post-natale.....	41
3. Développement de l'anse intestinale primitive	42
4. Défauts de formation du diaphragme.....	42
4.1- Défaut de fusion des différents composants du diaphragme.....	42
4.2 -Défaut de muscularisation.....	43
4.3- Agénésie diaphragmatique.....	43

IV- Epidémiologie et étiologies	45
1. Incidence	46
2. Taux de mortalité.....	46
3. Facteurs étiologiques	47
V- Physiopathologie.....	49
1. Anomalies structurelles	50
1.1- Anomalies du parenchyme pulmonaire	50
1.2- Anomalies du lit vasculaire pulmonaire	50
1.3- Hypoplasie du cœur gauche	51
2. Anomalies fonctionnelles	52
1.1- Déficit en surfactant.....	52
1.2- Déficit du système antioxydant	53
3. Déséquilibres biochimiques.....	53
VI- Diagnostic :.....	55
Type de description : HPL ou Hernie de BOCHDALEK	56
1- Diagnostic prénatal.....	56
1.1 Diagnostic positif.....	56
1.2 Diagnostic différentiel	57
2- Diagnostic post-natal	58
2.1 Clinique	58
a- Les formes à révélation précoce.....	58
b- Les formes à révélation tardive	58
-D'un tableau aigu	59
-D'un tableau chronique.....	59
-D'une découverte systématique	59
2.2 Paraclinique	60
a- Radiographie du thorax	60
b- Les opacifications digestives.....	61
c- Le scanner	61
d- L'IRM.....	61
VII- Formes anatomo-cliniques.....	62
1- HDC postéro latérale droite	63
2- Hernies rétro-costo-xyphoïdiennes ou hernies de LARREY	63
VIII- Traitement.....	67
1- La prise en charge thérapeutique prénatale.....	68

2 - Prise en charge néonatale	72
2.1 Phase de stabilisation préopératoire.....	72
2.2 Chirurgie à ciel ouvert.....	74
2.3 Chirurgie coelioscopique	79
2.4 Chirurgie thoracoscopique	85
3 - Les indications	88
IX – Pronostic.....	90
 Chapitre 4 : Discussion	 92
1- Données épidémiologiques	93
1.1- Incidence.....	93
1.2- Age	95
1.3- Sexe	95
1.4- Malformations associées.....	96
2- Clinique	97
3-Examens complémentaires.....	98
4-Traitement	99
4.1- La phase de stabilisation préopératoire	99
4.2- Chirurgie proprement dite	100
5-Inventaire des organes herniés	101
6-Survie et pronostic	102
Chapitre 5 : Conclusion	103
Chapitre 6 : Résumé.....	106
Chapitre 7 : Bibliographie	112

Abréviation

HDC :	Hernie diaphragmatique congénitale.
HPL :	Hernie postéro-latérale.
HRCX :	Hernie rétro-costo-xiphoidienne.
BPP :	Bronchopneumopathie.
NHA :	Niveau hydro-aérique.
TOGD :	Transit oesogastro-duodéal.
LB :	Lavement baryté.
RSP :	Retard staturo-pondéral.
SPs :	Surfactant protéines.
O.M.I.M :	Online Mendelian Inheritance In Man.
LHR :	Lung-to-head-ratio.
IRM :	Imagerie par résonnance magnétique.
TDM :	Tomodensitométrie.
OT :	Occlusion trachéale.
ECMO :	Extracorporeal membrane oxygenation.
AREC :	assistance respiratoire extracorporelle.
CIV :	Communication interventriculaire.
CIA :	Communication interauriculaire.
PEC :	Prise en charge.
CI :	Contre indication.

Chapitre1

Introduction -

définition

La HDC est caractérisée par un orifice diaphragmatique malformatif (défaut diaphragmatique embryonnaire) de siège souvent postéro - latéral par le foramen de BOCHDALEK avec hernie des viscères abdominaux dans le thorax compromettant ainsi la croissance du poumon [1, 2, 3, 4].

Elle représente 8% de toutes les malformations congénitales et se manifeste dans la plupart du temps en période néonatale par une détresse respiratoire aigue.

On peut distinguer :

I)-Hernies postéro latérales ou hernies de BOCHDALEK :

Par le foramen de BOCHDALEK, plus souvent parlante à gauche qu'à droite où le foie fait couvercle devant un orifice diaphragmatique limité. Se révélant le plus souvent en période néonatale par une détresse respiratoire gravissime.

II)-Hernies rétro – costo - xyphoïdiennes ou hernies de LARREY ou hernies de MORGANI :

Les hernies antérieures ou rétrocosto-xiphoidiennes appelées hernies rétrosternales, parasternales ou sous-costosternales. Les hernies de l'hiatus sternocostal droit sont appelées hernies de MORGANI, les hernies de l'hiatus sternocostal gauche sont appelées hernies de la fente de LARREY. Si l'ouverture est si large qu'elle inclut les deux hiatus, elles sont appelées hernies de MORGANI-LARREY [5].

Habituellement, il n' y a pas de distinction clinique entre les deux defects, et par extension, on parle des hernies de MORGANI.

De découverte souvent fortuite sur un cliché du thorax, caractérisées par une latence clinique et diagnostiquées le plus souvent à un âge avancé. Le pronostic est souvent meilleur.

La prise en charge thérapeutique des HDC 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 et peuvent bénéficier d'un traitement laparoscopique qui semble diminuer la morbidité post opératoire.

Notre travail est basé sur l'étude rétrospective des dossiers de 7 cas d'hernie diaphragmatique congénitale colligés entre 1999 et 2009 au service de chirurgie infantile de l'hôpital AL FARABI de Oujda.

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

Chapitre2

Partie pratique

Matériel et méthodes

Durant la période allant de janvier 1999 à décembre 2009, on a fait une étude rétrospective portant sur 7 cas de HDC au service de chirurgie infantile du CHP AL FARABI de OUJDA ; à partir de l'exploitation des dossiers médicaux, des registres des entrants et des compte rendus opératoires.

Les éventrations diaphragmatiques, les hernies hiatales, les hernies diaphragmatiques post traumatiques ne font pas l'objet de notre étude.

Dans notre étude; certains patients admis dans un tableau de détresse respiratoire ont été opérés en urgence, d'autres ont été adressés par des pédiatres pour suspicion de HDC à la suite de la symptomatologie respiratoire et/ou digestive.

Nous nous sommes penchés sur leurs aspects épidémiologiques (âge, sexe, âge de début de la symptomatologie) ; les manifestations cliniques et l'examen physique (signes respiratoires, signes digestifs) ; les examens complémentaires (radiographie pulmonaire, opacifications digestives, autres) ; les malformations associées; type de traitement reçu et les formes anatomiques ainsi que les suites opératoires et l'évolution.

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

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

On a 7 cas, sur une période de 11 ans dont ; 4 sont des hernies postéro-latérales et 2 sont des hernies rétro-costo-xyphoïdiennes.

Il existe un cas qui a été décédé avant l'acte chirurgical dont le diagnostic a été évoqué par une radiographie pulmonaire de face et de profil.

Les fiches de données figurent sur les tableaux ci- dessous :

		Cas n°1	Cas n°2
Age		1j	16j
Sexe		Masculin	Masculin
Age de début de la symptomatologie		1j	15j
Clinique	Sx respiratoires	Détresse respiratoire	Détresse respiratoire + accès de cyanose
	Sx digestifs	-	-
	autres	-	Obnubilation
Examen clinique		Polypnée + Tirage	Polypnée+tirage intercostal, entonnoir xiphoïdien, battements des ailes du nez
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	NHA intra thoracique ; déviation médiastinale	Clartés digestives à gauche refoulant le cœur à droite
	TOGD-LB	-	-
	Echographie abdominale	-	-
	autres	-	-
Echographie anténatale		-	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		-	-
Séjour en réanimation		-	1h
Traitement		Laparotomie	-
Type de la hernie		Hernie de BOCHDALEK	-
Organes herniés		Colon, intestin, partie de l'estomac, de la rate, partie du lobe gauche du foie	-
Gestes associées		appendicectomie	-
Suites opératoires		Simple	-
Durée de l'hospitalisation		6j	-
Evolution		Favorable	Décès

		Cas n°3	Cas n°4
Age		2j	25j
Sexe		Féminin	Masculin
Age de début de la symptomatologie		1j	Dès la naissance
Clinique	Sx respiratoires	Accès de cyanose	Dyspnée aggravée au moment de l'allaitement
	Sx digestifs	-	Constipation selle 1j/2
	autres	-	Manque d'appétit
Examen clinique		Tirage intercostal	Tirage intercostal+ polypnée+cyanose des lèvres
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	Clartés digestives à gauche intra thoracique	Clartés digestives intra thoracique à gauche
	TOGD-LB	-	-
	Echographie abdominale	-	-
	autres	-	-
Echographie anténatale		-	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		-	-
Séjour en réanimation		-	-
Traitement		Laparotomie	Laparotomie
Type de la hernie		Hernie postéro latérale gauche	Hernie de BOCHDALEK (fente diaphragmatique gauche post)
Organes herniés		Intestin grêle, tout le colon (mal rotation) ; rate	Intestin grêle, colon transverse, colon ascendant
Gestes associées		Appendicectomie	-
Suites opératoires		Simple	Simple
Durée de l'hospitalisation		24j	15j
Evolution		Favorable	Favorable

		Cas n°5	Cas n°6
Age		1j	7mois
Sexe		Masculin	Féminin
Age de début de la symptomatologie		Dès la naissance	6mois et 15j
Clinique	Sx respiratoires	Détresse respiratoire+ accès de cyanose	Toux chronique, cyanose, pneumopathie à répétition
	Sx digestifs	-	Vomissements
	autres	-	-
Examen clinique		Polypnée+ Tirage intercostal	Râles bronchiques
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	Clartés digestives intrathoraciques	Clartés digestives intra thoraciques
	TOGD-LB	-	-
	Echographie abdominale	-	-
	autres	-	-
Echographie anténatale		-	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		-	-
Séjour en réanimation		-	-
Traitement		Laparotomie	Laparotomie
Type de la hernie		Hernie postéro latérale	Hernie rétro-costo-xiphoidienne (poche diaphragmatique antérieure)
Organes herniés		Intestin grêle, rate, partie du colon	Colon
Gestes associées		-	-
Suites opératoires		Simple	Simple
Durée de l'hospitalisation		15j	12j
Evolution		Favorable	Favorable

		Cas n°7
Age		18 mois
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		1 mois
Clinique	Sx respiratoires	Episodes de cyanose péri-buccale et des extrémités au cours des tétés, BPP à répétition
	Sx digestifs	Vomissements post prandiaux immédiats
	autres	RSP
Examen clinique		Normal
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	-Clartés aériques médiastinales avec élargissement du médiastin -Poche à air gastrique en place -Discret sd alvéolaire basal gauche
	TOGD-LB	Aspect radiologique d'une hernie rétro-costo-xiphoidienne avec sténose bulbaire très probable, avec ascension de l'estomac en renversé du grêle et probablement du colon
	Echographie abdominale	-
	autres	-Endoscopie digestive haute : pylore infranchissable -Echo-doppler cardiaque : épanchement péricardique de 12mm au dépend de la paroi latérale
Echographie anténatale		-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		-
Séjour en réanimation		-
Traitement		Laparotomie
Type de la hernie		Hernie rétro-costo-xiphoidienne
Organes herniés		Estomac+rate+intestin
Gestes associées		-
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		22j
Evolution		Favorable

Résultats

2.1 - Age :

L'âge de nos patients varie entre un jour et dix huit mois, dont la plupart sont des nouveau-nés.

L'âge moyen est d'environ trois mois [1j ; 18 mois].

Cinq de nos malades sont des nouveau-nés qui sont âgés de moins d'un mois. Soit 71%.

Deux de nos patients sont âgés plus de sept mois dont un a plus d'un an (dix huit mois).

2.2 - Sexe :

Il existe une prédominance masculine, on dénombre cinq garçons et deux filles ; avec un sex-ratio garçon-fille de 0,4.

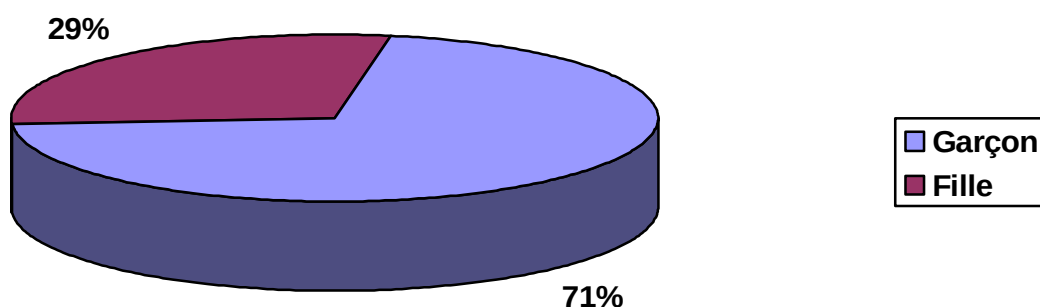


FIGURE 1 : LA REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE

2.3 - Age de début de la symptomatologie :

La majorité de nos patients ont présenté leur premier symptôme avant l'âge de 1mois. Soit 71,42%.

28,57% de nos patients ont commencé à manifester leur symptomatologie au delà de 01mois.

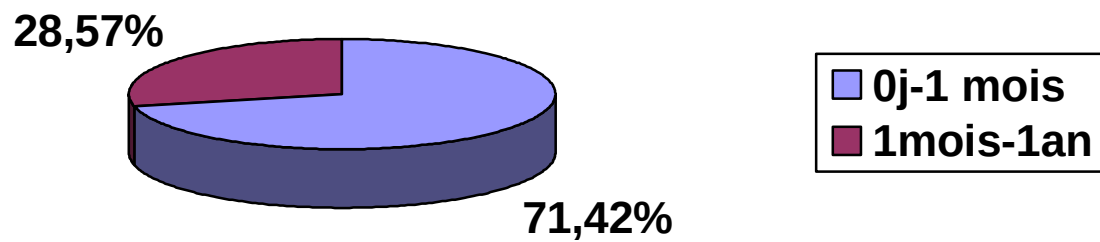


FIGURE 2 : DIAGRAMME MONTRANT L'AGE DE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE

2.4 - Manifestations cliniques et examen physique :

TABLEAU 1: MANIFESTATIONS CLINIQUES

	Nombre de cas
Signes respiratoires	7 (100%)
Détresse respiratoire	3
Accès de cyanose	5
Dyspnée	4
Toux	1
BPP à répétition	2
Signes digestifs	4 (57,14%)
Vomissements	2
Constipation	1
Manque d'appétit	1
Difficulté de téter	2
RSP	1
Obnubilation	1

TABLEAU 2 : EXAMEN PHYSIQUE

	Nombre de cas
Normal	1
Tirage	5
Polypnée	3
Entonnoir xiphoïdien	1
Battements des ailes du nez	1
Cyanose	2
Râles bronchiques	1

Les manifestations cliniques sont dominées par les signes respiratoires qui représentent 100% des manifestations dont la détresse respiratoire, la dyspnée, les BPP à répétition, les accès de cyanose et la toux sont les plus fréquents.

Alors que les signes digestifs représentent 57,14% des manifestations accompagnatrices. Et qui sont dominés par les vomissements, les difficultés de téter.

L'examen physique est dominé par le tirage intercostal, polypnée, et les accès de cyanose.

L'examen était normal dans un seul cas. L'auscultation pulmonaire a objectivé des râles bronchiques chez un seul patient.

Une obnubilation et un RSP ont été également marqués.

2.5 - Examens complémentaires :

Le diagnostic radiologique est basé essentiellement sur la radiographie thoracique, en utilisant les deux incidences face et profil, et qui a été réalisée chez tous les patients et évocatrice du diagnostic.

(Voici ci joints les clichés des radiographies thoraciques de quelques uns de nos malades)



CLICHE THORACIQUE DE FACE DU CAS N°4



CLICHE THORACIQUE DE PROFIL DU CAS N°2



CLICHE THORACIQUE DE FACE DU CAS N°3

La présence de clartés digestives intrathoraciques représente le signe le plus fréquent et le plus évocateur du diagnostic des HDC chez tous les patients de notre série et représente donc 100%.

La déviation médiastinale a été retrouvée chez 3 malades, soit 42% des cas.

Tableau 3 : Aspects radiologiques

Signes radiologiques	H.R.C.X	H.P.L	Nombre des cas
Clartés digestives intrathoraciques	4	2	7 (100%)
Déviations médiastinales	1	1	3 (42%)

Le recours à d'autres examens complémentaires a été pratiqué chez un seul patient en particulier le TOGD qui a permis de faire la liste des organes herniés.

(Voir le cliché ci-dessous).



TOGD DU CAS N°7 : ASPECT D'UNE HERNIE DIAPHRAGMATIQUE AVEC ASCENSION DE L'ESTOMAC EN RENVERSE DU GRELE ET PROBABLEMENT DU COLON

L'échographie abdominale et la tomodensitométrie thoraco-abdominale n'ont pas été réalisées chez aucun patient.

Alors que l'échodoppler cardiaque a été pratiqué chez un seul malade. Il a objectivé un épanchement péricardique de 12 mm au dépend de la paroi latérale.

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

2.6- Les malformations et anomalies génétiques ou chromosomiques associées :

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

Dans Notre série, les patients ne présentaient aucune malformation clinique évidente.

Une écho doppler cardiaque a été pratiquée chez un seul malade et elle n'a pas objectivée de malformation cardiaque.

2.7 - Traitement chirurgical :

Dans notre série tous les enfants ont bénéficié d'emblée d'une laparotomie.

Notre méthode chirurgicale s'est déroulée de la façon suivante :

- Chirurgie à ciel ouvert : Laparotomie
 - ü La voie d'abord est abdominale vu ses avantages à savoir, réduction facile des organes herniés en les retirant doucement dans la cavité abdominale avec possibilité de correction d'une éventuelle malrotation associée. Donc on a fait une incision médiane sus ombilicale avec ouverture du péritoine.
 - ü L'exploration de la cavité abdominale avec mise en place d'une petite valve sur l'ouvant costal permet de voir immédiatement les viscères engagés dans le thorax et le défaut diaphragmatique.
 - ü 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.
 - ü Fermeture de l'orifice diaphragmatique par suture des deux berges par des points séparés à l'aide d'un fil non résorbable.
 - ü Fermeture pariétale sans tension faite avec délicatesse vue la possibilité d'une inadéquation entre les volumes digestif et péritonéal.
 - ü On termine par un drainage de la cavité thoracique.

