

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2015

THESE N°: 15

HERNIE DIAPHRAGMATIQUE  
DE BOCHDALEK CHEZ L'ENFANT

THESE

Présentée et soutenue publiquement le : .....

PAR

Mr. Mohammed DADY

Né le 02 Septembre 1988 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Hernie diaphragmatique – Bochdalek – Enfant.

JURY

Mr. F. ETTAYBI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mme. H. OUBEJJA NEBAOUI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. ERRAJI

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. R. OULAHYANE

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبَّنَا وَسِعْتَ كُلَّ شَيْءٍ  
رَّحْمَةً وَعِلْمًا

سورة غافر

بِسْمِ اللَّهِ  
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ





UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

**ADMINISTRATION :**

*Doyen* : Professeur Mohamed ADNAOUI  
*Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes*  
Professeur Mohammed AHALLAT  
*Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération*  
Professeur Taoufiq DAKKA  
*Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie*  
Professeur Jamal TAOUFIK  
*Secrétaire Général* : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS  
ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Mai et Octobre 1981**

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Pr. TAOBANE Hamid\* Chirurgie Thoracique

**Mai et Novembre 1982**

Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

**Novembre 1983**

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne – *Clinique Royale*  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie -Réanimation  
Pr. SETTAF Abdellatif pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENJELLOUN Halima Cardiologie  
Pr. BENSALID Younes Pathologie Chirurgicale  
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa Neurologie

### **Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. AJANA Ali  
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria  
Pr. EL YAACOUBI Moradh  
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

### **Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida  
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

### **Décembre 1989**

Pr. ADNANOUI Mohamed  
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali\*  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

### **Janvier et Novembre 1990**

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation

### **Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOU DA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**  
Chimie thérapeutique

### **Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOU DA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DAOUDI Rajae  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya

Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie

Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

### **Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Nouredine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL AOUAD Rajae  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. MOUDENE Ahmed\*  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Gynécologie Obstétrique  
Immunologie  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Traumatologie- Orthopédie **Inspecteur du SS**  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BRAHMI Rida Slimane  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. EL ABBADI Najia  
Pr. HANINE Ahmed\*  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

Urologie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Neurologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Gynécologie – Obstétrique  
Traumatologie – Orthopédie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Neurochirurgie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed  
Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbes  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation – **Dir. HMIM**  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - **Directeur ERSM**

Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

### **Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. MOHAMMADI Mohamed  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. CHAOUIR Souad\*  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Nouredine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. OUAHABI Hamid\*  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrique  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Neurologie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

### **Novembre 1998**

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. EZZAITOUNI Fatima  
Pr. LAZRAK Khalid \*  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*  
Pr. LABRAIMI Ahmed\*

Gastro-Entérologie  
Neurologie – **Doyen Abulcassis**  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Néphrologie  
Traumatologie Orthopédie  
Hématologie  
Cardiologie  
Anatomie Pathologique

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd	Pédiatrie
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia	Neurologie
Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pr. ROUIMI Abdelhadi*	Neurologie

### **Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH*	ORL
---------------------	-----

### **Décembre 2001**

Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
Pr. CHAT Latifa	Radiologie
Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie

Pr. EL HIJRI Ahmed  
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
 Pr. EL MADHI Tarik  
 Pr. EL OUNANI Mohamed  
 Pr. ETTAIR Said  
 Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
 Pr. HRORA Abdelmalek  
 Pr. KABBAJ Saad  
 Pr. KABIRI EL Hassane\*  
 Pr. LAMRANI Moulay Omar  
 Pr. LEKEHAL Brahim  
 Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
 Pr. MEDARHRI Jalil  
 Pr. MIKDAME Mohammed\*  
 Pr. MOHSINE Raouf  
 Pr. NOUINI Yassine  
 Pr. SABBAH Farid  
 Pr. SEFIANI Yasser  
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie Générale  
 Anesthésie-Réanimation  
 Chirurgie Thoracique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Médecine Interne  
 Chirurgie Générale  
 Hématologie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Urologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Pédiatrie

### Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
 Pr. AMEUR Ahmed \*  
 Pr. AMRI Rachida  
 Pr. AOURARH Aziz\*  
 Pr. BAMOU Youssef \*  
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
 Pr. BENZEKRI Laila  
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
 Pr. BERNOUSSI Zakiya  
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya\*  
 Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 Pr. CHKIRATE Bouchra  
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair Chirurgie Pédiatrique  
 Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 Pr. EL MANSARI Omar\*  
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
 Pr. HAJJI Zakia  
 Pr. IKEN Ali  
 Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
 Pr. KRIOUILE Yamina  
 Pr. LAGHMARI Mina  
 Pr. MABROUK Hfid\*  
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*  
 Pr. NAITLHO Abdelhamid\*  
 Pr. OUJILAL Abdelilah  
 Pr. RACHID Khalid \*  
 Pr. RAISS Mohamed  
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*

Anatomie Pathologique  
 Urologie  
 Cardiologie  
 Gastro-Entérologie  
 Biochimie-Chimie  
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
 Dermatologie  
 Gastro-Entérologie  
 Anatomie Pathologique  
 Psychiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Gynécologie Obstétrique  
 Ophtalmologie  
 Urologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Médecine Interne  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Générale  
 Pneumophtisiologie

Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed  
Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie (mise en disponibilité)  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie  
Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique

Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

**Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

**Avril 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. ESSAMRI Wafaa  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Gastro-entérologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Urologie  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

**Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AMMAR Haddou\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
Pr. BENZIANE Hamid\*  
Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
Pr. CHARKAOUI Naoual\*

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
ORL  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique  
Ophtalmologie  
Pharmacie galénique

Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
 Pr. ELABSI Mohamed  
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 Pr. EL OMARI Fatima  
 Pr. GANA Rachid  
 Pr. GHARIB Noureddine  
 Pr. HADADI Khalid\*  
 Pr. ICHOU Mohamed\*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
 Pr. LOUZI Lhoussain\*  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. MAHI Mohamed\*  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 Pr. MOUTAJ Redouane \*  
 Pr. MRABET Mustapha\*  
 Pr. MRANI Saad\*  
 Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
 Pr. RABHI Monsef\*  
 Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
 Pr. SEFFAR Myriame  
 Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
 Pr. SIFAT Hassan\*  
 Pr. TABERKANET Mustafa\*  
 Pr. TACHFOUTI Samira  
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
 Pr. TANANE Mansour\*  
 Pr. TLIGUI Houssain  
 Pr. TOUATI Zakia

**Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

**Décembre 2008**

Pr. ZOUBIR Mohamed\*  
 Pr. TAHIRI My El Hassan\*

**Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
 Pr. AGDR Aomar\*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
 Pr. AKHADDAR Ali\*  
 Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMAHZOUNE Brahim\*

Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Anesthésie réanimation  
 Psychiatrie  
 Neuro chirurgie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Radiothérapie  
 Oncologie médicale  
 Dermatologie  
 Radiothérapie  
 Anesthésie réanimation  
 Microbiologie  
 Réanimation médicale  
 Radiologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Hématologique  
 Parasitologie  
 Médecine préventive santé publique et hygiène  
 Virologie  
 Biochimie-chimie  
 Médecine interne  
 Radiologie  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Radiothérapie  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie générale  
 Traumatologie orthopédie  
 Parasitologie  
 Cardiologie

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale

Médecine interne  
 Pédiatre  
 Chirurgie Générale  
 Neurologie  
 Neuro-chirurgie  
 Radiologie  
 Chirurgie Cardio-vasculaire



Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. AZENDOUR Hicham\*  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
 Pr. DOGHMI Kamal\*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid\*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna \*  
 Pr. KABBAJ Nawal  
 Pr. KABIRI Meryem  
 Pr. KARBOUBI Lamya  
 Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
 Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
 Pr. MARMADE Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
 Pr. ZOUHAIR Said\*

Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie orthopédique  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Pédiatrie  
 Microbiologie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-phtisiologie  
 Microbiologie

**PROFESSEURS AGREGES :**

**Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. BOUAITY Brahim\*  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
 Pr. EL MAZOUZ Samir  
 Pr. EL SAYEGH Hachem  
 Pr. ERRABIH Ikram  
 Pr. LAMALMI Najat  
 Pr. LEZREK Mounir  
 Pr. MALIH Mohamed\*

Anesthésie réanimation  
 Médecine interne  
 Physiologie  
 ORL  
 Microbiologie  
 Médecine aéronautique  
 Biochimie chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Urologie  
 Gastro entérologie  
 Anatomie pathologique  
 Ophtalmologie  
 Pédiatrie

Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

### Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

### Février 2013

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
Pr. BENSEFFAJ Nadia  
Pr. BENSGHIR Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
Pr. EL HARTI Jaouad  
Pr. EL JOUDI Rachid\*  
Pr. EL KABABRI Maria  
Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
Pr. EL KHLOUFI Samir

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie  
Informatique Pharmaceutique  
Immunologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologie  
Anatomie



Pr. EL KORAICHI Alae  
 Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
 Pr. ERRGUIG Laila  
 Pr. FIKRI Meryim  
 Pr. GHANIMI Zineb  
 Pr. GHFIR Imade  
 Pr. IMANE Zineb  
 Pr. IRAQI Hind  
 Pr. KABBAJ Hakima  
 Pr. KADIRI Mohamed\*  
 Pr. LATIB Rachida  
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr. MEDDAH Bouchra  
 Pr. MELHAOUI Adyl  
 Pr. MRABTI Hind  
 Pr. NEJJARI Rachid  
 Pr. OUBEJJA Houda  
 Pr. OUKABLI Mohamed\*  
 Pr. RAHALI Younes  
 Pr. RATBI Ilham  
 Pr. RAHMANI Mounia  
 Pr. REDA Karim\*  
 Pr. REGRAGUI Wafa  
 Pr. RKAIN Hanan  
 Pr. ROSTOM Samira  
 Pr. ROUAS Lamiaa  
 Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
 Pr. SALIHOUN Mouna  
 Pr. SAYAH Rochde  
 Pr. SEDDIK Hassan\*  
 Pr. ZERHOUNI Hicham  
 Pr. ZINE Ali\*

Anesthésie Réanimation  
 Radiologie  
 Physiologie  
 Radiologie  
 Pédiatrie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

### Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
 Pr. GHOUNDALE Omar\*  
 Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Urologie  
 Médecine Interne

## **2- ENSEIGNANTS – ~~Enseignants Militaires~~ CHercheurs Scientifiques**

### **PROFESSEURS / PRs. HABILITES**

Pr. ABOUDRAR Saadia  
 Pr. ALAMI OUHABI Naima  
 Pr. ALAOUI KATIM

Physiologie  
 Biochimie – chimie  
 Pharmacologie

Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma  
Pr. ANSAR M'hammed  
Pr. BOUHOUCHE Ahmed  
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz  
Pr. BOURJOUANE Mohamed  
Pr. BARKYOU Malika  
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia  
Pr. DAKKA Taoufiq  
Pr. DRAOUI Mustapha  
Pr. EL GUESSABI Lahcen  
Pr. ETTAIB Abdelkader  
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas  
Pr. HAMZAOUI Laila  
Pr. HMAMOUCHE Mohamed  
Pr. IBRAHIMI Azeddine  
Pr. KHANFRI Jamal Eddine  
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med  
Pr. REDHA Ahlam  
Pr. TOUATI Driss  
Pr. ZAHIDI Ahmed  
Pr. ZELLOU Amina

Histologie-Embryologie  
Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
Génétique Humaine  
Applications Pharmaceutiques  
Microbiologie  
Histologie-Embryologie  
Biochimie – chimie  
Physiologie  
Chimie Analytique  
Pharmacognosie  
Zootechnie  
Pharmacologie  
Biophysique  
Chimie Organique  
Biologie moléculaire  
Biologie  
Chimie Organique  
Chimie  
Pharmacognosie  
Pharmacologie  
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le  
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





# Dédicaces

*A mon père*  
***DADY Ahmed:***

*Tu m'as encouragé et soutenu avec une inéluctable  
patiente pendant mes longues années d'études.*

*Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour.  
Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé,  
longue vie et bonheur.*

*J'espère que tu es fier de moi...*

*A ma mère*

***AIT BEN ALI Halima:***

*Aucun mot ne peut exprimer tout l'amour  
et le respect que j'ai pour toi.*

*Tu représente pour moi la bonté par excellence,  
la tendresse et l'exemple même du dévouement.*

*Je t'aime ma maman...*

*Plus que tout au monde...*

***A ma Sœur***

***Fatima :***

*Tu as toujours été là pour m'encourager.*

*Merci d'avoir supporté ma mauvaise  
humeur les jours de préparation.*

*Aucune dédicace ne pourrait traduire  
ma gratitude et ma profonde reconnaissance  
et mon amour.*

***A mes sœurs Khadija et Meryem:***

*Les mots ne sauraient exprimer l'étendue de l'affection  
que j'ai pour vous.*

*Je vous souhaite une vie pleine de bonheur,  
de santé et de prospérité..*

***Aux Familles***

***Fares***

***Agoujil***

***Choujaa***

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect*

*le plus profond et mon affection la plus sincère.*

*Avec tous mes vœux de bonheur et santé*

***A tout mes amis (es)***



# Remerciements

***A mon maître et président du jury***

***Le professeur FOUAD ETTAYBI***

***Professeur de chirurgie pédiatrique***

***Chef de service des urgences chirurgicales pédiatrique***

***Hôpital d'enfants de Rabat***

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.*

*Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.*

*A mon maître et rapporteur de thèse*  
*Le professeur HICHAM ZERHOUNI*  
*Professeur agrégé en chirurgie pédiatrique*  
*Service des urgences chirurgicales pédiatriques*  
*Hôpital d'enfants de Rabat*

*Nous tenons à vous déclarer nos remerciements les plus sincères pour avoir accepté de diriger ce travail et avoir vérifié à son élaboration avec patience et disponibilité.*

*Votre dévouement au travail, votre modestie et votre gentillesse imposent le respect et représentent le modèle que nous serons toujours heureux de suivre. Mais au-delà de tous les mots de remerciements que nous vous adressons, nous voudrions louer en vous votre amabilité, votre courtoisie et votre générosité. Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période.*

*Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance que vous nous avez accordé.*

*A mon maître et juge de thèse*

*Le professeur HOUDA OUBEJJA NEBAOUI*

*Professeuse agrégée en chirurgie pédiatrique*

*Service des urgences chirurgicales pédiatriques*

*Hôpital d'enfants de Rabat*

*Je vous remercie du grand honneur que vous nous faites en acceptant de  
juger ce travail.*

*Veillez trouver ici, l'expression de notre gratitude, notre profonde  
reconnaissance, notre admiration et notre grande considération.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et  
bonheur.*

*A mon maître et juge de thèse*

*Le professeur **ERRAJI MOUNIR***

*Professeur agrégée en chirurgie pédiatrique*

*Service des urgences chirurgicales pédiatriques*

*Hôpital d'enfants de Rabat*

*Vous nous faites un immense plaisir en acceptant de juger notre thèse.  
Qu'il nous soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes notre  
admiration à la valeur de votre compétence, votre rigueur ainsi que  
votre gentillesse, votre sympathie et votre dynamisme qui demeureront  
pour nous le meilleur exemple.*

*Que ce travail soit une occasion de vous exprimer notre gratitude,  
respect et admiration les plus sincères.*

***A mon maître et juge de thèse***  
***Le professeur RACHID OULAHYANE***  
***Professeur agrégé en chirurgie pédiatrique***  
***Service de chirurgie A***  
***Hôpital d'enfants de Rabat***

*Nous avons eu la chance de vous avoir parmi les membres de notre jury,  
et nous vous remercions d'avoir bien voulu en toute simplicité, nous  
faire l'honneur de juger ce travail.*

*Nous avons toujours été marqués par vos qualités humaines et  
l'étendue de vos connaissances.*

*Qu'il nous soit permis, cher maître, de vous exprimer notre grande  
estime et notre profonde reconnaissance.*



# Sommaire

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>RAPPELS</b> .....	4
<b>A.ANATOMIE DU DIAPHRAGME</b> .....	5
1.CENTRE TENDINEUX .....	5
2.PARTIE PERIPHERIQUE OU CHARNUE DU DIAPHRAGME .....	6
3.LES ORIFICES DU DIAPHRAGME .....	7
4.VASCULARISATION-INERVATION .....	8
<b>B.EMBRYOLOGIE</b> .....	13
1.DEVELOPPEMENT NORMAL DU DIAPHRAGME .....	13
1.1.Le développement du diaphragme primitif .....	13
1.2.Fermeture du canal pleuro-péritonéal .....	13
2.DEVELOPPEMENT NORMAL DU POUMON .....	14
3.DEVELOPPEMENT DE L'ANSE INTESTINALE PRIMITIVE .....	16
4.DEFAUTS DE FORMATION DU DIAPHRAGME .....	16
4.1.Défaut de fusion des différents composants du diaphragme .....	17
4.2.Défaut de muscularisation .....	17
4.3.Agénésie diaphragmatique .....	17
<b>C.ETIOPATHOLOGIE</b> .....	19
<b>I.ETIOLOGIE</b> .....	19
1.Substances tératogènes .....	19
2.Autres facteurs .....	20
<b>II.PATHOGENIE</b> .....	21
1.Hypothèses avancées .....	21
2.Hypothèses récentes .....	22
<b>D.PHYSIOPATHOLOGIE</b> .....	23
1.HYPOPLASIE PULMONAIRE .....	23
1.1.Anomalies parenchymateuses anatomiques .....	24

1.2. Anomalies parenchymateuses fonctionnelles .....	25
a. Déficit en surfactant .....	25
b. Déficit du système antioxydant .....	26
1.3. Anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles .....	27
2. HYPODEVELOPPEMENT DU VENTRICULE GAUCHE .....	28
<b>MATERIEL ET METHODES DE L'ETUDE</b> .....	30
TYPE DE L'ETUDE .....	31
PARAMETRES ETUDIES .....	31
<b>RESULTATS</b> .....	58
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES .....	59
A. AGE .....	59
B. SEXE .....	60
C. AGE DE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE .....	60
II. DONNEES CLINIQUES .....	62
1. DIAGNOSTIC ANTENATAL .....	62
2. SIGNES FONCTIONNELS .....	62
3. L'EXAMEN CLINIQUE .....	63
III. DONNEES PARACLINIQUES .....	64
1. ECHOGRAPHIE ANTENATALE .....	64
2. RX THORACIQUE .....	64
3. TDM THORACIQUE .....	64
4. LB .....	65
5. AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES .....	65
IV. LES MALFORMATIONS ET ANOMALIES GENETIQUES OU CHROMOSOMIQUES ASSOCIEES .....	67
V. INVENTAIRE DES ORGANES HERNIES .....	67
VI. TRAITEMENT .....	68
A. PRISE EN CHARGE PREOPERATOIRE .....	68

B.TRAITEMENT CHIRURGICAL .....	68
1.La cœlioscopie .....	68
2.Chirurgie à ciel ouvert .....	69
VII.LES SUITES PERATOIRES .....	71
VIII.LA DUREE D’HOSPITALISATION .....	71
IX.L’EVOLUTION .....	71
<b>DISCUSSION</b> .....	72
I.EPIDEMIOLOGIE .....	73
A.INCIDENCE .....	73
B.AGE .....	73
C.SEXE .....	74
II.DIAGNOSTIC .....	75
A.DIAGNOSTIC ANTENATAL .....	75
1.Diagnostic positif .....	75
a.Echographie anténatale .....	75
b.IRM anténatale .....	78
c.Echographie cardiaque .....	80
d.Caryotype .....	81
2.Diagnostic différentiel .....	82
B.DIAGNOSTIC POSTNATAL .....	83
1.Diagnostic positif .....	83
a.Clinique .....	83
a1. Forme précoce .....	83
a2.Forme tardive .....	85
b.Imagerie .....	92
b1. Radiographie thoracoabdominale (face+profil) .....	92
b2. Les opacifications digestives: TOGD ou LB .....	93
b3. Le scanner thoracique .....	94

b4. L'IRM .....	94
2.Diagnostic différentiel .....	95
a.Formes précoces .....	95
b.Formes tardives .....	96
3.Malformations associées .....	97
III.EVALUATION DE LA GRAVITE .....	100
A.FACTEURS PRONOSTIQUES ANTENATAUX .....	100
1.Malformations associées et anomalies chromosomiques .....	100
2.Critères pronostiques in utéro .....	101
a.Le terme au moment du diagnostic .....	101
b.Le côté de la hernie .....	101
c.La position de l'estomac .....	102
d.La notion d'hydramnios .....	102
e.La situation du foie .....	102
f.La présence d'un sac herniaire .....	103
g.L'appréciation du volume pulmonaire .....	103
h.Vascularisation pulmonaire .....	104
i.Le retentissement cardiaque .....	104
B.FACTEURS PRONOSTIQUES NEONATAUX.....	105
1.Caractéristiques du nouveau-né .....	105
2.Paramètres ventilatoires et gazométriques .....	105
IV.PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE .....	106
A.PRISE EN CHARGE ANTENATALE .....	106
1.Interventions pharmacologiques .....	106
2.Interventions chirurgicales anténatales .....	107
a.Conditions requises pour un traitement chirurgical anténatal.....	107
b.Chirurgie in utero .....	108
c.Occlusion trachéale in utero .....	110

B.PRISE EN CHARGE NEONATALE .....	117
1.En salle de naissance .....	117
2.En unité de réanimation .....	118
2.1.PEC ventilatoire .....	118
2.1.1. L'oscillation à haute fréquence .....	119
2.1.2. L'ECMO (extra-corporel membranous oxygenation) ou l'oxygénation extracorporelle de membrane / l'assistance respiratoire extracorporelle .....	119
2.1.3. Apport du surfactant exogène .....	121
2.1.4. Apport du monoxyde d'azote inhalé (NO) .....	122
2.1.5. La ventilation liquide .....	123
2.2.Traiter une hypotension artérielle .....	123
2.3.Notion de stabilisation préopératoire .....	125
3.Traitement chirurgical .....	128
3.1.Chirurgie à ciel ouvert .....	128
3.2.Coeliochirurgie .....	133
3.3.Transplantation pulmonaire .....	140
V.EVOLUTION – COMPLICATIONS .....	141
1.Complications respiratoires et vasculaires .....	142
2.Complications digestives .....	142
3.Complication chirurgicales .....	143
4.Complications orthopédiques .....	143
5.Complications neurologiques .....	144
6.Les altérations de la croissance staturo pondérale .....	144
7.Suivi multidisciplinaire .....	144
<b>RECOMMANDATIONS</b> .....	<b>145</b>
<b>CONCLUSION</b> .....	<b>148</b>
<b>RESUMES</b> .....	<b>151</b>
<b>BIBLIOGRAPHIE</b> .....	<b>155</b>

## Liste des abréviations

<b>AREC</b>	: Assistance Respiratoire Extracorporelle
<b>BHA</b>	: Bruits hydro-aérique
<b>BPP</b>	: Broncho-pneumopathie
<b>CIA</b>	: Communication inter-auriculaire
<b>CIV</b>	: Communication inter-ventriculaire
<b>DAT</b>	: Diamètre transverse abdominal
<b>DR</b>	: Détresse respiratoire
<b>DRNN</b>	: Détresse respiratoire néonatale
<b>ECMO</b>	: Oxygénation extra-corporelle
<b>EtCO<sub>2</sub></b>	: end-tidal CO <sub>2</sub>
<b>EXIT</b>	: Ex-utéro intrapartum therapy
<b>FIO<sub>2</sub></b>	: Fraction inspirée en Oxygène
<b>HDB</b>	: Hernie diaphragmatique de Bochdalek
<b>HDC</b>	: Hernie diaphragmatique congénitale
<b>HER</b>	: Hôpital d'enfants de Rabat
<b>HFO</b>	: Haute fréquence oscillation
<b>HTAP</b>	: Hypertension artérielle pulmonaire
<b>HTAPP</b>	: Hypertension artérielle pulmonaire persistante du nouveau-né

<b>IMG</b>	: Interruption médicale de la grossesse
<b>IRM</b>	: Imagerie par résonance magnétique
<b>LA</b>	: Liquide Amniotique
<b>LB</b>	: Lavement baryté
<b>MV</b>	: Murmure vésiculaire
<b>NHA</b>	: Niveau hydro-aérique
<b>NOi</b>	: Monoxyde d'azote
<b>OHF</b>	: Oscillation à haute fréquence
<b>OT</b>	: Occlusion trachéale
<b>PAP</b>	: Pression artérielle pulmonaire
<b>PEC</b>	: Prise en charge
<b>PEEP</b>	: positive end expiratory pressure
<b>RGO</b>	: Reflux gastro-œsophagien
<b>RPM</b>	: Rupture prématurée des membranes
<b>RX</b>	: Radiographie
<b>SA</b>	: Semaines d'aménorrhée
<b>SpO2</b>	: saturation pulsée en oxygène
<b>TDM</b>	: Tomodensitométrie
<b>TOGD</b>	: Transit oeso-gastro-duodéal
<b>UCP</b>	: Urgences chirurgicales pédiatriques
<b>VCI</b>	: Veine Cave inférieure



# Introduction

La hernie diaphragmatique de Bochdalek est une malformation congénitale, se définit comme l'issue des viscères abdominaux dans le thorax à travers un orifice diaphragmatique malformatif de siège postéro-latéral par le foramen de Bochdalek.