Chez deux patients on a réalisé une appendicectomie avec fixation du colon à gauche après avoir découvert une malrotation associée.

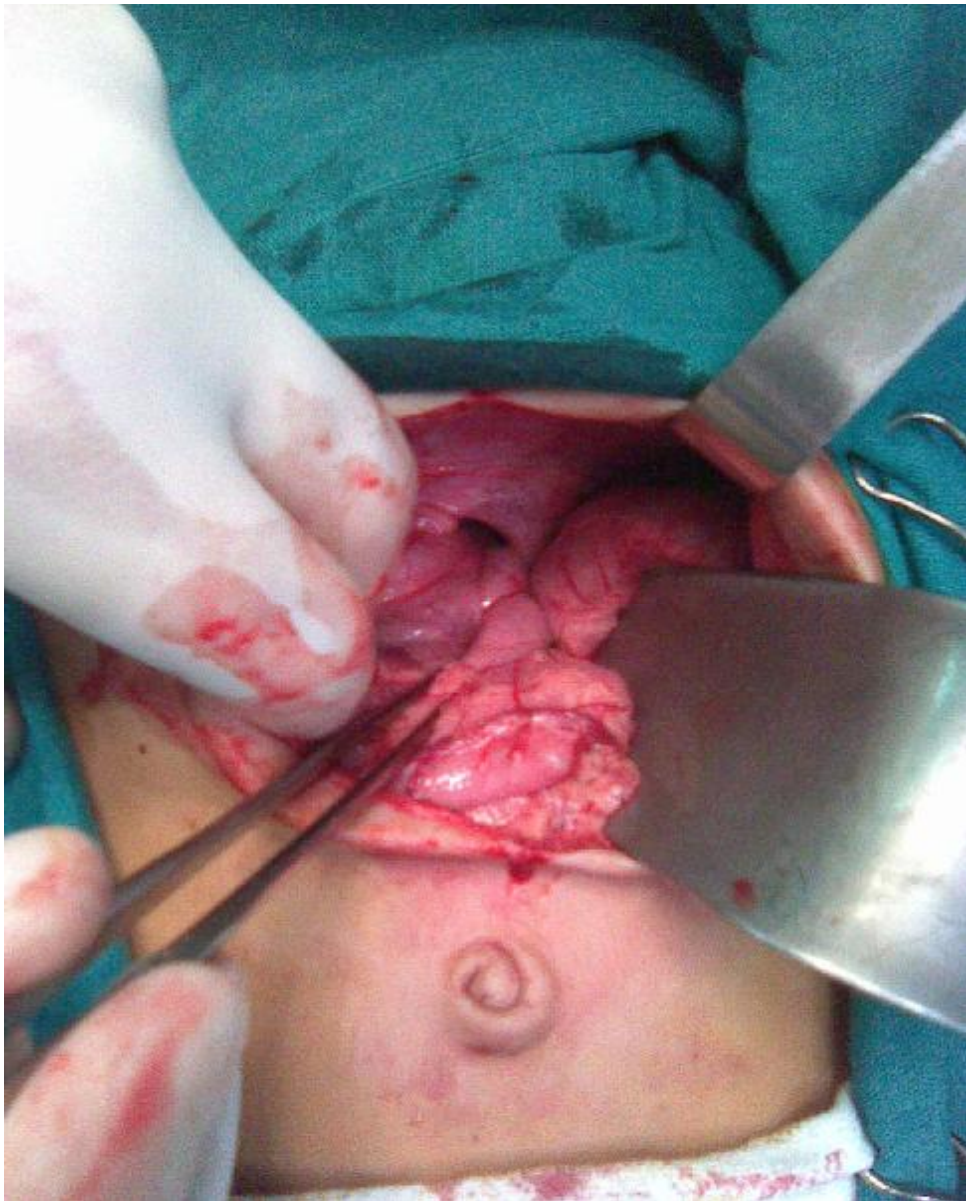


FIGURE 3: IMAGE PEROPERATOIRE MONTRANT L'ORIFICE
DIAPHRAGMATIQUE CHEZ UN DE NOS MALADES AU SEIN DU BLOC
OPERATOIRE DE CHIRURGIE INFANTILE

2.8 - Inventaire des organes herniés :

Tableau 4: Liste des organes herniés

Organe	Nombre de cas
Le grêle	5(71%)
Côlon	5(71%)
Rate	4(57%)
Estomac	2(28%)
Foie	1(14%)

D'après le tableau ci –dessus, le côlon et l'intestin grêle sont les organes les plus herniés dans notre série, ils étaient en position intrathoracique chez cinq malades; suivis de la rate qui est herniée chez quatre patients, de l'estomac qui est herniée chez deux enfants. Le foie gauche n'a été hernié que chez un seul patient.

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

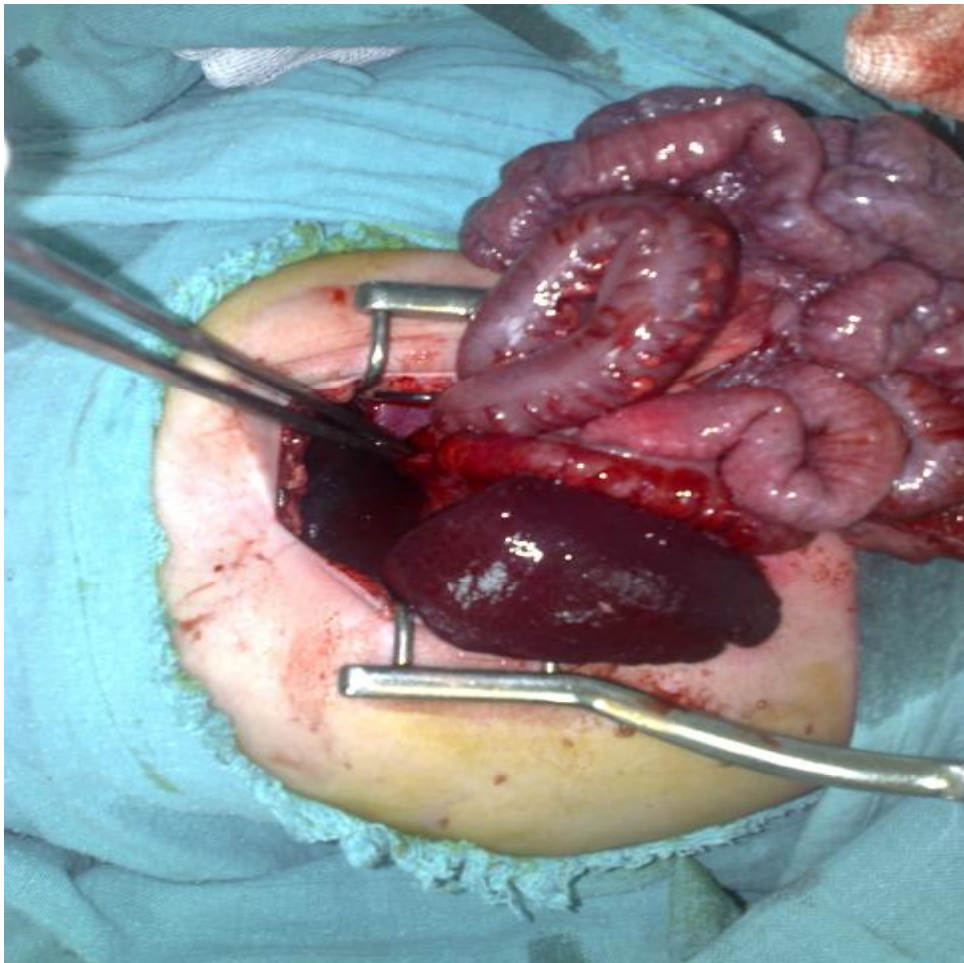


FIGURE 4 : IMAGE PEROPERATOIRE MONTRANT LES ORGANES HERNIES
(INTESTIN+RATE) DE L'UN DE NOS MALADES AU SEIN DU BLOC OPERATOIRE DE
CHIRURGIE INFANTILE.

2.9 - Les suites opératoires :

Elles ont été simples pour tous nos patients.

La durée d'hospitalisation a varié de six à vingt-quatre jours avec une durée moyenne de séjour de 15 jours.

L'évolution a été favorable pour tous nos malades opérés. Un seul patient qui a été décédé une heure après son admission.



CLICHE THORACIQUE DE FACE DU CAS N°1 EN POST-OPERATOIRE

CHAPITRE 3

PARTIE THEORIQUE

HISTORIQUE

La première documentation concernant la hernie diaphragmatique congénitale est apparue en 1679 et revient à LAZARUS-RIVERIUS qui, au cours d'un examen post mortem, aurait découvert et décrit une HDC chez un jeune homme adulte [1, 2, 6, 7, 8].

Une vingtaine d'années plus tard, cette anomalie congénitale fut observée chez un enfant (compte rendu de CHALES HOLT, 1701) [2].

Par la suite, GIOVANNI MORGANI ; alors professeur d'anatomie à Padova, a publié un écrit sur la HDC dans lequel il décrit plusieurs types, dont la forme antérieure qui porte aujourd'hui son nom. Cet ouvrage serait également le premier à mentionner la notion d'hypoplasie pulmonaire.

Un demi-siècle plus tard, en 1827, ASTLEY COOPER, a décrit l'anatomie ainsi que la pathologie de diverses formes des hernies diaphragmatiques [2].

Depuis le début du 19^{ème} siècle, les travaux publiés se sont consacrés à la physiopathologie, plutôt qu'à la simple description anatomique de la HDC en tant que telle. En 1834, LAENNEC fut le premier à envisager différents critères diagnostiques et à suggérer une approche par laparotomie afin de retirer les viscères abdominaux de la cavité thoracique. Le premier diagnostic clinique de HDC ne fut toutefois établi qu'en 1847 par HENRY BOWDITCH.

L'année suivante (1848), VICTOR ALEXANDRE BOCHDALEK [6], professeur universitaire d'anatomie à Prague, décrit les formes postéro latérales droite et gauche de la HDC.

Bien qu'elle fût sans succès, la première tentative de réduction chirurgicale d'une HDC par laparotomie eut lieu en 1888. Il faudra toutefois attendre encore une quinzaine d'années avant d'assister à la première réussite chirurgicale de correction du défaut diaphragmatique chez un enfant, et pas moins de 60 ans pour une correction réussie chez un nouveau-né.

CROSS, en 1946, a rapporté le premier succès de réparation chirurgicale d'une HDC à travers le foramen de BOCHDALEK chez un nouveau-né de moins de 24 heures de vie.

Le traitement laparoscopique des hernies diaphragmatiques n'a été décrit qu'en 1991 par KUSTER [1, 9].

L'une des premières descriptions de l'hypoplasie pulmonaire remonte à 1955, où elle a été décrite comme étant un caractère anormal fondamental dans la physiopathologie de la HDC [4, 10]; un lien entre cette hypoplasie et le taux de mortalité fut établi environ 10 ans plus tard. La première démonstration de la présence d'hypertension pulmonaire dans la HDC fut décrite en 1971 [10, 11]. Et c'est en 1976 que la littérature rapporte le premier nouveau-né survivant à ce symptôme, traité avec oxygénation par circulation extracorporelle (extracorporeal membrane oxygenation, EMCO) [10, 12].

Rappel anatomique

Le diaphragme thoraco-abdominal est une cloison musculo-aponévrotique qui sépare le thorax de l'abdomen. Il a la forme d'une coupole double dont la périphérie est un large muscle mince renforcé en son sommet par un centre tendineux appelé centre phrénique.

La position et la forme du diaphragme thoraco-abdominal sont conditionnées par la respiration, la position du corps et le volume des viscères [13].

1)- La partie périphérique : constituée de trois portions [2] :

1.1 .La portion sternale :

La plus petite qui relie le centre tendineux à l'appendice xiphoïde par essentiellement deux petites fibres séparées par la fente de Marfan, cet orifice est avasculaire.

1.2. La portion chondro-costale :

Les insertions se font sur la face interne des six dernières côtes; insertion chondro-costale pour les trois sus-jacents; uniquement costale pour les trois dernières.

Les fibres musculaires se fixent sur les deux arcades de Sénac; unissant ainsi la douzième côte à la onzième et la onzième à la dixième.

1.3. La portion lombaire: piliers arcades:

Les piliers sont plus ou moins verticaux. Le pilier gauche va jusqu'au niveau de la face antérieure de L2 parfois L3. Il a un rapport important avec le muscle de treitz qui relie l'angle duodéno-jéjunal avec ce pilier qui joue ainsi un rôle de suspenseur.

Le pilier droit descend plus bas: L3 et le disque L3-L4 est en relation avec le ligament long antérieur de la colonne vertébrale.

Ces deux piliers forment un lit fibreux pour l'aorte.

En haut, ils forment un anneau fibreux: le ligament arqué médian du diaphragme qui limite l'hiatus aortique.

Chacun des piliers est renforcé par un pilier accessoire.

Les arcades sont d'avantage horizontales, elles sont dans le prolongement des arcades de Sénac, ce sont les arcades du psoas et du carré des lombes.

Dans la partie musculaire du diaphragme thoraco-abdominal, sur l'arcade du carré des lombes, il y a un hiatus appelé l'hiatus costo-lombaire, il peut être le siège d'inflammation suite à un rapport de la plèvre avec l'espace rétro péritonéal qui peuvent rivaliser par importante différence de pression, on peut alors parler d'hernie pleurale.

2)- Le centre phrénique :

Est composé de trois folioles comme un trèfle à trois feuilles:

La foliole antérieure est la plus étendue, les folioles gauche et droite sont reliées entre elles par une bandelette semi-circulaire inférieure; tandis qu'une bandelette semi-circulaire supérieure lie la foliole antérieure à la foliole droite.

D'autres fibres plus sagittales reliant la foliole antérieure aux folioles latérales.

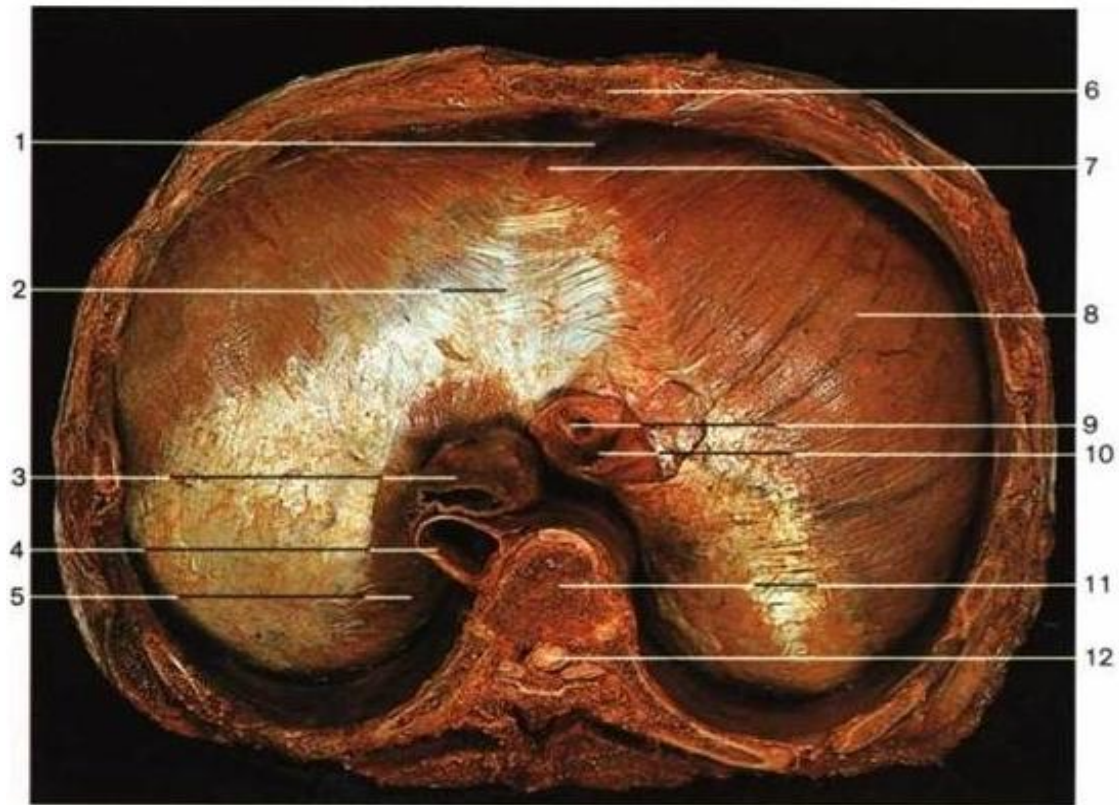


FIGURE1 [14] : VUE SUPERIEURE DU DIAPHRAGME

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 9^{ème} vertèbre thoracique
12. Cordon spinal

Rappel embryologique

1-Développement du diaphragme normal [1, 2, 3]:

Le développement du diaphragme est un processus décrit en deux étapes :

1.1-Le développement du diaphragme primitif :

Le diaphragme primitif doit son existence au développement des sacs coelomiques de l'embryon. Cette étape se déroule de la fin de la 3^{ème} jusqu'au début de la 4^{ème} semaine de gestation. Dans cette phase de l'embryogenèse, le diaphragme est une masse mésenchymateuse non structurée bordée cranialement par l'épithélium de la cavité péricardique et, caudalement par l'épithélium de la cavité péritonéale ; les canaux pleuro péritonéaux s'opposent dorsalement à cette masse, établissant ainsi un passage entre le péricardium et le coelome abdominale. Du côté ventral, on retrouve le septum transverse qui abrite les cellules hépatiques, causant ainsi l'expansion de cet organe ventrolatéralement.

A la fin de cette phase, le diaphragme primitif est constitué ventralement du septum transverse et dorsalement des canaux pleuro péritonéaux ainsi que leurs structures environnantes (membrane pleuro péritonéale et médiastin) [15, 16]

1.2-Le développement de la cavité pleurale et la fermeture des canaux pleuro péritonéaux :

La seconde étape se déroule de la 4^{ème} à la 8^{ème} semaine de gestation dont, cependant, les processus ne sont pas très bien connus.

La fermeture de ces canaux pourrait dépendre du développement normal des membranes pleuro péritonéales. Par ailleurs, les glandes surrénales pourraient jouer un rôle important dans le processus de fermeture des canaux.