Elle est plus fréquente à gauche (90% des cas) qu'à droite (10% des cas) où le foie joue un rôle protecteur au niveau du côté droit. Elle est exceptionnellement bilatérale.

Relativement fréquente avec une incidence de 1/2000 à 1/5000 naissance [1]. Elle peut être associée à d'autres malformations et/ou des anomalies chromosomiques (cardiaques, digestives, syndrome de Fryns, trisomie 18 ou 13).

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

Le diagnostic prénatal de l'hernie diaphragmatique de Bochdalek est de plus en plus fréquent établi par l'échographie de dépistage lors de l'examen du 5<sup>e</sup> mois.

Les formes à révélation néonatale sont mal tolérées du fait de l'hypoplasie pulmonaire associée à l'origine d'une hypoxémie et d'une acidose et hypertension artérielle pulmonaire [2].

Il faut d'emblée distinguer deux formes : précoce, qui est la plus fréquente 90% des cas, plus grave et de mauvais pronostic avec une mortalité entre 50% à 60%, et la forme tardive qui représente 10% des, qui est de traitement simple et de pronostic meilleur.

La prise en charge de l'hernie diaphragmatique de Bochdalek 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.

Grâce aux progrès du diagnostic prénatal et de prise en charge pluridisciplinaire précoce, la survie est de 80% dans les pays développés [3].

Notre travail est basé sur l'étude rétrospective des dossiers de 11 cas d'hernie Diaphragmatique de Bochdalek colligés entre 2010 et novembre 2014 au service d'Urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfant à Rabat.

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



# Rappels

## A. ANATOMIE DU DIAPHRAGME :

Le diaphragme est une cloison musculo-aponévrotique qui sépare le thorax de l'abdomen.

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

On distingue au diaphragme deux parties, l'une, centrale, tendineuse, appelée **centre tendineux** ; l'autre, périphérique, charnue, formée de faisceaux musculaires qui s'attachent autour de l'orifice inférieur du thorax (Figure 1)

### 1. CENTRE TENDINEUX [4]

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

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

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

✓ *la bandelette demi-circulaire supérieure* est placée sur la face convexe du diaphragme ; elle contourne en arrière et en dedans l'orifice de la veine cave inférieure et se termine par deux éventails tendineux sur les folioles antérieure et droite.

✓ *la bandelette demi-circulaire inférieure* s'étend de la foliole droite à la foliole gauche en décrivant une courbe concave en arrière, dont la partie moyenne borde en dehors et en avant l'orifice de la veine cave inférieure.

## **2. PARTIE PERIPHERIQUE OU CHARNUE DU DIAPHRAGME**

### **[5]**

Le diaphragme s'insère sur tout le pourtour interne de l'ouverture inférieure du thorax, c'est-à-dire sur la colonne vertébrale, sur les côtes et sur le sternum (Figure 2).

a. *la partie sternale* est constituée de deux faisceaux qui s'insèrent sur la face postérieure du processus xiphoïde.

b. *la partie costale* s'insère sur :

✓ *la face interne des côtes* 6 à 12 et la partie adjacente des cartilages costaux correspondants. Ces insertions s'imbriquent avec celles du muscle transverse de l'abdomen.

✓ *le ligament arqué latéral*, qui est tendu au dessus du muscle carré des lombes, du processus costiforme de la 1<sup>ère</sup> vertèbre lombaire à l'apex de la 12<sup>e</sup> côte ;

✓ *le ligament arqué accessoire*, qui unit l'apex des côtes 11 et 12.

c. *la partie lombaire* comprend les piliers droit et gauche, le ligament arqué médian et les ligaments arqués médiaux droit et gauche.

✓ *les piliers* constituent de puissants tendons longitudinaux :

- le pilier droit, plus épais, se fixe sur la face latérale des corps vertébraux lombaires L1, L2, L3, et les disques intervertébraux correspondants ;
- le pilier gauche se fixe sur la face antérolatérale des corps vertébraux lombaires L1, L2 et le disque intervertébral correspondant.
- ✓ *le ligament arqué médian* forme une arcade tendineuse unissant les deux piliers en regard de la vertèbre thoracique T12. Il limite en avant le hiatus aortique.
- ✓ De chaque pilier et ligament arqué médian montent deux faisceaux musculaires; principal et accessoire :
  - le faisceau principal du pilier droit croise en avant le faisceau principal du pilier gauche, puis limite le bord gauche du hiatus œsophagien ;
  - le faisceau principal du pilier gauche limite le bord droit du hiatus œsophagien.
- ✓ *le ligament arqué médial* est une arcade tendineuse unissant de chaque côté le corps de L1 à son processus costiforme, en passant au dessus du muscle grand psoas (Figure 2).

### **3. LES ORIFICES DU DIAPHRAGME [5]**

Le diaphragme présente trois grands orifices traversés par la veine cave inférieure, l'aorte et l'œsophage; il présente encore des ouvertures plus étroites, comprises entre les différents faisceaux des piliers, destinées au passage de la veine azygos, du sympathique et des nerfs splanchniques(Figure 3).

a. *foramen de la veine cave inferieure* : situé dans le centre tendineux et adhère à la veine. Il est large et se projette au niveau du disque intervertébral T8-T9. Il est aussi traversé par des branches du nerf phrénique droit.

b. *le hiatus œsophagien* : situé au milieu de fibres charnues, il se projette au niveau de la vertèbre thoracique T10. Il est elliptique et livre passage à l'œsophage et aux nerfs vagues droit et gauche.

c. *le hiatus aortique* : limité par le corps de la vertèbre T12 et le ligament arqué médian, il est traversé par l'aorte et le conduit thoracique, et parfois par une anastomose entre les veines azygos et hémi-azygos.

#### 4. VASCULARISATION-INERVATION [5]

##### ✓ les artères

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

a. *les artères thoraciques internes* donnent chacune les artères péricardiaco-phréniques et musculo-phréniques.

b. *les artères phréniques supérieures, petites branches de l'aorte thoracique*, vascularisent les parties adjacentes du diaphragme.

c. *les cinq dernières artères intercostales* irriguent la périphérie du diaphragme.

d. *les artères phréniques inférieures*, branches de l'aorte abdominale, donnent des rameaux à la face inférieure du diaphragme et les artères surrenales supérieures.

✓ *Les veines*

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

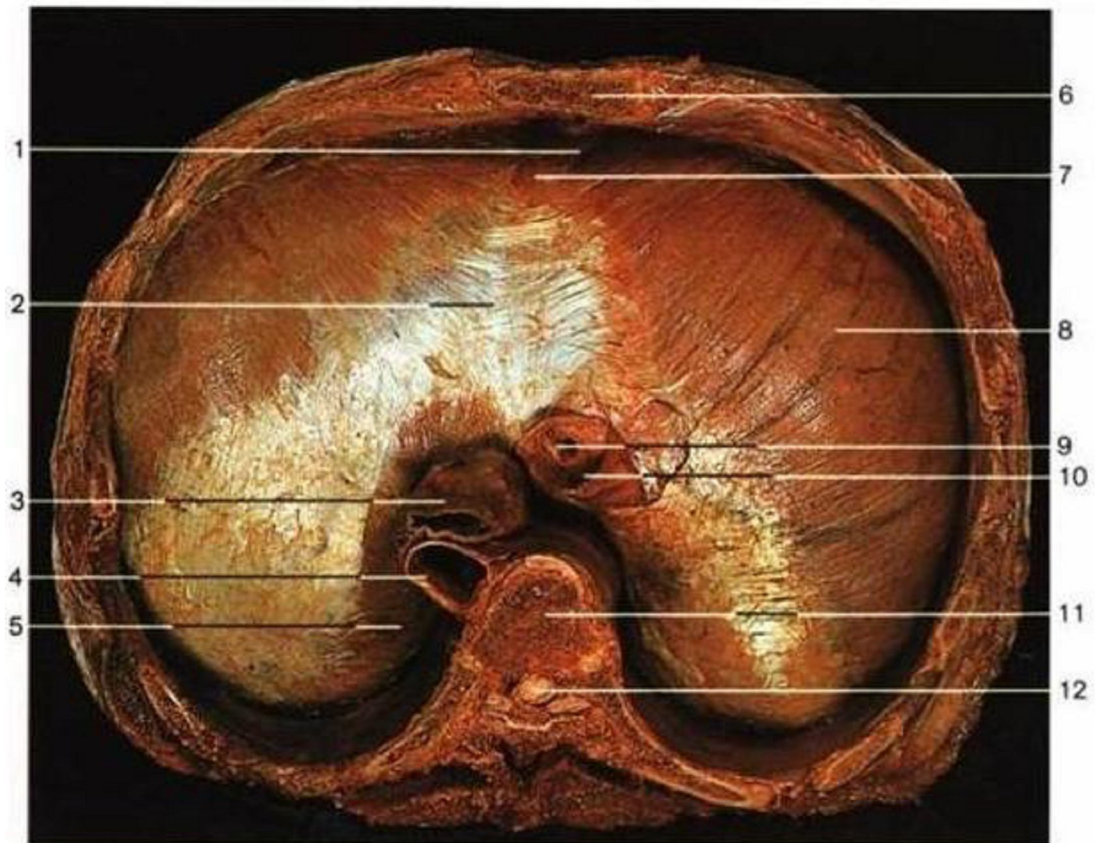
✓ *Les lymphatiques*

Ils se drainent dans les réseaux lymphatiques thoraciques et abdominaux.

✓ *Les nerfs*

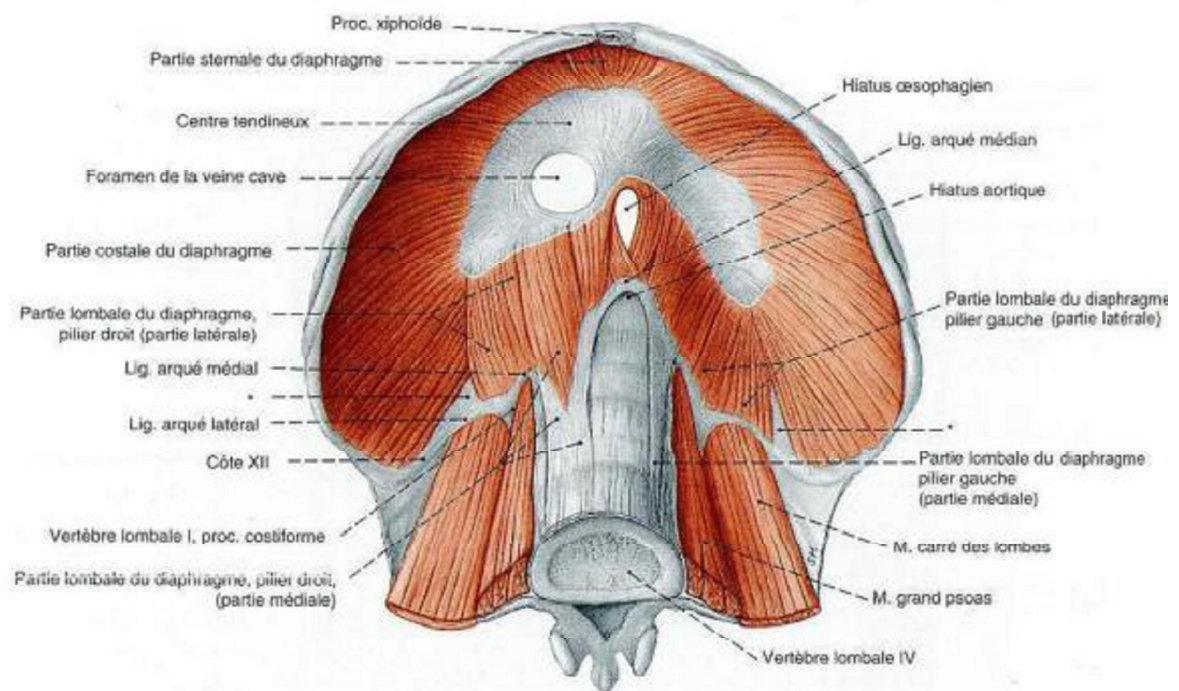
a. *Les nerfs phréniques* assurent chacun l'innervation motrice d'un héli diaphragme.

b. *Les six derniers nerfs intercostaux* assurent l'innervation sensitive.

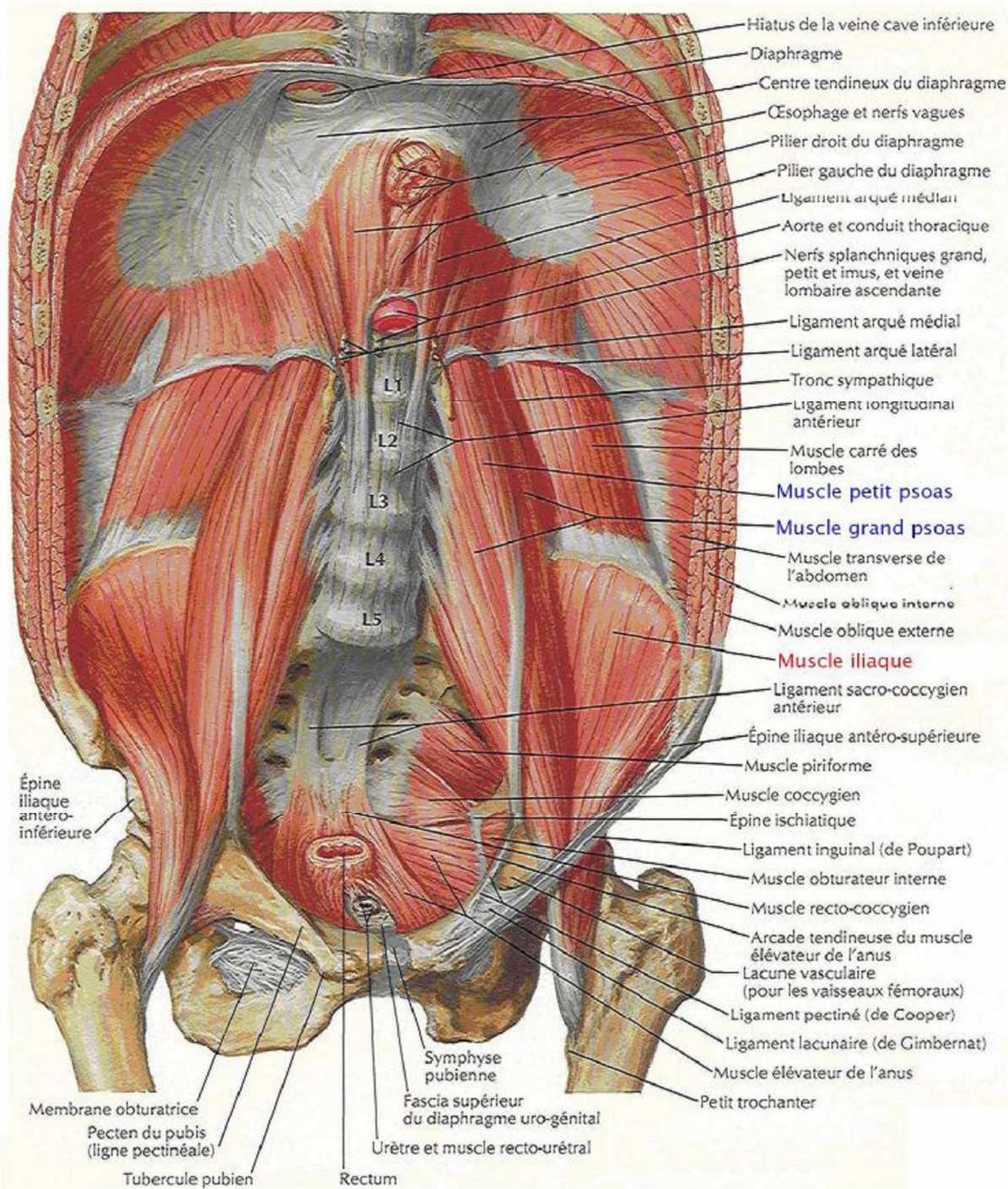


**FIGURE 1: VUE SUPERIEURE DU DIAPHRAGME [6]**

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



**FIGURE 2: DIAPHRAGME ET PAROI ABDOMINALE POSTERIEURE ; VUE CAUDALE [7].**



**FIGURE 3: DIAPHRAGME ET ETAGE SOUS DIAPHRAGMATIQUE [8]**

## **B. EMBRYOLOGIE :**

### **1. DEVELOPPEMENT NORMAL DU DIAPHRAGME [9]**

Le développement de diaphragme se décompose schématiquement en deux étapes : le développement du diaphragme primitif et la fermeture du canal pleuro-péritonéal (Figure 4).