Une autre hypothèse suggère que les canaux pleuro péritonéaux pourraient être comprimés par les organes en développement adjacents.

Il a également été postulé que la croissance caudale et latérale de la plaque mésenchymateuse post hépatique mènerait à la fermeture du diaphragme [17]. Cette hypothèse est basée sur une théorie proposant que le diaphragme primitif serait composé de trois parties : un septum transverse, les canaux pleuro périclonéaux et une plaque mésenchymateuse post hépatique. Par contre, bien que les processus de fermeture de ces canaux soient controversés, elle semble tout de même survenir entre la 8^{ème} et la 10^{ème} semaine de gestation.

Par ailleurs, les travaux plus récents de BABIUK et coll. [18] ont mis en évidence la formation complète des canaux pleuro périclonéaux au 13,5^{ème} jours embryonnaire chez le rat sans, toutefois, établir un lien entre le développement musculaire du diaphragme et le septum transverse.

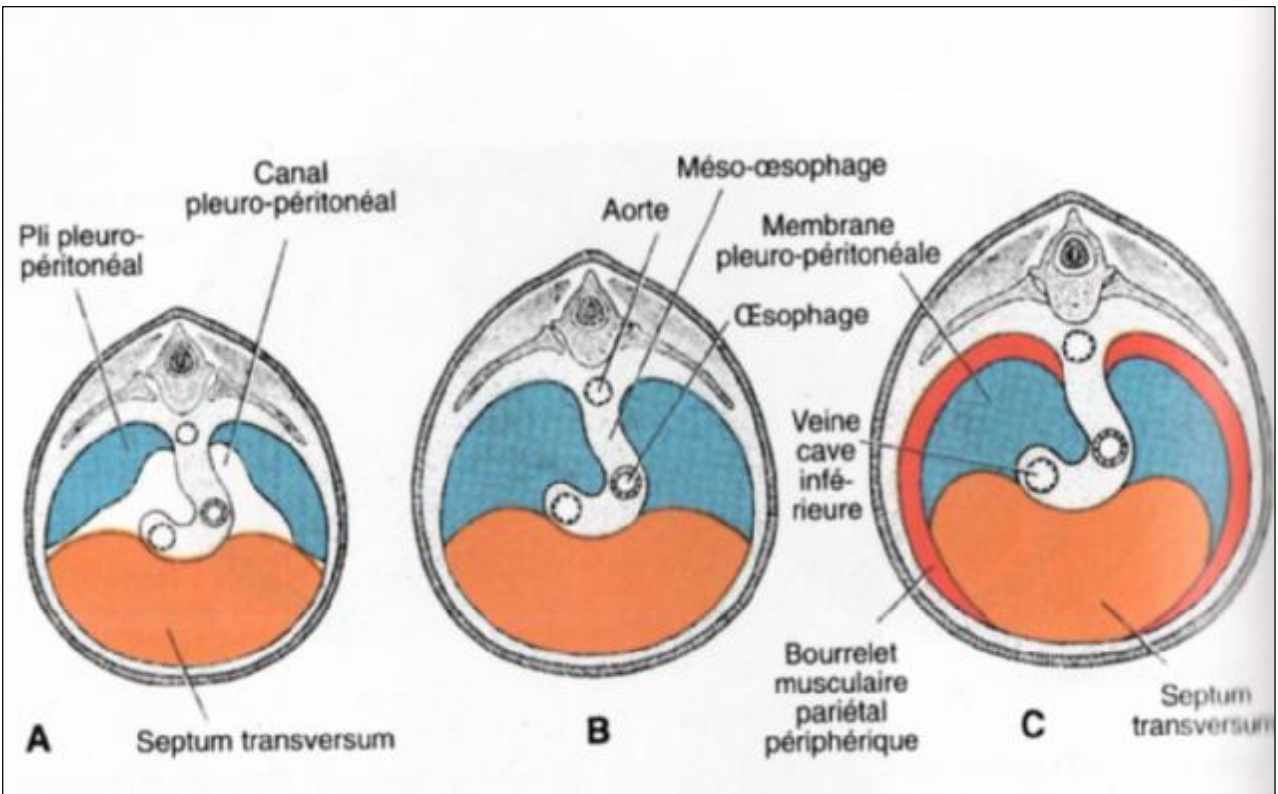


FIGURE 2 [19] : DEVELOPPEMENT DU DIAPHRAGME.

A) Les plis pleuropéritonéaux apparaissent au début de la 6^{ème} semaine.

B) Les plis pleuropéritonéaux ont fusionnés avec le septum transversum et le méso-œsophage à la 7^{ème} semaine, séparant ainsi la cavité thoracique de la cavité abdominale.

C) Coupe transversale au 4^{ème} mois du développement. Un bourrelet additionnel dérivé de la paroi du corps forme la plus grande partie du diaphragme périphérique.

2. Développement pulmonaire normal [2]:

Le développement pulmonaire se divise en trois périodes, comprenant en tout six grandes étapes [20, 21] :

2.1 La période embryonnaire :

Comprend le stade embryonnaire du 26^{ème} jour à la 7^{ème} semaine de gestation. L'organogenèse et la formation des voies aériennes majeures caractérisent ce stade.

2.2 La période fœtale: comprend trois stades :

- Le stade pseudo glandulaire: Toutes les voies conductrices pré acinaires sont formées jusqu'à la 16^{ème} génération bronchique, le parenchyme pulmonaire est grossièrement assemblé et les acini font leur apparition. Ce stade s'étend de la 5^{ème} à la 17^{ème} semaine de gestation.
- Le stade canalaire: Correspond à la formation des acini, à la différenciation de l'épithélium bronchique, au développement de la barrière alvéolo-capillaire et au début de la synthèse du surfactant. Ce stade s'étend de la 16^{ème} à la 26^{ème} semaine de gestation.
- Le stade sacculaire: Les sacs alvéolaires sont présents et la barrière alvéolo-capillaire s'amincit. Il s'étend de la 24^{ème} semaine de gestation à la naissance.

2.3 La période post-natale: subdivisée en deux stades :

- Le stade alvéolaire : caractérisé par une alvéolisation par septation et constitue un processus qui débute dès la 36^{ème} semaine de gestation et se poursuit durant les deux premières années de vie.

- Le stade de maturation microvasculaire: Cette maturation s'active dès la naissance pour se terminer aux alentours de la 3^{ème} année de vie.

3-Développement de l'anse intestinale primitive :

Se développe presque entièrement en dehors de la cavité abdominale dans le coelome du cordon.

A la 10^{ème} semaine de gestation, l'intestin a entièrement réintégré la cavité abdominale au prix d'une adaptation qui modifie son orientation initiale, la masse intestinale subit une orientation complexe ramenant ainsi le coecum au niveau de la fosse iliaque droite.

La persistance d'une brèche diaphragmatique va perturber le processus de réintégration et l'accolement de l'anse intestinale est être à l'origine d'une malrotation intestinale associée [4].

4- Défauts de formation du diaphragme [22]:

Le diaphragme est donc une cloison musculo-aponévrotique d'origine mésoblastique qui se forme par la fusion du septum transversum (futur centre phrénique) et des membranes pleuropéritonéales droite et gauche. La muscularisation se fait grâce à des fibres musculaires d'origine pariétales et les piliers sont issus du méso œsophage.

4.1 Défaut de fusion des différents composants du diaphragme :

- ü L'absence de fermeture d'une des membranes pleuropéritonéales avec le septum transversum est à l'origine des hernies postéro latérales par le foramen de BOCHDALEK.

- ü Le défaut de fusion du septum transversum et de la paroi antérieure est à l'origine des hernies rétro sternales par le foramen de MORGAGNI.

4.2 Défaut de muscularisation :

L'invasion myoblastique fait défaut et la portion non muscularisée est alors réduite à un sac fibreux distendu par la pression abdominale et contenant les organes sous jacents.

Si le trouble de l'embryogenèse s'est produit avant la 6^{ème} semaine, il y a absence complète de séreuse : hernie sans sac.

Si le trouble de l'embryogenèse s'est produit entre la 6^{ème} et la 8^{ème} semaine, après adossement complet des deux séreuses mais avant la colonisation myoblastique, il s'agit d'une hernie avec sac (2feuillets séreux sans muscle) [4].

4.3 Agénésie diaphragmatique:

Associée à des tableaux polymalformatifs léthaux.

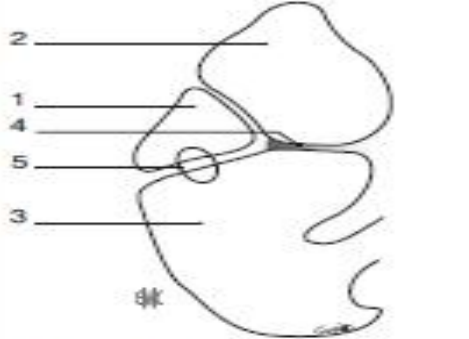
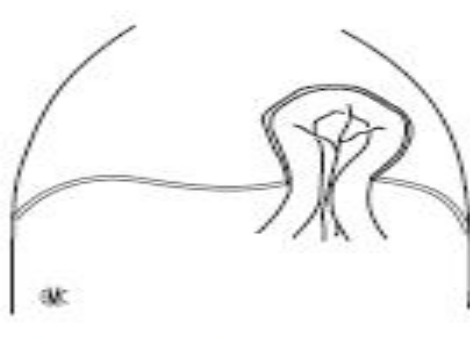
Stade de développement	Anomalie correspondante
4 semaines  Les coelomes communiquent	4 semaines  Hernies sans sac
6 semaines  Isolement des coelomes Fermeture de la membrane pleuroperitonéale	6 semaines  Hernies avec sac
8 semaines à 3 mois  Colonisation myoblastique	8 semaines à 3 mois  Éventrations diaphragmatiques

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

Epidémiologie

1 - Incidence :

L'incidence rapportée de la HDC varie entre 1/3000 à 1/5000 naissances avec une moyenne d'environ 1/2000 naissances vivantes. Cependant, ces estimations ne tenaient pas compte des morts fœtales in utero ni des mort-nés [1, 2, 23, 24, 25, 26, 27].

Le sex. ratio est de trois filles pour deux garçons.

Dans un peu plus de la moitié des cas, l'HDC est isolée ; dans 25% des cas, il existe des malformations associées ; dans 20% une anomalie chromosomique est retrouvée et dans les 5% des cas restants un syndrome génétique est mis en évidence [28].

La HDC se présente postéro latéralement dans une proportion de 95,8% [10,29].

De ce pourcentage, environ 85% des cas surviennent dans l'hémicoupe diaphragmatique gauche [30].

2 - Taux de mortalité :

Aux USA, 4% à 10% des décès causés par des anomalies congénitales seraient attribuables à la HDC [31].

Les chances de survie d'un nouveau-né avec HDC avoisinent généralement les 60% à 80% [32-33].

Les nouveaux-nés avec HDC qui sont également porteurs d'anomalies associées voient leurs chances de survie diminuer de façon draconienne par rapport à ceux qui ont développé strictement un défaut diaphragmatique [34].

3- Facteurs étiologiques:

Des formes familiales de HDC sont connues, mais celles-ci ne sont responsables que d'environ 2% de tous les cas [29]. Plusieurs modes de transmission ont été décrits : autosomique récessif [35], autosomique dominant [36] et transmission multifactorielle [37, 38].

On note également une apparition sporadique de la HDC avec un taux de récurrence de seulement 3% [36].

Il a été démontré qu'une déficience maternelle en vitamine A serait un facteur important à considérer dans l'étiologie de la HDC [3].

La HDC a été associée à la prise maternelle de thalidomide, de quinine et de phenmétrazine (dérivé de l'amphétamine) [8,39, 40, 41].

La nitrofène, l'acide biphényle carboxylique et la bisdiamine induisent des HDC chez la souris [42, 43, 44].

La HDC peut être associée à d'autres malformations dans 25% à 57%, à des anomalies chromosomiques et à des anomalies génétiques :

- Les malformations les plus souvent associées avec une HDC sont [45]:
 - Les cardiopathies : CIV, CIA, persistance du canal artériel, tétralogie de Fallot, ventricule droit à double issue, sténose de l'artère pulmonaire.
 - Les anomalies du SNC
 - Les fentes labio-palatines
 - Les anomalies rénales et du squelette (rein multikystique, scoliose...).

- Les maladies chromosomiques [28]:

Pathologie	O.M.I.M	chromosome	Fréquence des HDC dans ce syndrome
Syndrome de Pallister- Killian	601803	12	5% des cas
Trisomie 21		21	Rare
Trisomie 13	222448	13	Rare
Trisomie 18	229850	18	La plus fréquente des anomalies chromosomiques en cause dans la HDC
Syndrome de Wolf-Hirschhorn	194190	4p16.3	
+der (22) t (11 ; 22) (q23 ; q11)	[1]	11-22	
Del 5 (15) (q26.2)	[2]	15	
Del (1) (q41-q42)	[3]	1	
Del (8) (p23.1)	[4]	8	

- Les maladies génétiques [28]:

Maladies génétiques ayant une hernie diaphragmatique congénitale comme signe caractéristique					
Pathologie	transmission	O.M.I.M	chromosome	Gène	fréquence
Syndrome de Cornelia de Lange	Dominante	122470	5p13.1	Mutation du gène NIPBL dans 50% des cas	5% des cas
Syndrome de Denys-Drash	Dominante	194080	11p13	WT1	Rare
Syndrome de Donnai Barrow	Récessive	222448	Inconnu		70% des cas
Syndrome de Fryns	Récessive	229850	Inconnu		Plus de 80%
Syndrome de Jarcho-Levin	Récessive dominante	277300			
Syndrome de Simpson-Golabi-Behmel	Récessive à l'X	312870	GPC3		Rare

Physiopathologie

1 - Anomalies structurelles :

1.1 Anomalies du parenchyme pulmonaire :

Chez l'homme, la hernie diaphragmatique congénitale survient au cours de la vie intra-utérine entre 8^{ème} et la 12^{ème} semaine de gestation, au stade pseudoglandulaire du développement pulmonaire. Entre la 10^{ème} et la 12^{ème} semaine de gestation, le développement pulmonaire s'arrête du côté ipsilatéral à la HDC alors que, du côté controlatéral, cet arrêt du développement se situe entre la 12^{ème} et la 14^{ème} semaine de gestation. Par conséquent il est clairement établi qu'une réduction du nombre de générations bronchiques est observée dans le tissu pulmonaire et qui est plus prononcée du côté ipsilatéral [3, 6, 46, 47].

En raison de l'arrêt de développement pulmonaire, on retrouve nécessairement une diminution du nombre total d'alvéoles due à la diminution du nombre de bronchioles terminales [3, 48]. Cependant, le ratio alvéoles / artérioles demeure normal [3, 46, 49].

L'hypoplasie pulmonaire associée à la HDC touche donc les deux poumons, mais de façon inégale, de plus le tissu alvéolaire est plus affecté que le tissu bronchique.

Un épaissement de la membrane alvéolo-capillaire est observé dans la HDC, de plus, le nombre d'alvéoles aboutissant à chaque capillaire est réduit, ce qui diminue l'interface air/capillaire totale [50, 51].

1.2 Anomalies du lit vasculaire pulmonaire :

Les anomalies anatomiques du lit vasculaire pulmonaire dans la HDC sont bien documentées et se caractérisent par une réduction du nombre total de vaisseaux par unité de tissu pulmonaire et un remodelage des parois artérielles avec hypermuscularisation des artérioles préacinaires [3, 52].

1.3 Hypoplasie du cœur gauche :

```

graph TD
    A[Hypoplasie pulmonaire] --> B[Dysplasie bronchique]
    A --> C[Réduction de la surface d'échange alvéolaire]
    A --> D[Dysplasie artériolaire]
    B --> E[Hypoxémie  
Acidose]
    C --> E
    E --> F([Hypertension  
artérielle pulmonaire])
    D --> F
    F --> G[Shunt droit-gauche]
    G --> E

```

51

2-Anomalies fonctionnelles :

A la naissance, les nouveaux-nés avec HDC présentent une diminution de la capacité résiduelle fonctionnelle, une diminution de volume courant ainsi qu'une diminution de la compliance pulmonaire [60, 61]. Par ailleurs, plusieurs déséquilibres sont également présents dans la HDC.

1.1 Déficit en surfactant :

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

Les phospholipides constituent 90% de la composition du surfactant en poids dont la phosphatidylcholine compte pour environ 70% de cette proportion, environ 40% est représenté par la dipalmitoyl-phosphatidylcholine.

Les SPs représentent environ 5 % à 10 % du poids total du surfactant et sont au nombre de quatre : SP-A, SP-B, SP-C, et SP-D. Le principal rôle du surfactant est la réduction de la surface de tension à l'interface air/liquide, en plus, ses composants sont également impliqués dans d'autres activités biologiques telles la prévention du collapsus alvéolaire et la défense du tissu pulmonaire contre certains agents pathogènes.

L'analyse du liquide amniotique de fœtus avec HDC démontre un ratio lécithine/sphingomyéline immature, ainsi qu'une absence de phosphatidylglycérol au même titre que chez les patients ayant une déficience en surfactant ou une maladie des membranes hyalines. A noter que ces deux éléments sont utilisés comme indices de la maturité pulmonaire fœtale. Les mêmes résultats ont été obtenus par l'analyse du liquide pulmonaire récolté par lavage broncho alvéolaire [3, 52, 62, 63, 64, 65, 66].

Les propriétés biophysiques du surfactant semblent être atteintes puisque l'analyse du BALF au surfactomètre à bille démontre une altération de la capacité du surfactant à réduire la tension de surface dans la HDC [67].

1.2 Déficit en système anti-oxydant :

Au cours de la respiration, des radicaux libres d'oxygène sont créés. Ceux-ci sont toxiques et induisent des dommages tant intracellulaires qu'extracellulaires.

L'individu normal possède un système primaire anti-oxydant qui neutralise ces radicaux libres d'oxygène et est constitué par des enzymes telles la superoxyde dismutase (SOD) et la glutathione peroxydase (GP).

Dans la HDC, les niveaux de ces enzymes sont réduits surtout en période de ventilation artificielle [3,52].