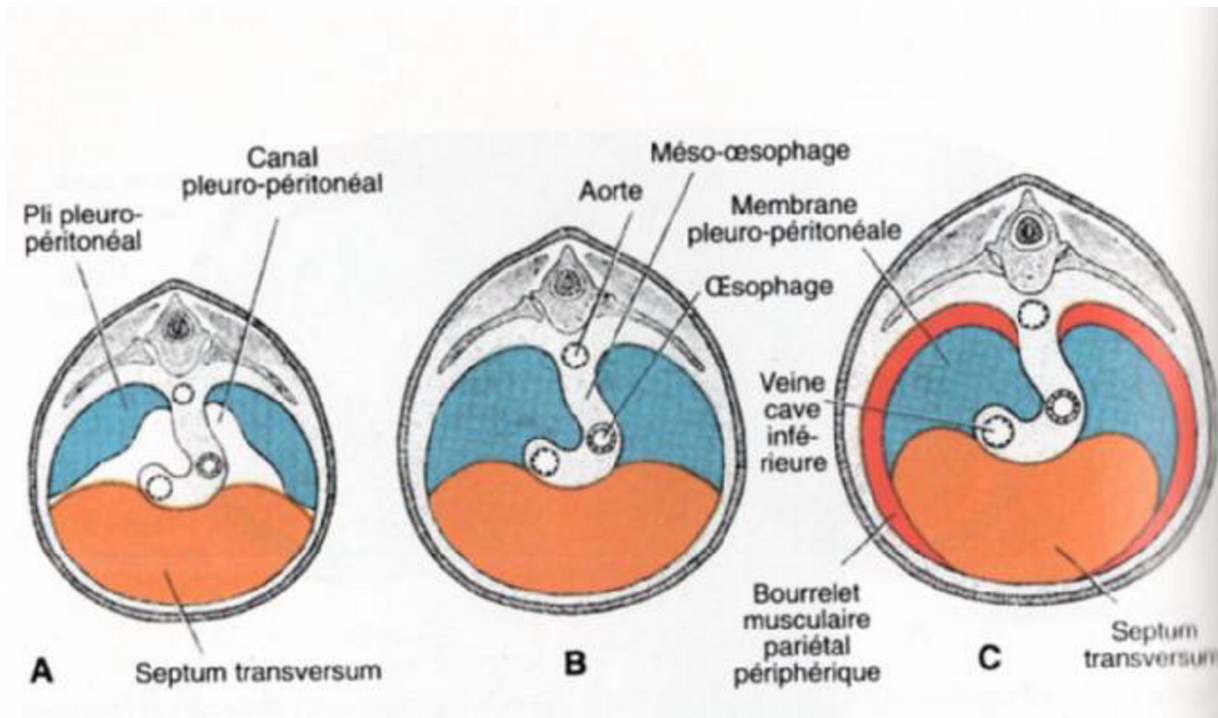
#### **1.1.Le développement du diaphragme primitif :**

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

#### **1.2.Fermeture du canal pleuro-péritonéal**

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

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



**FIGURE 4: DEVELOPPEMENT DU DIAPHRAGME [11].**

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

## 2. DEVELOPPEMENT NORMAL DU POUMON [9] :

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

- ✓ le développement des alvéoles est anté- et postnatal ;
- ✓ le développement de l'arbre aérien extra-acinaire est terminé à la 16<sup>e</sup> semaine de gestation;

- ✓ le développement des artères suit le développement bronchique pour les artères extra-acinaires et le développement alvéolaire pour les artères intra-acinaires.

Schématiquement, on peut décrire le développement du poumon en cinq stades.

- **Stade embryonnaire**

Individualisation de l'ébauche laryngotrachéale à partir de tube digestif primitif vers le 26<sup>e</sup> jour de vie embryonnaire.

- **Stade pseudoglandulaire** (7<sup>e</sup> -16<sup>e</sup> semaine de gestation)

Formation de toutes les voies de conduction préacinaires (jusqu'à la 16<sup>e</sup> génération bronchique) ; les capillaires sont encore désorganisés dans le mésenchyme.

- **Stade canaliculaire** (17<sup>e</sup> -24<sup>e</sup> semaine de gestation)

Formation des acini, différenciation de l'épithélium bronchique, développement de la barrière alvéolocapillaire et début de la synthèse du surfactant.

- **Stade sacculaire** (24<sup>e</sup> semaine de gestation-naissance)

Les futurs alvéoles sont représentés par des sacs terminaux. La division des sacs terminaux grâce à des invaginations (crêtes intersacculaires) va permettre une augmentation exponentielle de la surface d'échange. Parallèlement, la barrière alvéolocapillaire s'amincit afin de permettre une hématoxe adéquate à la naissance.

- Stade alvéolaire (période postnatale)

La multiplication alvéolaire se poursuit jusqu'à l'âge de 2 ans environ. Par la suite, les alvéoles s'accroissent en taille jusqu'à l'arrêt de la croissance du thorax. Parallèlement, la maturation microvasculaire se poursuit avec passage d'un système à double capillaire à un système à simple capillaire.

### **3. DEVELOPPEMENT DE L'ANSE INTESTINALE PRIMITIVE :**

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

A la 10<sup>e</sup> 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 mal rotation intestinale associée [12].

### **4. DEFATS DE FORMATION DU DIAPHRAGME [10]:**

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 :**

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.

#### **4.2.Défaut de musculation :**

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

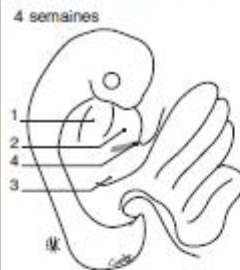
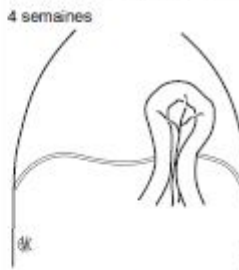
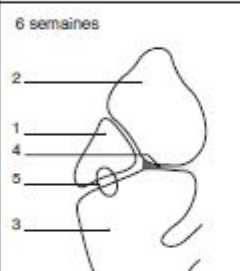
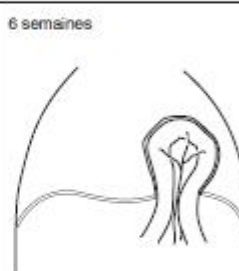
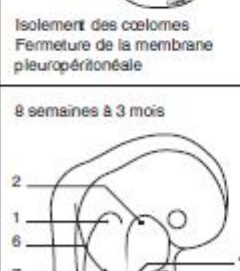

L'éventration diaphragmatique désigne donc une élévation anormale du diaphragme. Seules des éventrations unilatérales ont été décrites

Si le trouble de l'embryogenèse s'est produit avant la 6<sup>e</sup> semaine, il y a absence complète de séreuse : *hernie sans sac* (Figure 5).

Si le trouble de l'embryogenèse s'est produit entre la 6<sup>e</sup> et la 8<sup>e</sup> semaine, après adossement complet des deux séreuses mais avant la colonisation myoblastique, il s'agit d'une *hernie avec sac* (2feuilletts séreux sans muscle) [12].

#### **4.3.Agénésie diaphragmatique:**

Associée à des tableaux polymalformatifs léthaux.

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

**FIGURE 5. DEVELOPPEMENT DU DIAPHRAGME [12].1. Cœlome pleural ; 2.**

**Cœlome péricardique ; 3. Cœlome abdominal ; 4. Septum transversum ; 5.membrane pleuropéritonéale ; 6. Contingent myoblastique phrénique (3<sup>e</sup> et 4<sup>e</sup> somites) ; 7. Contingent myoblastique postérieur ; 8. Contingent myoblastique antérieur.**

## **C. ETIOPATHOLOGIE :**

Malgré les énormes progrès réalisés dans la compréhension de la physiopathologie de la HDC, l'étiologie et la pathogénie relatives à cette malformation ne sont pas encore complètement élucidés [15, 17, 18, 19, 25, 20].

### **I. ETIOLOGIE :**

#### **1. Substances tératogènes :**

La HDC a été décrite suite à la prise maternelle de certaines substances tératogènes comme le thalidomide, des anti-comitiaux, la quinine (un antipaludéen), la phenmétrazine (un analogue des amphétamines) [15, 20, 26, 27].

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

- le nitrofen, un herbicide [13, 14, 15, 19, 25].
- le 3-chloro-4-(dichlorométhyl)-5-hydroxy-2-(5)-furanone, produit génotoxique dérivé de la chloration des eaux [13].
- l'acide carboxylique biphénylique (BPCA) : un métabolite d'un antagoniste de récepteur thromboxane-A<sub>2</sub> [25].
- la bisdiamine [N, N'-octaméthylènebis (dichloroacétamide)] : un inhibiteur de la spermatogénèse [25].
- SB-210661 : un dérivé benzofuranyl de l'urée développé pour inhiber la 5-lipoxygénase [25].

## 2. Autres facteurs :

Par ailleurs, la HDC est sans relation avec l'âge maternel ou la parité [15, 20].

Sur le plan génétique, le bras long du chromosome 15 joue un rôle crucial dans le développement du diaphragme [28, 29, 30]. En effet, la région 15q24-26 n code pour une protéine de liaison cellulaire de l'acide rétinoïque : CRABP1 (cellular retinoïc acid binding potein-1) : les marqueurs de la vitamine A (rétinol et protéines de liaison plasmatique du rétinol) étaient diminués de 30 à 50% chez les nouveau-nés affectés par la HDC par rapport à des nouveau-nés sains [15, 25].

La HDC survient le plus souvent de façon sporadique. Cependant, certaines formes familiales ont été rapportées [13, 15, 20]. Ainsi, pour une femme qui a déjà eu un enfant atteint de la HDC, elle a 1% à 3% de risque d'avoir un autre enfant atteint de la HDC [20, 31]. Plusieurs modes de transmission ont été décrits pour ces formes familiales [13, 20, 31] :

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

Ces formes familiales se caractérisent par :

- une plus grande fréquence des formes bilatérales (10%);
- une incidence plus marquée des formes graves des malformations associées; ce qui justifie le conseil génétique devant toute survenue d'une HDC [20].

## II. PATHOGENIE :

### 1. Hypothèses avancées :

De nombreuses théories ont été avancées :

- Insuffisance des membranes pleuro-péritonéales.
- Pression de l'intestin au travers de la partie postéro-latérale du diaphragme par le foramen de Bochdalek.
- Retour prématuré des intestins dans la cavité abdominale alors que le canal pleuropéritonéale est encore ouvert.
- Développement anormal du poumon et du mésenchyme rétrohépatique (Pas de développement du diaphragme en cas d'hypoplasie pulmonaire) [14, 15, 19, 25, 20].

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

- le défaut diaphragmatique est primitif et entraîne un hypodéveloppement pulmonaire. En effet, d'après l'expérience animale sur le modèle chirurgical de la HDC, les poumons sont comprimés par les viscères à cause de l'absence de fermeture du canal pleuro-péritonéal, entre la 8ème et la 12ème semaine de gestation.
- l'autre concept est basé sur le modèle pharmacologique de la HDC, induite chez les animaux par un herbicide, le nitrofen. C'est alors une anomalie primitive du mésenchyme pulmonaire qui permet aux viscères abdominaux de pénétrer dans le thorax, empêchant ainsi la fermeture du diaphragme [15, 17, 25].

## **2. Hypothèses récentes :**

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

D'ailleurs, des expériences ont retrouvé un fort taux de HDC chez des rates carencées en vitamine A [15, 19, 25].

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

Ces études animales sont à analyser avec les réserves habituelles en ce qui concerne l'extrapolation à l'homme. Néanmoins, l'hypothèse du défaut primitif est quand même remise en doute. Par contre, les interactions entre le développement du diaphragme et du poumon, l'influence des facteurs de croissance, de l'IMC et des facteurs vitaminiques sont étudiées. En fait, les chercheurs s'intéressent surtout à leur relation avec l'hypoplasie pulmonaire, écueil incontournable de la HDC [15].

## **D. PHYSIOPATHOLOGIE :**

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

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

### **1. HYPOPLASIE PULMONAIRE :**

Une hypoplasie d'un organe ou d'un tissu revêt plusieurs significations :

- ✓ Formation partielle ou imparfaite d'un organe ou d'un tissu.
- ✓ Arrêt en cours de développement ne permettant pas l'obtention de la taille ni de la maturité habituelles de l'organe ou du tissu concerné [14, 25].

L'hypoplasie pulmonaire est communément considérée comme la conséquence d'une compression par les organes digestifs dans le thorax.

Actuellement, de nombreuses équipes s'attachent à déterminer le moment d'apparition de l'hypoplasie pulmonaire. Kluth et Coll. constatent l'existence d'une hypoplasie pulmonaire dès la période embryonnaire sans signe de compression évident [14].

Quoiqu'il en soit, la HDC apparaît entre la 8<sup>e</sup> et la 12<sup>e</sup> semaine de gestation, soit durant le stade pseudoglandulaire [14, 15, 17, 18, 19, 20, 25]. Ainsi, le retentissement pulmonaire comprend :

- ✓ Une réduction du poids pulmonaire.
- ✓ Une réduction du volume pulmonaire.
- ✓ Une réduction du contenu total en ADN.
- ✓ Une réduction du nombre d'alvéoles.
- ✓ Une réduction du nombre d'acini.
- ✓ Un développement anormal du cartilage des bronchioles.
- ✓ Un développement anormal de la musculation des alvéoles.
- ✓ Une immaturité biochimique [14, 15, 16, 19, 20, 21]

### *1.1. Anomalies parenchymateuses anatomiques :*

Chez les enfants porteurs de HDC, il existe une réduction du volume et du poids des deux poumons. Ces constatations sont également retrouvées dans les modèles animaux. Les lésions prédominent sur le poumon homolatéral à la HDC mais n'épargnent pas le poumon controlatéral. En effet, il a été montré une réduction du nombre de générations bronchiques prédominant du côté de la hernie. Les auteurs en déduisent que le développement pulmonaire s'arrête entre la 10<sup>ème</sup> et la 12ème semaine de gestation du côté homolatéral à la hernie, et entre la 12ème et la 14ème semaine de gestation du côté opposé [13, 15, 16, 19, 20].

Chaque bronchiole donnant naissance à un nombre précis d'alvéoles, il en résulte une diminution du nombre global d'alvéoles avec un ratio alvéoles/artérioles normal. [15, 16, 17, 19,20].

## ***1.2. Anomalies parenchymateuses fonctionnelles :***

### ***a. Déficit en surfactant :***

Le surfactant est un mélange complexe, composé majoritairement de phospholipides et de protéines associées (SPs). Les phospholipides sont les principaux composants du surfactant, constituant près de 90% de sa composition en poids. La phosphatidylcholine représente 70% des phospholipides [13].

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

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

- la réduction de la surface de tension à l'interface air/liquide, rôle principal du surfactant,
- la prévention du collapsus alvéolaire,
- la défense contre certains agents pathogènes [13].

Le tissu pulmonaire de la HDC présente des anomalies retrouvées dans la maladie des membranes hyalines des prématurés. Il a été constaté une immaturité du système du surfactant alvéolaire chez les fœtus de HDC. Ainsi, un taux de lécithine/sphingomyéline (L/S) et des taux de phosphatidylcholine (PC) dans le liquide amniotique évocateurs d'immaturité ont été rapportés [13, 15, 16].

De plus, dans les septums alvéolaires des patients porteurs d'une HDC, une diminution du nombre de cellules exprimant la SP-A a été observée. Egalement, dans le liquide trachéal des nouveau-nés avec HDC, il a été constaté une

déficiences en SP-A par rapport à des nouveau-nés sans HDC mais traités par l'ECMO [13, 15, 16, 22].

Par ailleurs, dans une étude portée sur des enfants assistés par la ventilation artificielle, les taux de concentrations de PC, L/S et de phosphatidylglycérol ont été examinés : ils ont été recueillis dans le liquide de lavage broncho-alvéolaire (LBA) chez des enfants affectés par la HDC et des enfants de contrôle du même âge. Les taux étaient alors semblables dans les différents groupes. Cela suggère qu'il est improbable que le déficit en surfactant soit primaire chez les enfants atteints de la HDC. Aussi, ces données contradictoires expliquent pourquoi l'utilisation du surfactant dans la gestion d'une HDC n'est pas généralisée [15, 16, 19].

#### ***b. Déficit du système antioxydant :***

Au cours de la respiration, des radicaux libres d'oxygène sont créés. Ceux-ci sont toxiques et induisent des dommages tant intracellulaires qu'extracellulaires. Ils sont accrus en présence d'une ventilation assistée [13, 14, 22].

Les antioxydants sont un système de défense intracellulaire assurant la neutralisation et l'épuration des métabolites de l'oxygène et des radicaux libres. Il existe des antioxydants (AO) enzymatiques : catalase, glutathion peroxydase et superoxyde dismutase ; ainsi que des AO non enzymatiques : vitamines A, C, E et glutathion [13, 15, 16].

Il est à rappeler que le taux de vitamine A est abaissé de 30 à 50% chez les nouveau-nés porteurs de HDC. De plus, il existe également une altération du système AO non enzymatique. Ainsi, ces notions peuvent rendre compte des

difficultés rencontrées lors de la prise en charge de la détresse respiratoire des nouveau-nés porteurs de HDC [15].