3- Déséquilibres biochimiques :

Dans la HDC, on note une augmentation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine dans le tissu pulmonaire, de l'expression génique du facteur onconécrosant (tumor necrosis factor, $TNF-\alpha$), de l'immuno-réactivité des protéines et de l'expression de l'ARNm de la molécule d'adhésion intercellulaire1 ainsi que la molécule d'adhésion des cellules vasculaires1 [68, 69, 70, 71, 72, 73, 74, 75, 76].

L'administration prénatale de dexaméthasone diminue ces niveaux dans la HDC.

L'expression de certains facteurs de croissance est également affectée dans la HDC. Ainsi, la présence de facteur de croissance transformant β ($TGF-\beta 1$) a été mise en évidence dans l'adventice vasculaire pulmonaire [77], alors que le facteur de croissance endothélial vasculaire (vascular endothelial growth factor, VEGF) est absent

du lit vasculaire pulmonaire [78]. Ainsi l'expression pulmonaire d'un grand nombre de facteurs se trouve perturbée.

EN RESUME, dans la HDC, les deux poumons sont structurellement affectés surtout du côté ipsilatéral. Le tissu pulmonaire présente une forte diminution du nombre de générations bronchiques et vasculaires, une diminution totale de l'arbre aérien et du lit vasculaire, et une hypermuscularisation des artérioles intra-acinaires ce qui conduit à une hypoplasie pulmonaire et par conséquent à une réduction globale de la surface d'échanges gazeux, le tout aggravé par l'immaturité parenchymateuse associée.

L'hypertension pulmonaire sévère constitue également une composante essentielle de la physiopathologie de la HDC.

Diagnostic

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

La plus fréquente et la plus grave avec une proportion de 95,8% et survient surtout à gauche dans 85%.

1 - Diagnostic prénatal :

La HDC peut être considérée comme une embryopathie et la recherche des malformations associées prend donc un caractère fondamental.

1.1 Diagnostic positif :

Le diagnostic prénatal de l'HDC est de plus en plus souvent établi par l'échographie de dépistage.

- Sensibilité diagnostic est de 90%
- Majorité de découverte se fait au 2^{ème} trimestre à l'occasion d'une échographie morphologique.
- Diagnostic le plus précoce est à 15SA.

On retrouve à l'échographie des images anéchogènes intra thoraciques correspondants à des structures digestives (anses intestinales, estomac), l'absence du tissu pulmonaire du même côté, la déviation des structures médiastinales tels que le déplacement controlatéral du cœur et l'absence d'intégrité du diaphragme [30,79].

La mise en évidence d'une HDC doit conduire à la réalisation d'une échographie de référence afin d'éliminer d'autres malformations associées notamment cardiaques, rénales ou cérébrales et d'un caryotype fœtal à la recherche d'anomalies chromosomiques [30].

Lorsque le diagnostic de HDC isolé est établi, plusieurs critères d'imagerie prénatale permettent d'évaluer le pronostic en prédisant l'impact de la malformation sur le développement pulmonaire. Certains critères sont controversés, comme l'âge au diagnostic, la présence d'un hydramnios, la mesure de la taille des cavités cardiaques [30].

L'IRM fœtal permet une estimation du volume pulmonaire, elle détermine le rapport volume observé/volume attendu pour l'âge gestationnel dont la valeur a été corrélée au devenir postnatal [79].

Des critères plus précoces ont été validés récemment afin d'envisager un traitement in utero. Le rapport de la surface du poumon controlatéral (mesuré sur une coupe thoracique visualisant les 4 cavités cardiaques) au périmètre crânien (lung-to-head-ratio) ou LHR mesuré entre 22 et 28 SA est corrélé à la survie [79].

Pour les HDC gauches, il existe aussi une relation entre l'ascension du lobe gauche du foie et la survie.

Pour les HDC droites beaucoup plus rares et de plus mauvais pronostic, les critères sont moins établis mais avec une ascension massive du foie et un petit volume pulmonaire estimé par le LHR sont aussi des critères de gravité [79].

1.2 Diagnostic différentiel [28] :

Est essentiellement échographique, on peut discuter :

- § Une maladie adénomatoïde du poumon.
- § Un kyste bronchogénique.
- § Une séquestration pulmonaire.
- § Un tératome kystique.
- § Une tumeur neurologique.
- § Une tumeur paraoesophagienne.
- § Une agénésie pulmonaire.

2-Diagnostic post-natal :

2.1 Clinique : dépend de l'âge de diagnostic :

a- Les formes à révélation précoce :

Se manifestent par une détresse respiratoire néonatale. Elle est aggravée par les changements de position et les tentatives d'alimentation.

Les formes graves parleront plus tôt avec un tableau de mort apparente imposant une ventilation néonatale immédiate avec intubation trachéale et ventilation artificielle.

L'examen clinique montre un hémithorax 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 hémithorax où le murmure vésiculaire n'est pas perçu.

Ces formes nécessitent la collaboration de néonatalogiste, de l'anesthésiste et des chirurgiens pédiatres ; elles sont de mauvais pronostic : la mortalité est de 50% avec ECMO [3, 23, 80, 81, 82].

b- Les formes à révélation tardive :

Se révèlent plusieurs semaines ou plusieurs mois après la naissance. Elles sont de pronostic favorable et peuvent bénéficier d'un traitement laparoscopique avec succès.

Ces formes s'expliquent par l'étroitesse de l'orifice de la hernie, ce qui fait que l'ascension des viscères dans le thorax peut se faire à l'occasion d'une hyperpression abdominale lors d'un traumatisme ou d'un iléus.

L'orifice peut être également colmaté par le foie à droite et par le rein ou la rate à gauche.

De même l'orifice peut être très large mesurant 15 cm jusqu'à 19 cm de diamètre occasionnant une hernie intermittente.

La symptomatologie est très polymorphe, il peut s'agir :

D'un tableau aigu [83] : dû aux complications :

- § Volvulus gastrique par défaut de fixation.
- § Volvulus de la rate [84].
- § 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 post-prandiales, 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.

Lors d'une radiographie pulmonaire systématique.

2.2 Paraclinique [85]:

a- Radiographie du thorax (face+ profil)[86]:

- Des signes directs témoignent de l'ascension viscérale avec :

Présence de multiples images aériques, en logettes, juxtaposées (qui peuvent comporter des niveaux liquides sur un cliché de profil à rayon horizontal) ;

Parfois repérage de la sonde œsogastrique remontant en hameçon dans l'hémithorax gauche, indiquant une ascension de l'estomac.

- Des signes indirects liés :

- ▼ A la compression du contenu thoracique normal : déviation importante du cœur vers la droite, réalisant une opacité qui masque la trame pulmonaire droite qui n'est plus visible qu'au sommet et dans l'angle costo-diaphragmatique droit ; déviation du médiastin, soulignée par la déviation des différentes sondes oesophagienne et trachéale ; possible hernie pulmonaire du côté atteint vers le côté opposé.

- ▼ Au défaut diaphragmatique : absence de visualisation de la coupole gauche ; continuité parfois visible, latéralement, entre les images anormales intrathoraciques et la pneumatisation digestive ; à noter que la distinction ne peut pas être faite radiologiquement entre les formes avec sac et sans sac.

- ▼ A la vacuité abdominale : avec raréfaction de la pneumatisation digestive ; dans un abdomen qui apparaît petit.

b- Les opacifications digestives : Transit œsogastroduodénal ou lavement baryté :

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

c- Le scanner :

Il est indiqué en cas de doute diagnostic, et les structures digestives herniées sont également facilement identifiées.

d- L'IRM :

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

Formes anatomo- cliniques

1-HDC postéro latérale droite :

Le foie fait couvercle devant un orifice diaphragmatique limité, à l'origine de sa découverte tardive.

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

Cette forme est d'évolution favorable s'elle est diagnostiquée et traitée à temps.

2- Hernies rétro-costo-xyphoidiennes ou hernies de LARREY [1,87]:

La HRCX est une affection rare dont la fréquence est estimée entre 3 à 4% des hernies diaphragmatiques congénitales. Elle résulte d'une migration thoracique des viscères abdominaux à travers un orifice antérieur rétro-costo-xyphoidien ou orifice de MORGANI ou fente de LARREY.

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

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

2.1 - Circonstances de découverte :

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

2.2-Symptomatologie clinique :

a)-Digestive : peut être faite :

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

b)-Thoracique : représentée par :

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

2.3-L'examen clinique :

- § Le plus souvent normal, parfois on peut trouver à l'auscultation des bruits hydro-aériques en intra thoraciques.
- § On peut mettre en évidence une déviation de la pointe du cœur.
- § A l'examen abdominal, on peut trouver une disparition de la matité du lobe gauche du foie.

2.4- La paraclinique [5] : repose sur :

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



FIGURE 5[5] : RADIOGRAPHIE DE THORAX (FACE) : OPACITE ARRONDIE DANS L'ANGLE CARDIO-PHRENIQUE DROIT (FLECHE)

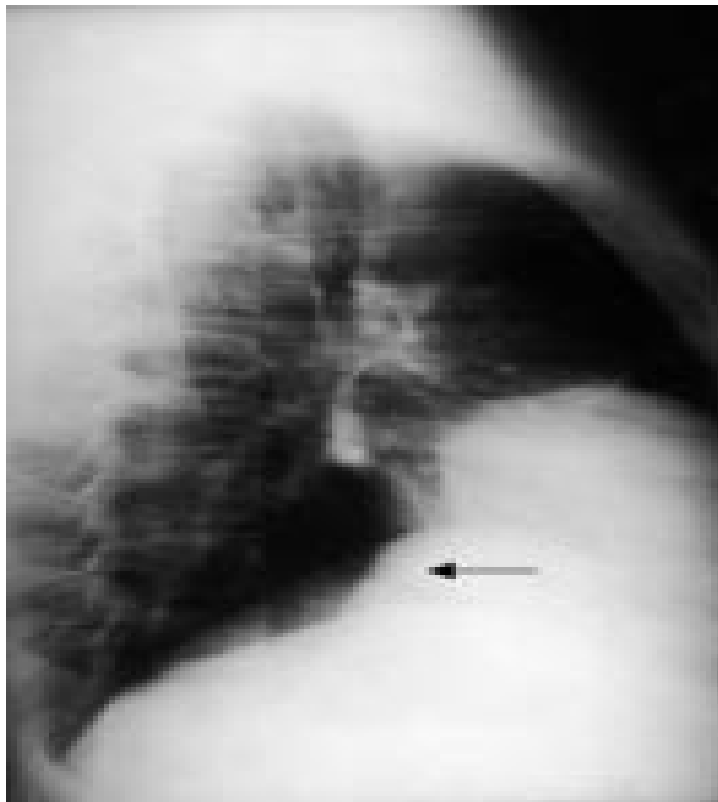


FIGURE 6 [5] : RADIOGRAPHIE DE THORAX (PROFIL) : OPACITE ARRONDIE ANTERIEURE. (FLECHE).

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

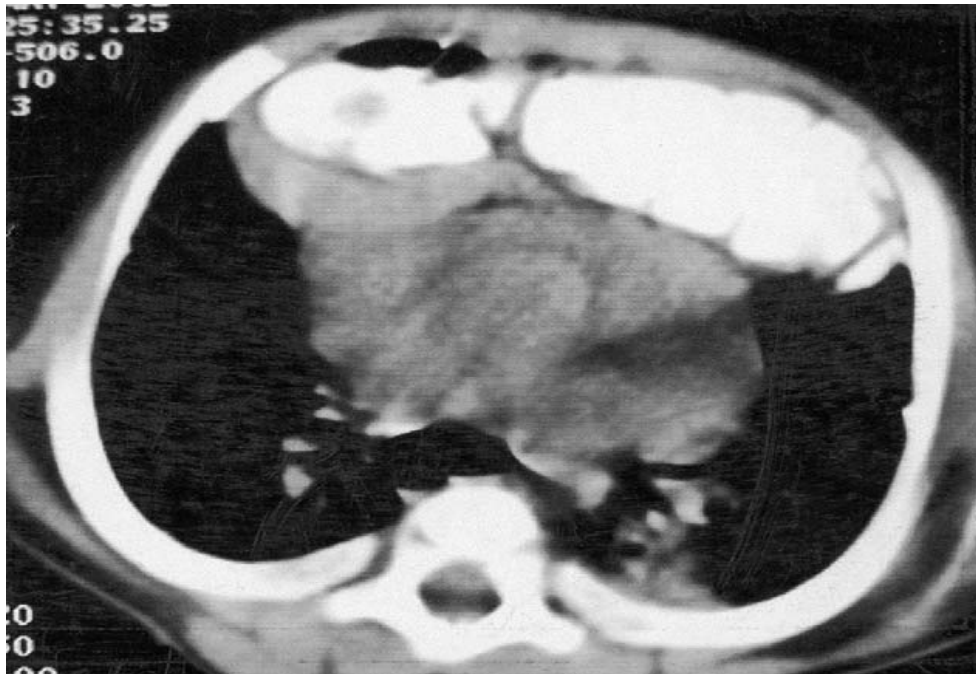


FIGURE 7 [88] : TOMODENSITOMETRIE THORACO-ABDOMINAL : PRESENCE DE STRUCTURES DIGESTIVES DANS LE MEDIASTIN ANTERIEUR RETRO-XIPHOIDIEN DROIT.

- § L'IRM : Peut aider au diagnostic en cas d'échec des autres examens.

Traitement

1-La prise en charge thérapeutique prénatale :

1.1 Le traitement chirurgical :

La sévérité du pronostic, en particulier dans les formes graves a poussé à réfléchir sur d'autres moyens thérapeutiques en s'inspirant des travaux de MICHAEL HARRISSON et l'équipe du (fetal treatment program) de San Francisco concernant la chirurgie prénatale ou foetale.

Le principe de cette chirurgie est de lever la compression pulmonaire avant la 28^{ème} semaine (début de la phase de croissance alvéolaire) pour permettre une meilleure croissance du poumon atteint [89, 90, 91, 92].

La voie d'abord maternelle est une laparotomie sus-pubienne horizontale. L'incision utérine se fait à distance du placenta préalablement repéré par échographie. L'hémostase utérine est soigneuse et les patients opérés jusqu'à ce jour n'ont pas eu besoin de transfusion. Le fœtus est extériorisé par l'extrémité caudale dans la technique européenne [93].

L'intervention foetale débute par une incision sous-costale suivie de la réduction des viscères herniés. Le diaphragme est fermé et remplacé par une prothèse en Silastic après réduction du foie.

Le fœtus est réintégré dans la cavité abdominale, l'utérus est fermé (en utilisant de la colle biologique), et le liquide amniotique est réinjecté dans la cavité utérine.

La surveillance post-opératoire permet de suivre les conditions utérines et le rythme cardiaque foetal. La tocolyse est faite par une association de bêtamimétiques et d'anti-inflammatoires non stéroïdiens. L'accouchement est effectué ultérieurement par césarienne [93].

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

- Le diagnostic prénatal précis et précoce (au plus tard au début du 2^{ème} 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 supérieur à celui obtenu par un traitement postnatal classique [79].

Cette technique qui consistait en la réduction chirurgicale du contenu de la hernie in utero n'est plus utilisée [79], vue la fréquence élevée des menaces d'accouchement prématuré dues à l'infection ; et la difficulté de maintenir la tocolyse. En plus de la réduction du foie hernié en intrathoracique qui entraîne une obstruction du flux ombilical et par conséquent la mort fœtale [8].

Elle a été suivie de la technique d'occlusion trachéale.

1.2 L'occlusion trachéale [79]:

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

L'OT permet l'accumulation de liquide pulmonaire entraînant une croissance de l'ensemble de l'arbre pulmonaire.

L'évaluation pronostique repose actuellement sur la position intrathoracique du foie et la mesure du rapport surface pulmonaire /périmètre crânien (LHR). Le ballonnet est mis en place entre 26 et 28 SA et retiré à 34 SA.

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

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

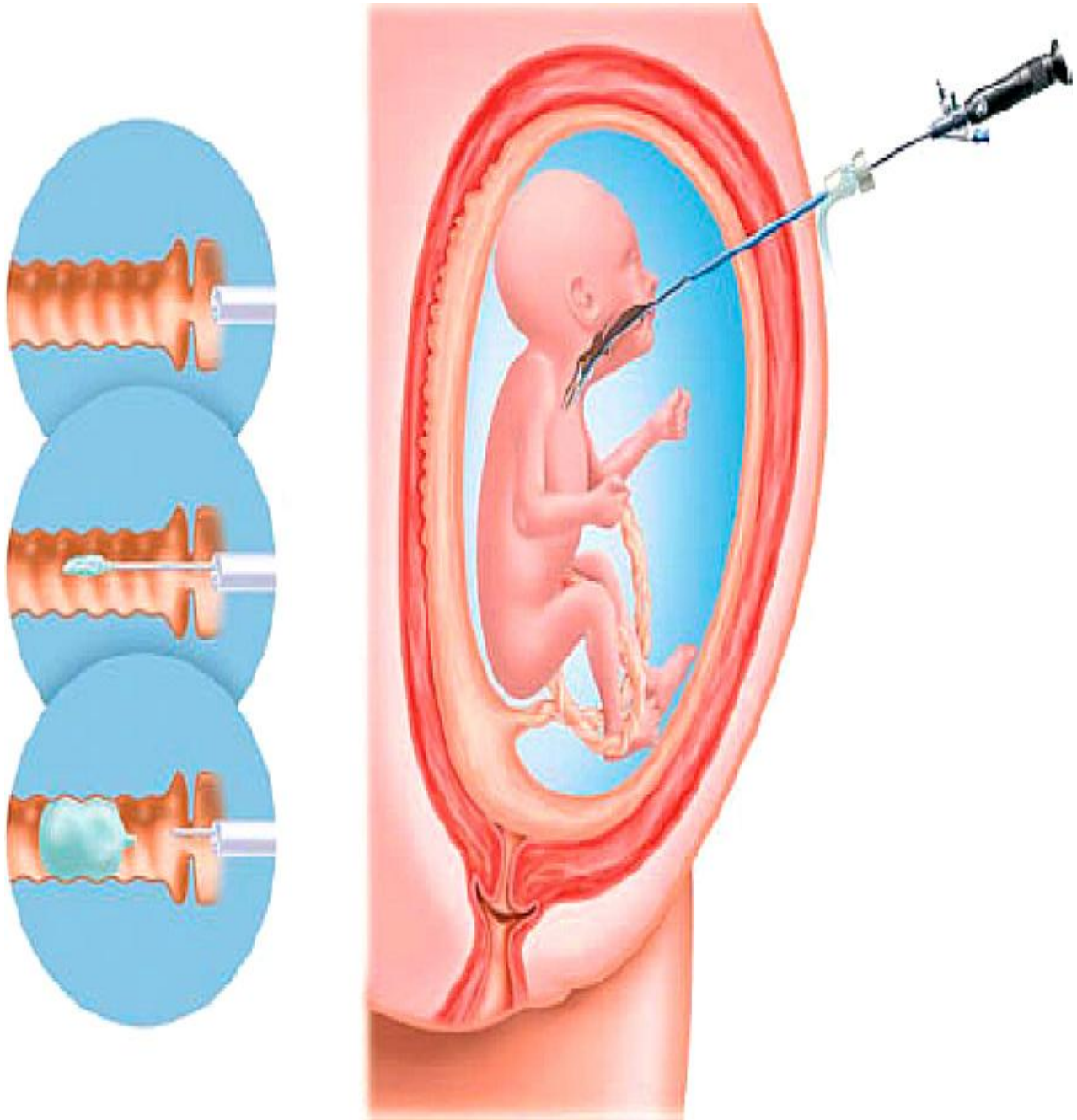


FIGURE 8. [79]TECHNIQUE D'OCCLUSION TRACHEALE A L'AIDE D'UN BALLONNET GONFLABLE.
 L'endoscope est introduit dans la bouche du fœtus, puis poussée dans le pharynx et la trachée. Lorsque la carène est repérée, le ballon est placé juste au-dessus et gonflé

2-Prise en charge néonatale :

La hernie diaphragmatique congénitale a été longtemps considérée comme une urgence chirurgicale, la compression par les viscères herniés étant admise comme le primum movens des désordres respiratoires ; il est actuellement proposé une phase de stabilisation préopératoire.

2.1 Phase de stabilisation préopératoire [10, 94] :

La difficulté thérapeutique est liée à l'hypoplasie pulmonaire et à l'hypertension artérielle pulmonaire.

Dans les formes à révélation tardive (après la 6^{ème} heure de vie), cette prise en charge s'efforce de maintenir une ventilation et une oxygénation correctes du nouveau-né.

L'intubation trachéale immédiate, la mise en place de voies d'abord veineuses et le réchauffement sont le préalable à toute réanimation.

Le risque de cette manœuvre est le barotraumatisme si les pressions de ventilation sont trop élevées.

La réanimation initiale utilise des vasodilatateurs artériels pulmonaires (type Tolazoline) ou la ventilation à l'aide du monoxyde d'azote qui permettent de restaurer un lit vasculaire pulmonaire propre à assurer les échanges gazeux et à stabiliser l'enfant avant l'intervention chirurgicale. Ce délai de stabilisation peut varier de quelques heures à un ou deux jours.

Dans les formes graves à révélation précoce, différentes techniques ont été développées pour stabiliser l'état de ces enfants et lutter contre le cercle vicieux de l' HTAP :

- a) Oxygénation extracorporelle soit en dérivant le système veineux (assistance respiratoire extracorporelle : AREC, veino-veineuse) qui consiste à utiliser une canule placée dans l'oreillette via la veine jugulaire interne droite ; il s'agit d'une canule simple voie avec un clamp qui assure alternativement le drainage vers la membrane puis la réinjection vers l'enfant. Soit en utilisant un canulage artério-veineux (extracorporeal membrane oxygenation : ECMO, artério-veineuse) qui nécessite une double canulation artérielle dans la crosse aortique via la carotide droite, et veineuse dans l'oreillette droite par la veine jugulaire interne droite. Le sang désoxygéné est drainé vers une pompe rotative à partir de la canule insérée dans l'oreillette droite, puis poussé à travers la membrane échangeuse de gaz contre laquelle circule en sens inverse un débit gazeux ; après avoir été réoxygéné et décarboxylé à travers cette membrane, le sang réchauffé est réintroduit dans la circulation artérielle par la canule positionnée dans la carotide droite [95].
- b) Ventilation par oscillateur à hautes fréquences.
- c) L'utilisation du monoxyde d'azote par inhalation qui est directement vasodilatateur sur le lit artériel pulmonaire est un progrès par rapport aux prostaglandines qui agissent sur l'ensemble vasculaire et donc l'inconvénient de majorer (l'effet shunt).

Malgré ces techniques, l'hypoplasie pulmonaire sévère et l'hypertension artérielle pulmonaire artérielle non contrôlée restent de pronostic défavorable.

Une fois, le nouveau-né est stabilisé, la chirurgie s'efforcera alors de réparer la brèche diaphragmatique soit par chirurgie à ciel ouvert soit par chirurgie coelioscopique.

2.2 Chirurgie à ciel ouvert [1, 10] :

a- Installation :

Pendant toute la PEC, il faut veiller à ce que l'enfant ne se refroidisse pas : incubateur, lit radiant, préchauffage de la salle d'opération, matelas chauffant ; un petit billot est placé à la base du thorax.

b- Voie d'abord :

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

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

c- Réduction des viscères herniés :

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

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

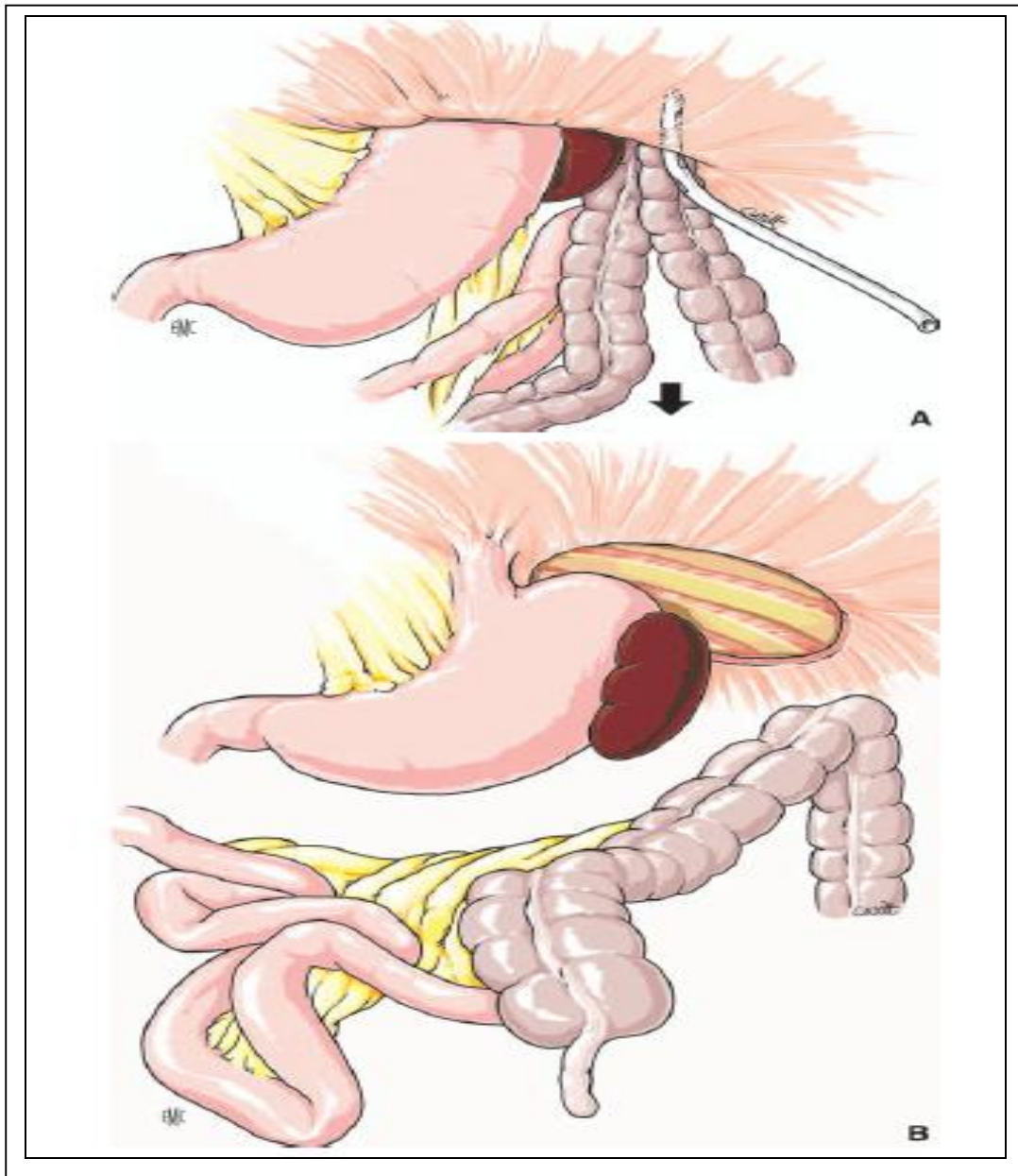


FIGURE 9 [4]: MONTRANT LA REDUCTION DES ORGANES HERNIES.

d - Bilan lésionnel :

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

e - Réparation diaphragmatique :

Le premier temps consiste à mettre en place un drain thoracique extériorisé sur la ligne axillaire moyenne. Un éventuel sac herniaire est réséqué. Les berges du défaut diaphragmatique sont repérées et avivées. En arrière, le reliquat diaphragmatique est parfois enroulé sur lui-même et peut ne pas apparaître au premier abord : il faut inciser le péritoine postérieur et dérouler le muscle. L'orifice diaphragmatique est fermé en un plan à points séparés de fil non résorbable 3/0. Les fils sont passés et gardés sur pinces, puis noués secondairement.

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

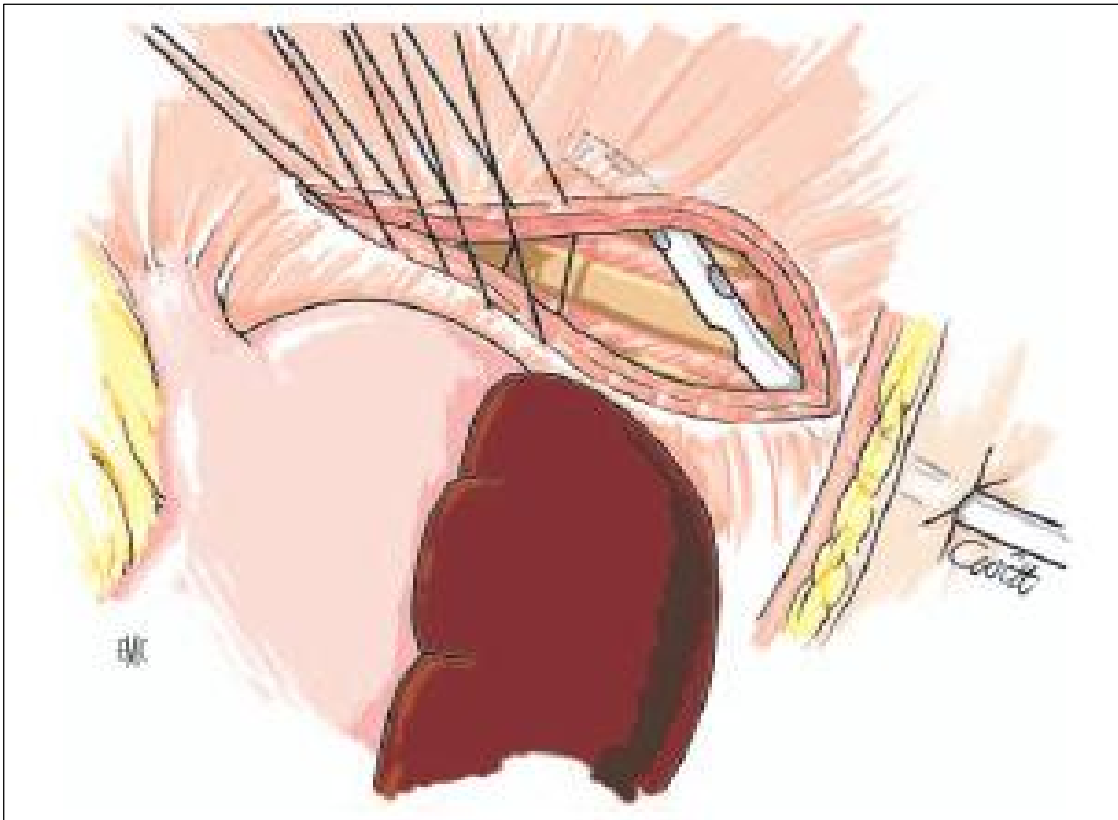


FIGURE 10 [4] : MONTRANT LA FERMETURE DE LA BRECHE DIAPHRAGMATIQUE

f- Rangement du grêle :

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

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

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

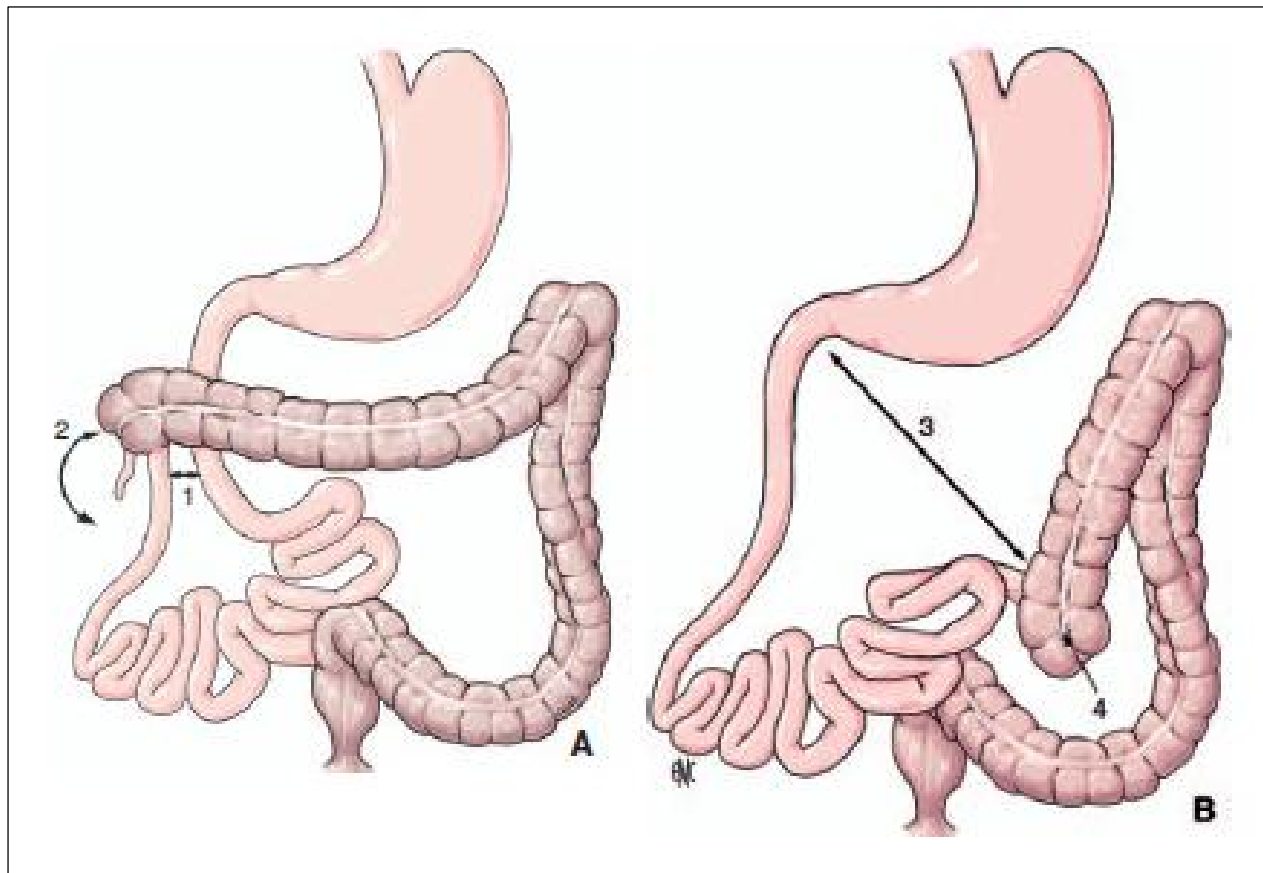


FIGURE 11[4] : TRAITEMENT D'UNE EVENTUELLE ANOMALIE DE ROTATION INTESTINALE.

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

g- Fermeture pariétale :

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

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

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

h- Soins postopératoires :

Le drain thoracique est laissé au bocal sans aspiration. Mis en aspiration, il provoquerait une attraction brutale du médiastin dans l'hémithorax déshabité. Le drain est retiré lorsqu'il est exclu, dans la première semaine postopératoire. La sonde gastrique est laissée jusqu'à reprise du transit franc. La nutrition entérale est débutée très progressivement en raison des difficultés fréquentes de reprise d'un transit normal de ces patients. Sur le plan respiratoire, que l'extubation soit rapidement possible ou non, une kinésithérapie intensive doit être entreprise afin de lutter contre l'encombrement bronchique.

2.3 Chirurgie coelioscopique [1, 96, 97, 98]:

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

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

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

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

a- Contre indications :

CI absolues :

§ Les malformations cardiaques surtout shunt droit- gauche.

§ L'emphysème pulmonaire

CI relatives :

§ Les obstacles pariétaux de type adhérentiel ; c'est une CI relative car la laparoscopie comporte la possibilité d'adhésiolyse.

§ Antécédents de malformation pariétale de type laparoschisis ou omphalocèle.

b- Matériel :

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

▼ Imagerie: Le matériel d'imagerie de coelioscopie comprend :

§ Une source de lumière.

§ Une caméra.

§ Un câble de lumière.

§ Un insufflateur à CO₂, permettant un contrôle du débit d'insufflation, de la pression du pneumopéritoine, et du volume total insufflé.

§ Un écran vidéo (moniteur TV), sa résolution est au moins égale à celle de la caméra.

§ L'optique à vision latérale de 30° ou à vision directe de 0°.

Les différents appareils sont rassemblés sur une colonne mobile.

v Instruments :

- Deux trocars de 3,5 mm.
- Un trocart de 5mm.
- Une pince à préhension atraumatique des viscères.
- Un crochet coagulateur (C1) monopolaire ou bipolaire ;
- Un palpateur (P) pour récliner le foie.
- Une porte aiguille (P.A) de 3mm.
- Des ciseaux (Ci)
- Les fils utilisés sont monobrins et non résorbables.

La longueur des instruments est d'environ 40 cm, de façon à éviter un trop grand bras de levier hors de l'abdomen.

c- Installation :

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

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

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

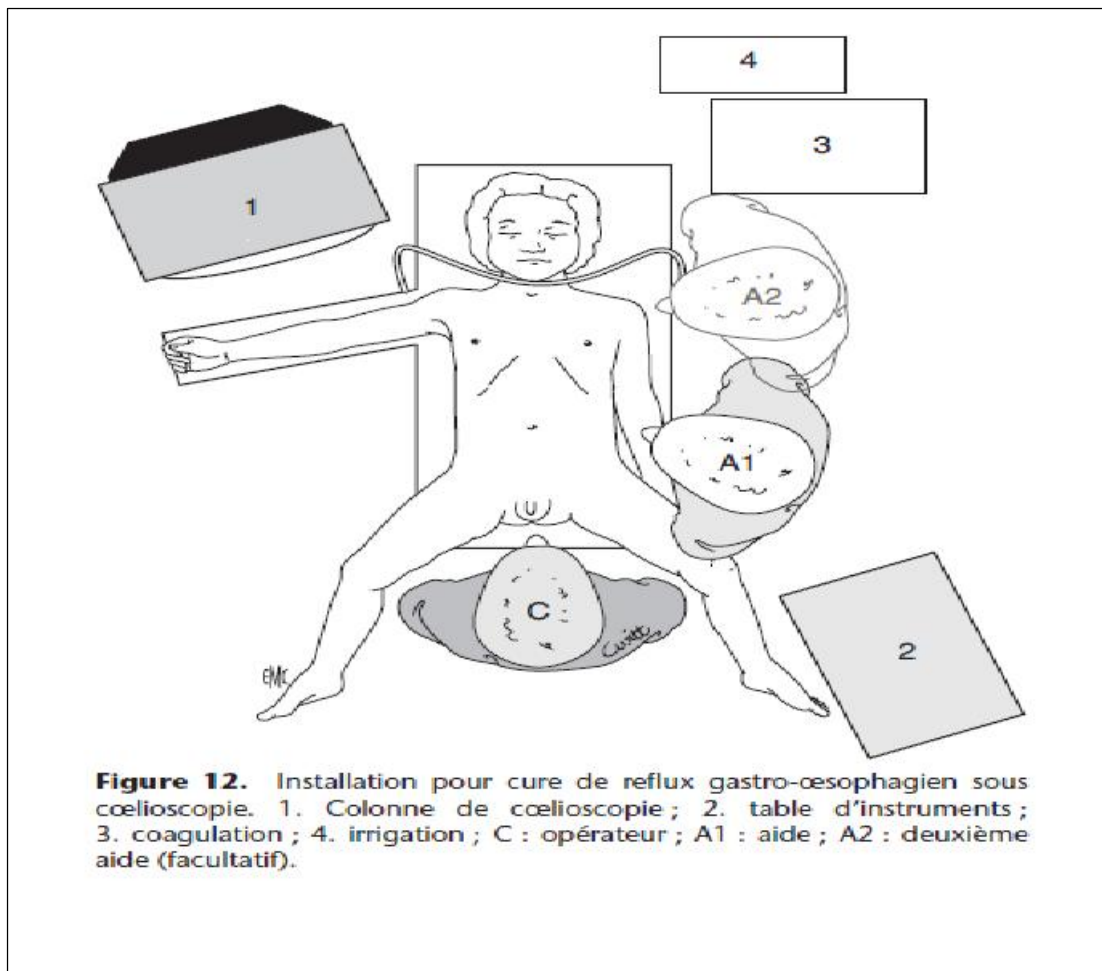


FIGURE 12 [4] : INSTALLATION AU COURS DE LA COELIOSCOPIE

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

Chez l'enfant on fait une introduction sous contrôle de la vue ou "open". L'optique est introduite par le trocart sus-ombilical. L'aponévrose est incisée transversalement sur la longueur minimale qui permettra l'introduction du trocart. Le péritoine est ouvert, un large point en U de vicryl 3/0 prenant l'aponévrose et le péritoine est passé autour de l'incision. La paroi est soulevée par les extrémités de ce point, et le trocart, sans son mandrin, est enfoncé sous contrôle de la vue dans le péritoine. Le point en U est serré autour du trocart de façon à assurer l'étanchéité et le pneumopéritoine est insufflé par le trocart.

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

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

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

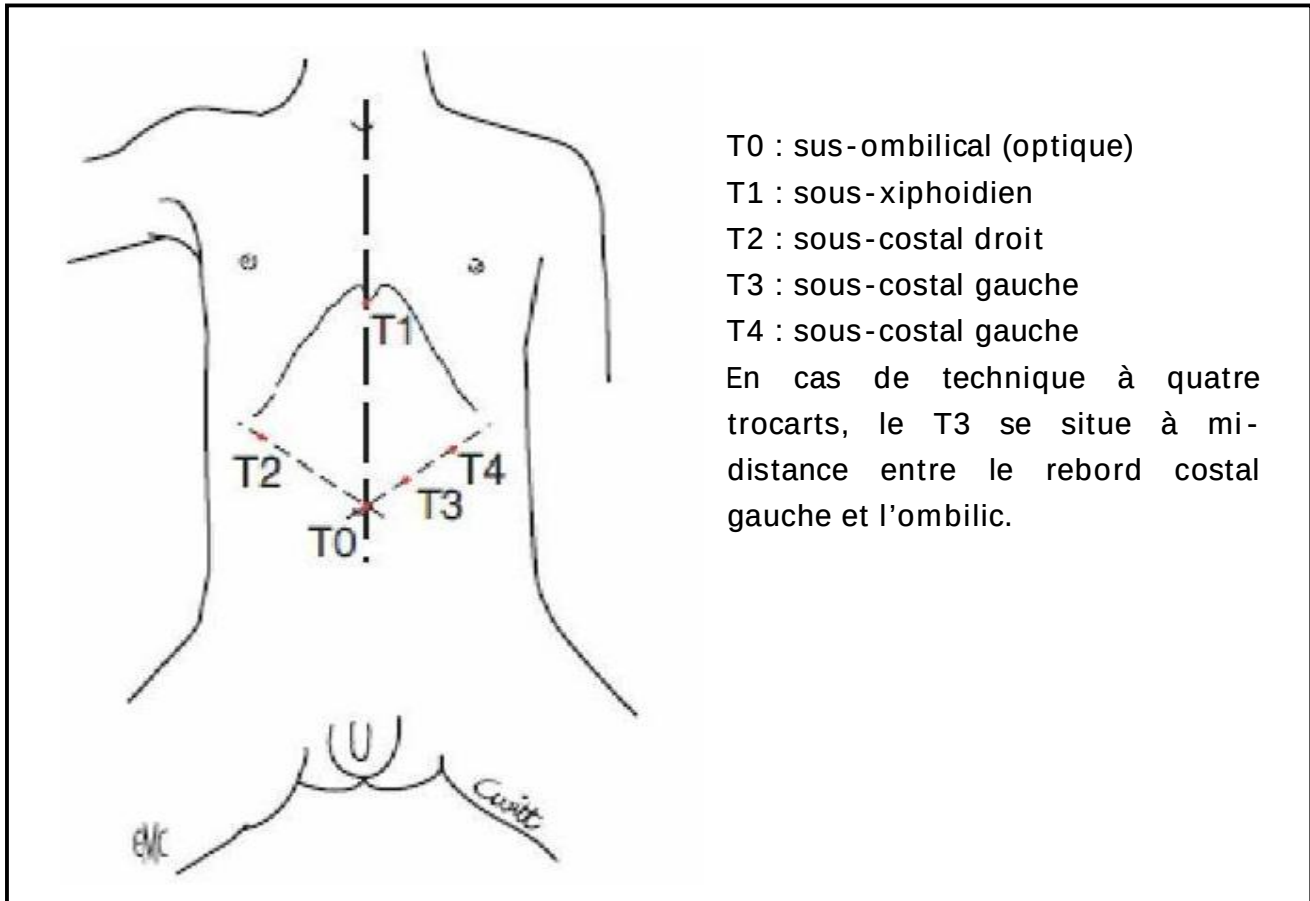


FIGURE 13[4] : DIFFERENTES POSITIONS DES TROCARTS

e- Technique :

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

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

2.4 Chirurgie thorascopique [1, 99] :

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

a- Contre indications :

CI absolues :

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

CI relatives :

- § Coagulopathies systémiques

b- Matériel :

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

v Matériel de vidéo chirurgie : il comprend :

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

v Instrumentation chirurgicale spécifique :

- § Trocars :

Permettent l'introduction des différents instruments dans la cavité thoracique.

Il existe deux types : trocars à piston et trocart à valve.

- § Canules et télescopes :

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

- Moins de 2ans : canule de 3,75 mm de diamètre.
- Entre 2 et 8 ans : canule de 5 mm de diamètre.
- Plus de 8 ans : canule de 10 mm avec un télescope offrant une meilleure lumière de vision.

§ Lame de bistouri électrique.

§ Les écarteurs.

§ Les pinces :

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

§ Ciseaux contre coudés.

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

c- Installation :

§ Le chirurgien se trouve au dos du patient.

§ L'aide se situe en face de l'opérateur.

§ L'instrumentiste se trouve aux pieds du malade indifféremment à droite ou à gauche.

§ L'instrumentation chirurgicale est rangée sur un assistant muet à la portée de l'instrumentiste.

§ Le matériel de vidéo chirurgie entièrement monté sur un chariot, se trouve placé aux pieds du patient à proximité de la table d'opération.

d- La voie d'abord :

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

sont situés dans le 5^{ème} ou 6^{ème} espace intercostal respectivement sur les lignes axillaires antérieure et postérieure.

e- Technique :

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

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

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

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

3-Les indications :

Elles dépendent de la date du diagnostic prénatale durant la grossesse, de la gravité anatomique de la forme considérée et des possibilités thérapeutiques qui sont offertes à l'enfant.

3.1-En cas de diagnostic prénatal précoce :

Si le diagnostic se fait avant 28 semaines de gestation, il importe avant tout de rechercher les malformations associées et les critères de gravité.

Lorsqu'il existe des malformations associées non curable ou peu curables (anomalies chromosomiques, syndrome polymalformatif), il paraît licite de proposer l'interruption de la grossesse.

Lorsque la HDC est isolée sans critères de gravité, on peut proposer une prise en charge immédiate du nouveau-né dans un centre spécialisé où la mère peut accoucher.

Si au décours de la surveillance échographique régulière, on voit apparaître des signes de gravité en particulier l'ascension du foie dans le thorax objectivée par la déviation de la veine ombilicale, on peut proposer un déclenchement précoce vers 34 ou 35 SA et une prise en charge du nouveau-né avec ventilation à très haute fréquence et utilisation du monoxyde d'azote, ou une réanimation lourde d'emblée type AREC ou EMCO ou bien encore une chirurgie prénatale.

Lorsque la HD est isolée et que les critères de gravité sont d'emblée présents avant 28 semaines, l'indication fœtale d'une chirurgie prénatale peut être discutée en plus des autres thérapeutiques. La chirurgie prénatale dans ces cas est une arme supplémentaire que l'on peut proposer au fœtus mais qui ne peut se concevoir qu'en fonction de l'intérêt et des indications maternelles.

L'indication maternelle en l'état actuel des choses concerne des femmes ayant dépassé 35 ans ou qui ont un long passé de stérilité lorsque la volonté du couple est de tout mettre en œuvre pour traiter le fœtus.

3.2 -En cas diagnostic prénatal tardif (sup.28semaines) :

Dans ce cas la chirurgie prénatale ne se discute plus. Les indications thérapeutiques possibles sont la chirurgie prénatale et la prise en charge immédiate après la naissance par l'équipe de réanimation néonatale chirurgicale.

Pronostic

La HDC reste, malgré les progrès du diagnostic prénatal et de la réanimation néonatale chirurgicale, une malformation dont le pronostic est sévère.

Il faut distinguer entre deux formes :

- Formes précoces dont le pronostic est sévère.
- Formes tardives dont le pronostic est meilleur.

Les formes graves surtout celles associées à des anomalies chromosomiques ou à un syndrome malformatif restent de pronostic sombre.

Les formes favorables ayant bénéficié d'un traitement chirurgical même lourd ont un meilleur pronostic, cependant des séquelles peuvent être observées en particulier les bronchodysplasies consécutives à une longue période de ventilation artificielle à pression élevée.

Les moyens actuels, l'oxygénothérapie extracorporelle en particulier, autorisent la survie d'enfants qui, il y a quelques années étaient considérés comme étant au-delà de toute ressource thérapeutique. L'amélioration de la survie se fait cependant au prix de séquelles plus fréquentes et plus graves tels que : la dysplasie bronchopulmonaire, reflux gastro-œsophagien, retard staturo-pondéral, infirmité motrice et retard des acquisitions [95].

Chapitre 4

Discussion

1-Données épidémiologiques :

1-1Incidence :

Dans la littérature, l'incidence rapportée de la HDC varie de 1/2500 à 1/5000 naissances.

Une étude réalisée par John Levinson et al [100] a décrit l'incidence et la survie des enfants nés avec une HDC au niveau de l'état de NEW South Wales (NSW) et the Australian Capital Territory (ACT), AUSTRALIA et ce durant la période de 1992 à 2001.

Les critères retenus pour inclure les cas observés dans l'étude ont été posés par Neonatal Intensive Care Units (NICUs) aux NSW et the ACT.

Ces critères sont comme suit : grossesses arrivées à 32 SA à la naissance, poids de naissance plus de 1500g, ventilation assistée et opération urgente durant les 28 premiers jours de la vie.

Les résultats obtenus se trouvent sur le tableau ci- dessous :

TABLEAU 1 : DEVENIR DES GROSSESSES AVEC HDC AUX NSW ET ACT, 1992-2001

Nombre total des naissances aux NSW et ACT	918,182
Nombre total de HDC identifiées (%)	242 (100)
Interruption de grossesse avec HDC (%)	19(8%)
Mort- nés avec HDC (%)	23 (10%)
Naissances vivantes avec HDC (%)	200 (82%)
Incidence de la HDC	1/ 3800

Entre 1992 et 2001, il y avait 919,182 naissances aux NSW et ACT, 242 enfants avec HDC ont été identifiés, 19 ont fait l'objet d'une interruption de la grossesse soit 8%, 23 sont des mort-nés soit 10% et 200 cas sont des naissances vivantes soit 82%.

L'incidence était donc de 1/3800 naissances.

Admission au NICU	200
Age maternel moyen	29,3ans [16 - 44]
Age gestationnel moyen	38 SA
Poids de naissance moyen	3040 g [2503 - 3448]
Sexe (%)	
Garçons	116(58%)
Filles	84(42%)
Sex. ratio garçon - fille	0,7
Anomalies cardiaques associées	30(15%)
Durée avant l'intervention	2,5 jours [1 - 3]

Notre série ne comporte que 7 cas de HDC durant la période de 1999 à 2009. Ce chiffre ne reflète certainement pas la réalité, parce que c'est une pathologie qui reste sous diagnostiquée dans les centres hospitaliers provinciaux et d'autre part parce qu'il n'y a pas un suivi échographique de la grossesse en vue du dépistage systématique des malformations congénitales.

1.2- Age :

TABLEAU2 : COMPARAISON DE L'AGE MOYEN DANS NOTRE SERIE PAR RAPPORT A LA LITTERATURE

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen (mois)
Laarif [2]	15	30
L.Sahnoun [87]	7	28
C.Coste [101]	2	9,5
J.Brouard [83]	2	4,75
Notre série	7	3

On note que l'âge moyen de notre série reste comparable aux données de la littérature.

L'âge de nos patients a varié entre un jour et dix huit mois, dont la plupart sont des nouveau-nés mais révélée au delà de la 6^{ème} heure de vie.

1.3- Sexe :

TABLEAU 2 : REPARTITION DE SEXE, ETUDE COMPARATIVE ENTRE NOTRE SERIE ET LA LITTERATURE

Auteurs	Garçons		Filles	
	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
L.Sahnoun [87]	4	57,1%	3	42,9%
Laarif [2]	10	66,7%	5	33,3%
C.Gomes Ferreira [99]	30	65,2%	16	34,8%
John Levison [100]	116	58%	84	42%
Notre série	5	71,4%	2	28,6%

D'après le tableau, on note une prédominance masculine.

Nos résultats sont concordants avec ceux retrouvés par L.Sahnoun, al et Laarif, C.Gomes Ferreira et JOHN Levison et al.

Dans la littérature; le sex-ratio est de trois filles pour deux garçons. La chose qu'on peut expliquer par le petit nombre de nos patients.

Ainsi ; la prédominance selon le sexe varie selon les équipes et les auteurs.

1.4- Les malformations associées :

TABLEAU 5 : FREQUENCE ET TYPE DES MALFORMATIONS ASSOCIEES

Auteurs	Nombre de cas	Fréquence	Type de malformations associées
L.Sahnoun [87]	3	42,85%	Trisomie 21, gibbosité sternale, pied bot bilatéral, main botte radiale
John.Levison [101]	30	15%	Canal artériel, CIV, CIA, Anomalie d'Ebstein, tranposition des gros vaisseaux, tétralogie de Fallot, ventricule droit à double issue, malformation de l'artère pulmonaire et sténose pulmonaire.
Harmath [102]	4	6%	Trisomie 21, Trisomie 18.
Laarif [2]	5	33,33%	Trisomie 21, Craniosténose, fente palatine, CIA, sténose pulmonaire, hernie ombilicale.
Notre série	0	0%	-

Dans la littérature, la HDC est souvent associée à des malformations dans 25 à 75%, de même qu'à des anomalies chromosomiques ou génétiques.

Notre série ne comporte aucun patient présentant une malformation apparente associée. Un bilan de recherche des malformations n'a pas été réalisé vu le manque de moyen.

2- Clinique :

TABLEAU 6 : SYMPTOMATOLOGIE REVELATRICE

CLINIQUE \ AUTEURS		C .Coste [101]	JP.Bonnet [84]	L.Sahnoun [87]	Chang - Teng Wu [103]	Laarif [2]	Notre série
Symptomatologie respiratoire	Détresse respiratoire	25%	-	28,6%	50%	45,5%	71,4%
	Broncho - Pneumopathies à répétition	25%	-	71,4%	-	54,5%	28,6%
Symptomatologie digestive	Douleurs abdominales	-	50%	-	30%	-	-
	vomissements	50%	50%	14,2%	-	40%	28,6%
	Arrêt du transit	-	-	-	20%	20%	-

Dans notre série, la symptomatologie respiratoire a dominé le tableau clinique, ce qui concorde avec les résultats retrouvés par L.Sahnoun et Laarif.

La plupart de nos patients ont été admis dans un tableau de détresse respiratoire alors que dans la littérature la HDC a été révélée souvent par un tableau de broncho - pneumopathies à répétition.

3- Examens complémentaires :

TABLEAU 7 : EXAMENS COMPLEMENTAIRES DANS NOTRE SERIE ET CEUX DE LA LITTERATURE

Auteurs	Nombre de cas	Radiographie pulmonaire	Echographie	Opacification digestive	TDM	IRM
C.Coste [101]	2 cas	100%	0%	0%	0%	0%
F.Vedel- Werts [105]	1 cas	100%	100%	0%	100%	0%
JP.Bonnet, D. louis [84]	1 cas	100%	0%	0%	0%	0%
L.Sahnoun [87]	7cas	100%	0%	71,4%	14,3%	0%
Chang -teng wu [103]	2 cas	100%	0%	0%	50%	0%
Laarif [2]	15 cas	100%	26%	66,7%	6,7%	0%
Notre série	7 cas	100%	0%	14,3%	0%	0%

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

D'après le tableau l'examen complémentaire demandé après la radiographie thoracique est l'opacification digestive; ainsi que la tomodensitométrie qui permettent de donner une idée sur les organes herniés.

4- Traitement :

4.1- Phase de stabilisation préopératoire :

Dans notre série, on n'a pas eu recours à cette phase de stabilisation préopératoire, on a opté pour l'hyperventilation et l'intervention chirurgicale urgente, parce qu'on ne dispose pas encore de ces nouvelles techniques ; et aussi sur le plan anatomique, ils étaient des bons cas.

A.Dubois et al [95]. ont mené une étude rétrospective portant sur les nouveau-nés porteurs d'une hernie diaphragmatique congénitale et hospitalisés dans le service de médecine néonatale au CHRU de Lille entre le 1^{er} Janvier 1985 et le 31 Octobre 1996. Deux populations ont été comparées, en fonction de la période de prise en charge.

- Première période de 1985 à 1990 : elle a été caractérisée par une intervention chirurgicale urgente, une hyperventilation avec volumes courants et fréquences ventilatoires élevés, une curarisation et une sédation systématiques, des vasodilatateurs pulmonaires par voie veineuse, le recours large des produits inotropes (dopamine).
- deuxième période de Janvier 1991 à 1996 :

Elle a été caractérisée par une intervention chirurgicale différée après stabilisation cardiorespiratoire et métabolique.

Les deux groupes ont été comparés en termes de mortalité ainsi qu'en termes de complications et séquelles.

Les deux cas rapportés par Chang-Teng Wu et al [103] présentant une hernie de BOCHDALEK gauche à révélation tardive ont été traités en urgence par laparotomie.

4.2- Chirurgie proprement dite :

Dans notre série, tous nos patients ont bénéficié d'emblée d'une laparotomie qui s'est déroulée de la même façon que celle décrite dans la littérature concernant la voie d'abord (l'opérateur préfère la voie médiane sus ombilicale), l'exploration de la cavité abdominale, la réduction des viscères herniés, bien sûr la réparation diaphragmatique qui se faisait par des points séparés par la soie n°0, la correction d'une malrotation associée et finalement la fermeture sans tension de la paroi et la mise en place d'un drain thoracique.

Les suites opératoires ont été simples pour tous nos patients.

La durée d'hospitalisation s'étalait entre six jours et vingt-quatre jours avec un séjour moyen de 15 jours ; et qui est expliquée par les conditions de travail notamment le grand nombre des malades, manque de matériel, et les problèmes qui se rencontrent au niveau du bloc opératoire.

Dans l'étude réalisée par L.Sahnoun et al [87] à propos de 7 cas de HRCX ; tous les patients ont été opérés par voie abdominale, une laparotomie médiane sus-ombilicale dans 5 cas et une laparoscopie dans les 2 derniers cas. La hernie était à droite dans 4 cas, bilatérale dans 2 cas et à gauche dans 1 cas. Le sac herniaire était présent dans tous les cas et il a été réséqué sans incident. La fermeture du défaut diaphragmatique n'a pas posé de problème particulier et la mise en place d'une prothèse n'a jamais été nécessaire.

Dans le cas rapporté par JP.Bonnet, D Louis [84]; l'indication opératoire a été posée en urgence. Une laparotomie médiane a permis de découvrir un volvulus splénique (180°) en intrathoracique dans le sac d'une hernie diaphragmatique congénitale postéro-latérale gauche. Le grand épiploon était le siège de lésions de cystéatonécrose. L'absence complète de recoloration après détorsion a fait décider une splénectomie totale. La fermeture du défaut diaphragmatique a été effectuée sans difficulté.

5- Inventaire des organes herniés :

Notre série ne diffère guère de ce qui est décrit dans la littérature et les publications. Au fait tous les organes abdominaux peuvent être herniés. Surtout l'intestin grêle et le colon qui ont été herniés dans 71% des cas.

Cependant, chez la majorité de nos patients, le contenu herniaire était multiviscéral.

Dans l'étude publiée par L.Sahnoun et al [87]; le contenu du sac herniaire a été, le plus souvent, le colon (6fois) et le lobe gauche du foie (4fois).

Dans l'étude menée par Chang-Teng Wu et al [103], l'estomac et le grêle ont été herniés dans le premier cas; avec absence d'une malrotation intestinale associée; alors que dans le deuxième cas la cavité thoracique gauche était le siège de l'estomac le colon transverse et la rate.

6- Survie et pronostic :

L'évolution à court terme était favorable chez tous nos patients opérés. On n'a déploré aucun décès ni en peropératoire, ni en postopératoire immédiat, malheureusement, on ne dispose d'aucune information sur le devenir à long terme de nos patients.

Il y avait un seul cas qui a été décédé une heure après son admission.

Dans l'étude réalisée par C.Coste et al [101], les suites opératoires étaient simples chez le premier cas. Alors que le deuxième cas a fait un épisode d'invagination intestinale aigue à la reprise du transit ce qui a nécessité une nouvelle intervention. Le même cas a été rapporté dans l'étude de L.Sahnoun et al [84] chez un seul enfant.

Dans l'étude rétrospective réalisée par A.Dubois et al [95] dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996 ; la mortalité au terme de

la période néonatale est passée de 77% durant la période 1985-1990 à 44% durant la période 1991-1996. la fréquence des complications et séquelles chez ceux qui ont passé le cap de la période néonatale n'était pas significativement différente dans les deux groupes. Les complications se recrutaient essentiellement chez les patients dont l'état justifie une oxygénation extracorporelle (13 enfants) : dysplasie bronchopulmonaire 77%, reflux gastro-œsophagien 61%, hypotrophie 61%.

Dans le cas de l'hernie diaphragmatique droite à révélation secondaire et septicémie néonatale à Streptocoque B chez un prématuré, rapporté par F. Vedel-Werts et al [105] ; les suites opératoires étaient simples. Ce n'est qu'après une 2^{ème} corticothérapie postnatale de 3 jours que le sevrage définitif de la ventilation mécanique, à 2 mois de vie, a été possible. Une dysplasie bronchopulmonaire sévère oxygénodépendante a persisté cependant à plus de 6 mois d'âge réel.

S. J. Gischler et al [105] ont mené une étude prospective longitudinale dans le milieu hospitalier pédiatrique ; pour comparer à long terme la morbidité respiratoire chez des enfants présentant une atrésie de l'œsophage ou une hernie diaphragmatique congénitale.

Ces enfants ont été vus à 6- 12- 24 mois et à 5 ans en évaluant à tout moment la morbidité respiratoire et la condition physique.

3 de 23 patients présentant une atrésie de l'œsophage, et 10 de 20 patients présentant une hernie diaphragmatique congénitale ont développés une bronchodysplasie pulmonaire.

Chapitre 5

Conclusion

En conclusion, notre travail a porté sur une étude rétrospective effectuée sur 7 cas de HDC colligés dans le service de chirurgie infantile à l'hôpital AL FARABI de OUJDA sur une période de 11ans.

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

Notre étude a abouti aux résultats suivants :

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

- Le recours à l'oxygénation extracorporelle de la membrane est proposé dans certains centres ; mais l'évolution peut être marquée par la survenue de complications respiratoires, neurologiques et gastro-intestinales.

Chapitre 6

Résumé

Résumé

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

La forme postéro-latérale ou hernie de BOCHDALEK est la plus fréquente et se voit dans 95,5% dont 84% surviennent à gauche. La forme antérieure ou HRCX ou hernie de Morgani représente 4 à 6%.

Notre travail s'est proposé à faire une étude rétrospective de 7 dossiers de HDC colligés entre 1999 et 2009 au service de chirurgie infantile de l'hôpital AL FARABI de OUJDA.

On a découvert 4 HPL et 3 HRCX.

L'âge de nos patients a varié de 1 jour à dix huit mois avec un âge moyen de trois mois.

On a dénombré cinq garçons et deux filles avec un sex ratio garçon-fille de 0,4.

Le tableau clinique de notre série a été dominé par les signes respiratoires qui représentent 100% et les signes digestifs qui représentent 57,14%.

La radiographie thoracique a été réalisée chez tous nos patients, et elle a été suffisante pour poser le diagnostic de la HDC. L'opacification digestive a été pratiquée chez un seul malade et elle a permis de donner une idée sur les organes herniés.

Malheureusement ; aucun de nos patients n'a bénéficié d'une échographie anténatale, ni d'un bilan à la recherche des malformations congénitales associées.

Tous nos patients ont bénéficié d'une laparotomie qui a pour but, la réduction des viscères herniés et la fermeture du défaut diaphragmatique après une exploration de la cavité abdominale.

Les suites opératoires ont été simples, l'évolution à court terme a été favorable mais on ne dispose pas d'informations sur l'évolution à long terme des patients.

Summary

The congenital diaphragmatic hernia is an embryopathie characterized by an embryonic defect diaphragmatic with hernia of the abdominal viscera into the thoracic cavity.

The postéro-side shape or the hernia of BOCHDALEK is the most frequent and sees itself in 95, 5% among which 84% arise on the left. The shape antérieures either HRCX or hernia of Morgani represents 4 to 6%.

Our work suggested making a retrospective study of 7 files of CDH brought together between 1999 and 2009 in the service of infantile surgery of the hospital ALFARABI of OUJDA.

We discovered 4 HPL and 3 HRCX.

The age of our patients varied from 1 day to 18 months with an average age of three months.

We counted five boys and two girls with a sex ratio of 0, 4.

The clinical chart of our series was dominated by the respiratory signs which represent 100% and the digestive signs which represent 57, 14%.

The thoracic radiography was realized at all our patient's, and it was sufficient to put the diagnosis of the congenital diaphragmatic hernia. The digestive opacification was practised at a single patient's and it allowed to give an idea about hernia organs.

Unfortunately, none of our patients has benefited from an prenatal high-resolution ultrasound, nor from a balance sheet in search of associated congenital malformations.

All our patients benefited from a laparotomy which aims, the reduction of hernia contents into the abdominal cavity and the closure of the defect diaphragmatic after an exploration of the abdominal cavity.

The following operations were simple, the short-term evolution was favorable but we do not have informations about the long-term evolution of the patients.

ملخص

فتق الحجاب الخلفي هو مرض جنيني يتميز بثقب خلقي مع صعود الأعضاء البطنية إلى الصدر. الشكل الخلفي الجانبي أو فتق " بوكديك " هو الأكثر انتشارا (95,8 بالمئة) ويتواجد في الجانب الأيسر بنسبة 84 بالمئة.

الفتق الأمامي أو الفتق " مركاني" يمثل 4 إلى 6 بالمئة.

يقترح عملنا دراسة لسبعة ملفات لمرضى الفتق الحجاب الخلفي جمعوا ما بين 1999 و 2009 في مصلحة جراحة الأطفال بمستشفى الفرابي بوجدة.

خلصت هذه الدراسة إلى اكتشاف 4 فتوق جانبية و 3 فتوق " موركاني ". عمر المرضى يتراوح بين يوم واحد و 18 شهرا مع متوسط عمر يقدر ب 3 أشهر.

تم إحصاء خمسة ذكور و أنثيين.

ضم الجدول السريري بالأخص الأعراض التنفسية التي تمثل مئة بالمئة و الأعراض الهضمية التي تمثل

57,14 بالمئة.

تم الفحص بالأشعة السينية الصدرية عند جميع مرضانا وكانت كافية للكشف. ساعدت الأشعة بعد تكثيف الأمعاء على الكشف و أعطت فكرة عن الأعضاء المفتوقة.

لسوء الحظ جميع المرضى لم يحصلوا على فحص بالذبذبات ما فوق الصوتية قبل الولادة و لا على الكشوفات للبحث على تشوهات خلقية مرافقة.

تم إرجاع الأعضاء المفتوقة و إقفال الثقب الحجابي بواسطة الجراحة الباطنية بعد معاينة البطن.

تبعات العملية كانت بسيطة. التطور على مدى القريب كان إيجابيا لكننا لا نتوفر على معلومات حول

التطور على المدى الطويل بالنسبة للأطفال.

Chapitre 7

Bibliographie

[1] FADOUA ROUIBAA

(Traitement coelioscopique des hernies et des éventrations diaphragmatiques)

(A propos de 8 cas)

Thèse de médecine n°194, 2001 Rabat

[2] ABDERRAZZAK LAARIF

(Hernie diaphragmatique congénitale)

(A propos de 15 cas)

Thèse de médecine n°40, 2007 Rabat

[3] THEBAUD. B ; P.DE LAGAUSIE ; D. FORGUES ; JC. MERCIER

La Hernie diaphragmatique congénitale.

I. Simple défaut du diaphragme ou pathologie du mésenchyme pulmonaire ?

Arch. Pediatr 1999 ; 5 : 1009-19

[4] CHARDOT.C ; MONTUPET.P

Hernies diaphragmatiques de l'enfant 2006

Encyclopédie médico-chirurgicale (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 2006, 40-255.

[5] FAVRE JP, HAGRY O et CHENEL N

Traitement chirurgical des hernies diaphragmatiques rares.

Encyclopédie médico-chirurgicale (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 2002, 7p, 40-247.

- [6] AREECHON, W. and L. REID
Hypoplasia of lung with congenital diaphragmatic hernia.
Br Med J, 1963. 26:p.230-233
- [7] ROWE, M.I and URIBE FL
Diaphragmatic hernia in the newborn infant: Blood gaz and pH considerations.
Surgery, Nov 1971. 70 (5).P. 785-761.
- [8] ANTHONY. S; DE BUYS ROESSINGH; ANH TUAN DINH- XUAN
Congenital diaphragmatic hernia: current status and review of the literature
Eur J Pediatr (2009) 168: 393-406.
- [9] BARTLETT, R.H, et al
Extracorporeal membrane oxygenation (EMCO) cardiopulmonary support in infancy.
Trans Am Soc Artif Intern Organs, 1976.22 (80-93)
- [10] GUSTAVO.G, KUSTER.R MD, LAWRENCE.E, KLINE.D.O, GABRIEL HARZO MD.
Diaphragmatic hernia through the foramen of Morgani: Laparoscopic repair case report.
Journal of laparoendosc. Surgery, Vol, n°2, 1992, April, pp 93-100.
- [11] MELANIE KAVANAGH
(Implication potentielle du système endothéliale dans la physiopathologie de la hernie diaphragmatique congénitale)
Doctorat en médecine expérimentale, 2004, Université Laval, Département de médecine expérimentale.

- [12] IRISH MS, HOLM BA, GLICK PL.
Congenital diaphragmatic hernia. A Historical review.
Clin Perinatol. 1996 Dec; 23(4): 625-53.
- [13] J-M DRUGMAND et JULES BOONE 2005
Formation en thérapie manuelle analytique. www.Kineformation.com
- [14] ROHEN.W; CHIIHIRO YOKOCHI
Color Atlas of Anatomy 2002
- [15] KEIJZER R; HERTH M; TIBBOEL D
Embryology of congenital diaphragmatic hernia
Semin Pédiatr Surgery. 1996 Nov; 5(4): 224-33.
- [16] KLUTH, D; C. PETERSEN, and H.J.ZIMMERMAN,
The developmental anatomy of congenital diaphragmatic hernia.
Pediatr Surgery International, 1987.2 n°6: p.322-326.
- [17] IRITANI, I.,
Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia.
Anat Embrol (Berl), 1984.169(2):p.133-139.
- [18] BABIUK, R.P., et al.,
Embryological origins and development of the rat diaphragm.
J Comp Neurol, 2003.455(4):p.477-487.

- [19] JAN LANGMAN, T. -W.SADLER
Embryologie médicale 7ème édition. Année 2003 ; p : 216.
- [20] BURRI, P.H.,
Fetal and postnatal development of the lung.
Annual Review Physiology, 1984.46:p.617-628.
- [21] BURRI, P.H.,
Lung development and pulmonary angiogenesis, in Lung Development,
(C.GAULTIER, J.R.BOURBON and M.POST, Editors).1999,New York Oxford
University Press: p.122-151.
- [22] MALFORMATIONS CONGENITALES DU DIAPHRAGME.
[www.uvp5.univ-paris5.fr/ CAMPUS-GYNECO-OBST/ Cycle 3.](http://www.uvp5.univ-paris5.fr/CAMPUS-GYNECO-OBST/Cycle%203)
- [23] ESTEVE.C ; F.TOUBAS, O.GAUDICHE, C.LEVEQUE, F. BARGY, Y.ROUQUET, E.SAPIN,
I.MURAT, C. SAINT MAURICE.
Bilan de cinq années de chirurgie expérimentale in utero pour la réparation
des hernies diaphragmatiques.
Ann Fr Anesth Réanim, 1992, 11 : 193-200.
- [24] KLASSENS.M, A. DE KLEIN, D. TIBBOEL.
The etiology of congenital diaphragmatic hernia: Still largely unknown?
European Journal of Medical Genetics 52 (2009) 281-286.

- [25] THEBAUD.B, C.SAIZOU, C.FARNOUX, J.F. HARTMAN., J.C.MERCIER, F.BEAUFILS.
Hernie diaphragmatique II- L'hypoplasie pulmonaire, obstacle
incontournable?
Arch. Pediatr. 1999, 6,n°2, 186-98.
- [26] SCHMITT.F, F.BECMEUR, FISCHBACH.M, GE.ISERTZ.J, SAUVAGE.P.
Les hernies diaphragmatiques à révélation tardive chez l'enfant, à propos de
13 observations.
Annales de pédiatrie, 1995, vol42, n° 3, 176-184.
- [27] BECMEUR.F, NORD.M, DHAOUI.R, DE BILLY.B, CLAVERT.J.M, LUTZ.P, SAUVAGE.P.
(Hernies de BOCHDALEK à révélation tardive) (A propos de 8 cas)
J. Med. Strasbourg 1990, 21(6), 313-317.
- [28] GARNE.E ; M.HAEUSLER ; I.BARISIC ; R.GJERGIA ; C.STOLL ; M.CLEMENTI
(congenital diaphragmatic hernia evaluation of prenatal diagnosis in 20
European regions).
Ultrasounds in Obstetrics and Gynecology 2002, 19,4 p: 329-333.
- [29] TORFS, C.P., et al.,
A population-based study of congenital diaphragmatic hernia.
Teratology, May 1992.42 (6):p.555-565.
- [30] MITANCHEZ.D.
Pronostic néonatal de la hernie de coupole diaphragmatique
Archives de pédiatrie 2009 ; 16 : 888-890.

- [31] GUYER, B., et al.,
Annual Summary of vital statistics- 1994.
Pediatr, 1995 Dec. 96(6): 1029-1039.
- [32] BOHN, D.J.
Congenital diaphragmatic hernia.
Am J Resp Crit Care Med, 2002.166(7):p.911 -915.
- [33] WUNG, J.T., et al.,
Congenital diaphragmatic hernia: Survival treated with very delayed Surgery,
spontaneous respiration, and no chest tube.
J Pediatr Surg, 1995 Mar.30(3):p.406-409.
- [34] STEINHORN, R.H., et al.,
Congenital diaphragmatic in Minnesota. Impact of antenatal diagnosis on
survival.
Arch Pediatr Adolesc Med, 1994.148(6):p.626-631.
- [35] PASSARGE.E., H.HALSEY, and J.GERMAN,
Unilateral agenesis of the diaphragm.
Human Genetics, 1968.5 (3):p.226-230.
- [36] CRANE, J.P.,
Familial congenital diaphragmatic hernia: prenatal diagnostic approach and
analysis of twelve families.
Clin Genet, 1979 Oct.16(4):p.244-252.

- [37] FREY, P., et al.,
Familial congenital diaphragmatic defect: transmission from father to daughter.
J.Pediatr Surg, 1991 Dec.26(12):p.1396-1398.
- [38] JANIK, J.P., et al.,
Familial occurrence of congenital diaphragmatic hernia: father- to- son inheritance.
Pediatr Surg Int, 1996.11(2-3):p.169-171.
- [39] WOLFF, G.,
Familial congenital diaphragmatic defect: review and conclusions.
Hum Genet, 1980 Avril.54(1):p.1-5.
- [40] COOPERSMITH.H and NORMAN C. KERBEL
Drugs and congenital anomalies.
Can Med Assoc J. 1962 July.28; 87(4): p.193.
- [41] MOSS P.D.,
Phenmetrazine and fetal abnormalities.
Br Med J, 1962 Dec.15;2(5319): p.1610.
- [42] WICKMAN, D.S., J.R.SIEBERT, and D.R. BENJAMIN,
Nitrofen-induced congenital diaphragmatic defects in CD1 mice.
Teratol, 1993 Feb.47(2):p.119-125.

- [43] KLUTH, D., et al.,
Nitrofen-induced diaphragmatic hernias in rats: an animal model.
J Pediatr Surg, 1990 Aug.25(8):p.850-854.
- [44] MEY, J., et al.,
Retinal dehydrogenase-2 is inhibited by compounds that induce congenital diaphragmatic hernias In rodents.
Am J Pathol, 2003 Feb. 162(2):p.673-679.
- [45] WENSTROM, K.D., C.P.WEINER, and J.W.HANSON,
A five-year state-wide experience with congenital diaphragmatic hernia.
Am J Obstet Gynecol, 1991 Oct.165(4Pt1):p.838-842.
- [46] KITAGAWA, M., et al.,
Lung hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. A quantitative study of airway, artery, and alveolar development.
Br JSurg, 1971 May.58(5):p.342-346.
- [47] BOYDEN, E.A.,
The structure of compressed lung in congenital diaphragmatic hernia.
Am J Anat, 1972.134(4):p.497-508.
- [48] GEORGE, D.K., et al.,
Hypoplasia and immaturity of the terminal lung unit (acinus) in congenital diaphragmatic hernia.
Am Rev Respir Dis, 1987.136(4):p.947-950.

- [49] REALE, F.R.and J.R.ESTERLY,
Pulmonary hypoplasia: a morphometric study of the lungs of infants with diaphragmatic hernia, Anencephaly, and renal malformations.
Pediatrics, 1973.51(1):p.91-96.
- [50] SUEN, H.C, K.D.BLOCH, and P.DONAHOE,
Antenatal glucocorticoid corrects pulmonary immaturity in experimentally induced congenital diaphragmatic hernia in rats.
Pediatr Res, 1994 May.35(5):p.523-529.
- [51] DIAMAIIO, M., et al.,
A morphometric study of lung hypoplasia in a second trimester lamb model of congenital diaphragmatic hernia.
Am J Resp Crit Care Med, 1994.149:p.A727.
- [52] THEBAUD.B.
Pathologie du développement pulmonaire au cours de la hernie diaphragmatique
Arch Pédiatr 2000; Suppl. 2: 275-6.
- [53] GEGGEL, R.L., et al.,
Congenital diaphragmatic hernia: arterial structural changes and persistent pulmonary hypertension After Surgical repair.
J Pediatr, 1985 Sep.107(3):p.457-464.
- [54] TING, A., et al.,
Alveolar vascularization of the lung in lamb model of congenital diaphragmatic hernia .
Am J Resp Crit Care Med, 1998 Janvier.157(1):p.31-34.

- [55] TAIRA, Y et al.,
Adventitial changes in pulmonary vasculature in congenital diaphragmatic hernia complicated by pulmonary hypertension.
J Pediatr Surg, 1998.33(2):p.382 -387.
- [56] TAIRA, Y et al.,
Comparison of the pulmonary vasculature in newborns and stillborns with congenital diaphragmatic hernia.
Pediatr Surg Int, 1998 Nov.14(1-2):p.30-35.
- [57] SIEBERT, J.R., J.E.HAAS, and J.B.BECKWITH,
Left ventricular hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia.
J Pediatr Surg, 1984.19(5):p.567 -571.
- [58] SCWARTZ, S.M., R.P.VERMILION, and R.B.HIRSCHL,
Evaluation of left ventricular mass in children with left-sided congenital diaphragmatic hernia.
J Pediatr, 1994 Sep.125(3°:p.447 -451.
- [59] LOSTY, P.D., et al.,
Congenital diaphragmatic hernia. Does the side of the defect influence the incidence of associated malformations?
JPediatr Surg, 1998.33(3):p.507 -510.

- [60] VANAMO, K., et al.,
Long-term pulmonary sequelae in survivors of congenital diaphragmatic defects.
J Pediatr Surg, 1996 Aug. 31(8):p.1096-1100.
- [61] WOHL, M.E., et al.,
The lung following repair of congenital diaphragmatic hernia.
J Pediatr, 1977 Mar.90(3):p.405-414.
- [62] BELL, M.J.and J.L.TERNBERG,
Antenatal diagnosis of diaphragmatic hernia.
Pediatr, 1977 Nov .60(5):p.738-740.
- [63] HISANAGA, S., et al.,
Unexpectedly low lecithin/sphingomyelin ratio associated with fetal DH.
Am J Obstet Gynecol, 1984 Aug. 149(8):pp.905-906.
- [64] WIGGLESWORTH, J.S., R.DESAI, and P.GUERRINI,
Fetal lung hypoplasia: biochemical and structural variations and their possible significance.
Arch Dis Child, 1981 Aug.56(8):p.606-615.
- [65] KINANE T. BERNARD;
Lung development and implications for hypoplasia found in congenital diaphragmatic hernia.
American Journal of Medical Genetics. 2007, vol.145, n°2(124 p).

- [66] SULLIVAN, K.M., et al.,
Amniotic fluid phospholipid analysis in the fetus with congenital diaphragmatic hernia.
J Pediatr Surg, 1994 Aug.29(8):p.1020-1024.
- [67] GLICK, P.L., et al.,
Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia II: the fetal lamb CDH model is surfactant Deficient.
J Pediatr Surg, 1992 Mar.27(3°:p.382-388.
- [68] SLUITER, W., et al.,
Nitrofen-induced diaphragmatic hernias in rats: pulmonary antioxidant enzyme activities.
Pediatr Res, 1992 Oct.32(4):p.394-398.
- [69] TENBRINK, R., et al.,
Effect of artificial ventilation on pulmonary antioxidant enzyme activities in a congenital diaphragmatic hernia rat model.
Adv Exp Med Biol, 1992.317:p.363-370.
- [70] IJSSELSTIJN, H., et al.,
Prenatal hormones alter antioxidant enzymes and lung histology in rats with congenital diaphragmatic hernia .
Am J Physiol, 1997 Jun.272(6Pt1):p.L1059-L1065.

- [71] BOS, A.P., et al.,
Angiotensin-converting enzyme activity is increased in lung of rats with pulmonary hypoplasia and congenital diaphragmatic hernia.
Exp Lung Res, 1995 Jan-Feb.21(1):p.41 -50.
- [72] OKOYE, B.O, et al.,
Antenatal glucocorticoid therapy suppresses angiotensin-converting enzyme activity in rats with nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia.
J Pediatr Surg, 1998 sep.33(2):p.286-291.
- [73] AU-FLIEGNER, M. S.SALAMI, and J.R.GOSCHE,
Pulmonary arterioles from rats with congenital diaphragmatic hernias are hypoplastic but not hyperresponsive.
J Pediatr Surg, 1998 Sep.33(9):p.1366-1370.
- [74] OHSHIRO, K., et al.,
Upregulated tumor necrosis factor-alfa gene expression in the hypoplastic lung in patients with congenital diaphragmatic hernia.
Pediatr Surg Int, 1998.14(1-2):p.21-24.
- [75] SHIMA, H., et al.,
Antenatal dexamethasone suppresses tumor necrosis factor-alfa expression in hypoplastic lung in nitrofen-induced diaphragmatic hernia in rats.
Pediatr Res, 1999 Nov.46(5):p.633-637.

- [76] UNEMOTO, K., et al.,
Increased expression of ICAM-1 and VCAM-1 in the lung of nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in rats.
Pediatr Surg Int, 2003 Juillet.19(5):p.365-370.
- [77] YAMATAKA, T.and P.PURI,
Active collagen synthesis by pulmonary arteries in pulmonary hypertension complicated by congenital diaphragmatic hernia.
J Pediatr Surg, 1997 May.32(5):p.682-687.
- [78] OUE, T., et al.,
Increased vascular endothelial growth factor peptide and gene expression in hypoplastic lung in nitrofen-induced congenital diaphragmatic hernia in rats.
Pediatr Surg Int, 2002 May.18(4):p.221-226.
- [79] MITANCHEZ.D.
Traitement anténatal de la hernie de coupole diaphragmatique : le point en 2008.
Archives de pédiatrie 2008 ; 15 : 1320-1325.
- [80] JALAN.PH, DESFRERE.L, DOMMERGNES, M.NIHOUL.FEKETE., C, HUBERT.P, MORIOTTE.G,
Les hernies diaphragmatiques.
Archives de pédiatrie en XXXII ème congrès de l'association pédiatrique-congrès annuel.1999, vol6, n°supp2, pp235-7.

[81] SEETHARAMAIAH RUPA, TOHN G.YOUNGER, ROBERT H.BARTLETT, RONALD B.HIRSCHL ON BEHALF OF THE CONGENITAL DIAPHRAGMATIC HERNIA STUDY GROUP

Factors associated with survival in infants with congenital diaphragmatic hernia requiring extracorporeal membrane oxygenation: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group.

Journal of Pediatric Surgery (2009)44, 1315-1321.

[82] GUNER .YIGIT S, MD, NIKUNJ CHOKSHI, MD, ARTURO ARANDA, MD, CHRISTIAN OCHOA, MD, FAISAL G. QURESHI,MD, NAM X.NGUYEN,MD, TRACY GRIKSCHKEIT,MD, HENRI R.FORD,MD, JAMES E.STEIN,MD, and CATHY E.SHIN, MD.

Thoracoscopic Repair of Neonatal Diaphragmatic Hernia

Journal of laparoendoscopic & Advanced surgical techniques, Volume 18, Number 6, 2008.

[83] BROUARD.J, P.LEROUX, M.JOKIC, D.MAGUER, J.B.CHEVET, P.RAVASSE

Révélation tardive de la hernie diaphragmatique congénitale:difficultés du diagnostic.

Arch Pédiatr 2000 ; 7suppl 1 :48-51.

[84] BONNET.JP, D.LOUIS

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

Arch Pédiatr 1996 ; 3 :701-704.

[85] LEDOUX.G, LEBARD, HEITZ.F, WEBER.A, GAUX.J.C,

Hernies et éventrations diaphragmatiques. Eléments de sémiologies radiologiques, pp311-316.

[86] MAX GRUNER ET COL

Chirurgie néonatale viscérale 11 séminaire national d'enseignement 7-8.
Décembre 1992 Grenoble.

[87] SAHNOUN.L, A.KSIA, R.JOUINI, K.MAAZOUN, M.MEKKI, I.KRICHE, M.BELGHITI,
A. NOURI ;

Les hernies rétrocosto-xiphoidiennes chez l'enfant : à propos de 7 cas
Archives de pédiatrie 13 (2006) 1316-1319.

[89] HARRISSON MR, ADZICK N.S, LONGAKER MT et al,

Successful repair in utero of a fetal diaphragmatic hernia after removal of
herniated viscera from the left thorax. New.
Engl.J.Med.1990.322 n°22.p: 1582-4.

[90] HARRISSON MR; JESTER JA; ROSS NA,

Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero I. The model
intrathoracic balloon produces fetal pulmonary hypoplasia.
Surgery 1980 Jul.88(1): 174-182.

[91] HARRISSON MR; LANGER JC; ADZICK NS; GLOBUS MS et al,

Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero V. Initial clinical
experience.
J.Pediatr.Surg.1990 Jan; 25(1):47-57.

- [92] SOPER RT; PRINGLE KC; SCHOFIELD JC,
Creation and repair of diaphragmatic hernia in the fetal lamb techniques and survival.
J Pediatr.Surg. 1984; 19(1):33-40.
- [93] ROUQUET Y; BARGY F,
La chirurgie foetale / Mise à jour en gynécologie et obstétrique par M.TOURNAIRE,
Vigot ED.Paris 1990. pp177-11193.
- [94] BRANDS W; KACHEL W; WIRTH H et al.
Indication for using Extracorporeal Membrane Oxygenation in congenital diaphragmatic and pulmonary hypoplasia.
Eur.J.Pediatr.Surg.1992 Apr(2); 2:81-86.
- [95] DUBOIS.A, L.STROME, S.JAILLARD, P.TRUFFERT, Y.RIOU, T.RAKZA, V.PIERRAT, F.GOTTRAND, F.R.PRUVOT, F.LECLERC, P.LEQUIEN.
Les hernies congénitales des coupes diaphragmatiques.
Etude rétrospective de 123 observations recueillies dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996.
Arch Pédiatr 2000; 7: 132-42.
- [96] TESTAS P.,
Chirurgie digestive par voie coelioscopique.
La presse médicale 1991, vol 20 n°11, pp 497-498.

- [97] VAN DEREZEE.DC, N.M.A.BAX, J.S.VALLA,
Laparoscopic repair of diaphragmatic conditions in infants and children.
In Endosurgery pediatric, 1999 chap.37, pp324-328.
- [98] VAN DERZEE.DC, BAX.N.M,
Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in 6 months old
child.
In Surg.Endosc.1995, sep.9 (9), pp1001-3.
- [99] GOMES FERREIRA.C, O.REINBERG, H.ALLAL, P.DE LAGUAUSIE, H.LARDY,
P.PHILIPPE, M.LOPEZ, F.VARLET, G.PODEVIN, J.SCHLEEF, M.SCHLOBACH.
Neonatal minimally invasive surgery for congenital diaphragmatic hernias: a
multicenter study using thoracoscopy or laparoscopy.
Surg Endosc (2009) 23:1650-1659.
- [100] JOHN LEVINSON, ROBERT HALLIDAY, ANDREW J.A.HOLLAND, KAREN WALKER,
GARY WILLIAMS, EDWARD SHI, NADIA BADAWI.
For the Neonatal Intensive Care Units Study (NICUS) of the NSW pregnancy
and newborn services Network.
Journal of Pediatric Surgery (2006) 41, 1049-1053.
- [101] COSTE.C, P.JOUVENCEL, C.DEBUCH, C.ARGOTE, F.LAVRAND, H.FEGHALI,
O.BRISSAUD.
Les hernies diaphragmatiques congénitales de révélation tardive:difficultés
diagnostiques (à propos de deux cas)
Archives de pédiatrie 11(2004) 929-931.

[102] AGENES HARMATH, JULIA HADJA, AKOS CSABA, ERIK HAUZMAN, BARBARA PETE, EVA GORBE, ANNA BEKE, and ZOLTAN PAPP.

Associated malformations in congenital diaphragmatic hernia cases in the last 15 years in a Tertiary Referral Institute.

American Journal of medical Genetics. Année 2006 , vol: 140, pp: 2298-2304

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

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

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

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

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

Archives de pédiatrie 14 (2007) 897-899.

[105] SASKIA J.GISCHLER, MONIQUE H.M. VAN DER CAMMEN-VAN ZIJP, PETRA MAZER, GERARD C. MADERN, NIKOLAAS M.A.BAX, JOHAN C. DE JONGSTE, MONIQUE VAN DIJK, DICK TIBBOEL, HANNEKE IJSSELSTIJN.

A prospective comparative evaluation of persistent respiratory morbidity in esophageal atresia and congenital diaphragmatic hernia survivors.

Journal of Pediatric Surgery (2000) 44, 1683-1690.