### *1.3. Anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles :*

A l'instar du développement de l'arbre aérien dans la HDC, le lit vasculaire pulmonaire présente une diminution du nombre des divisions artérielles. De plus, comme pour les alvéoles, le nombre de vaisseaux pulmonaires est réduit dans la HDC, ce qui explique un rapport alvéoles/artérioles normal [13, 15, 16, 19].

Il existe également un remodelage des parois artérielles avec :

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

En effet, le système angiotensine-enzyme de conversion (ECA) jouerait un rôle important dans la maturation de la cellule musculaire. L'ECA permet de convertir l'angiotensine I en angiotensine II (AT II), puissant vasoconstricteur et facteur de croissance. En outre, l'AT II serait responsable de l'hyperplasie et l'hypertrophie des cellules musculaires lisses vasculaires pulmonaires, et donc, de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) [13, 14, 15, 16, 19].

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

augmente le volume du tube digestif intra-thoracique, ce qui aggrave la situation.

En résumé, le poumon d'une HDC présente des anomalies vasculaires anatomiques et fonctionnelles expliquant à la fois le peu de réactivité aux thérapeutiques vasodilatatrices inhalées et la composante fixée de l'HTAP (Figure 6).

## **2. HYPODEVELOPPEMENT DU VENTRICULE GAUCHE :**

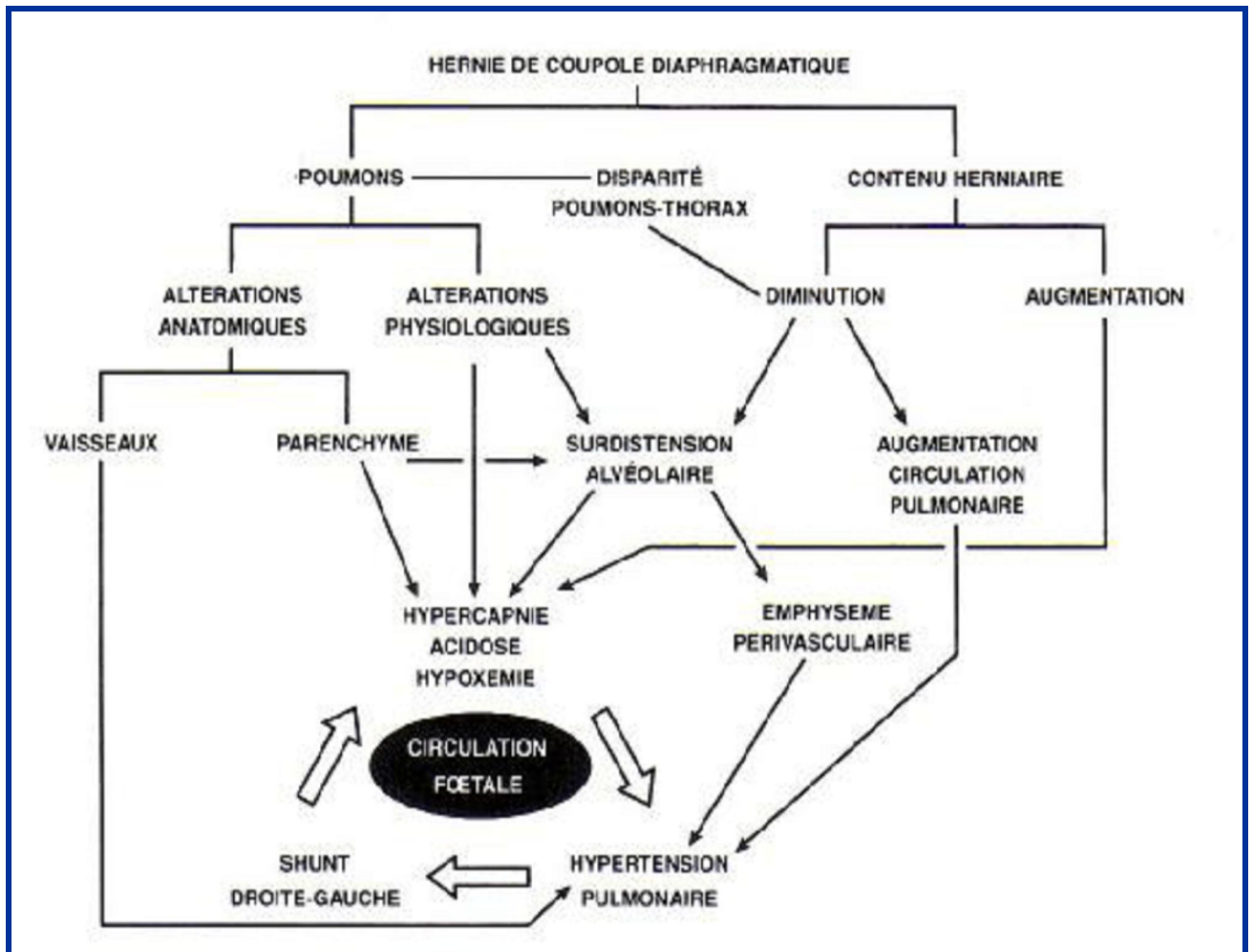
Longtemps ignoré, cet élément a été décrit pour la première fois par Siebert et Al en 1984 [15,23]. En effet, ils ont noté une diminution du poids du ventricule gauche (VG), de l'oreillette gauche (OG) et du septum inter ventriculaire (SIV) chez les nouveau-nés décédés de HDC [13, 15, 23].

Plus tard, l'hypoplasie du VG a été retrouvée en anténatal en montrant en échographie une diminution du rapport VG/VD [15, 23, 24].

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

- ✓ la compression des viscères sur les cavités cardiaques;
- ✓ la chute de débit dans les cavités cardiaques;
- ✓ la réduction du flux à travers le foramen ovale;
- ✓ des anomalies de la structure musculaire cardiaque;
- ✓ une anomalie de régulation des gènes des facteurs de croissance des cellules myocardiques : une hypothèse récemment avancée [14, 15, 24].

Cette notion d'hypoplasie du VG, petit et peu compliant, est importante à connaître pour la prise en charge de ces patients chez qui un remplissage massif et rapide risque d'être mal toléré [13, 15, 24].



**FIGURE 6:** Illustration graphique des mécanismes physiopathologiques impliqués dans la HDC [13].



---

# Matériel et méthodes de l'étude

## **TYPE DE L'ETUDE :**

Durant la période allant de 2010 à novembre 2014, le service d'UCP de L'HER à reçu 11 cas d'hernies diaphragmatiques de Bochdalek, dans des tableaux faits surtout de signes respiratoires.

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

Pour faciliter l'interprétation des résultats, les observations des 11 patients ont été mises sur des tableaux.

## **PARAMETRES ETUDIES :**

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

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

- Organes herniés.
- Les suites postopératoires.
- La durée d'hospitalisation.
- L'évolution.

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

## FICHE D'EXPLOITATION

### 1. Identité :

- Nom et Prénom .....
- Date de naissance (âge) .....
- sexe : .....
- origine : .....
- ville de résidence : .....
- durée d'hospitalisation : .....
- N° IP : .....
- date d'hospitalisation : .....
- tel : .....
- adresse : .....
- milieu : U  R

### 2. Motif de consultation :

.....

### 3. ANTECEDENTS :

#### **\*personnels :**

- déroulement de la grossesse : normal   
Suivie : oui  non   
Autre : .....
- accouchement : VB  césarienne  complication : .....
- allaitement : Sein  artificiel  mixte
- alimentation : .....
- développement psychomoteur : normal  retarde
- développement staturo-pondéral : normal  retarde
- autres : .....

**\*familiaux :** .....

### 4. Clinique :

- Début : Brutal  Progressif
- L'âge de début de la symptomatologie : .....
- Les signes fonctionnels : Respiratoires :
  - Détresse respiratoire
  - Accès de cyanose
  - Dyspnée
  - Toux
  - BPP à répétition
- Digestifs :
  - Vomissements
  - Constipation

Manque d'appétit

Difficulté de téter

Autres :.....

- Examen clinique :

Pleuro pulmonaire :.....

Abdominal :.....

Autres :.....

**5. para clinique :**

- **Echographie anténatale :**.....

- **Radiographie du thorax :**.....

- **TDM thoracique :**.....

- **TOGD-LB :**.....

- **Echographie abdominale :**.....

- **Autres :**.....

**6 .Malformation associées :**

.....

**7. Préparation de l'enfant avant la chirurgie:**

.....

**8. traitement chirurgical:**

- La coelioscopie :.....

- Chirurgie à ciel ouvert :.....

**9. Inventaire des organes herniés :**.....

**10. Suites opératoires:**.....

**11. Durée d'hospitalisation :**.....

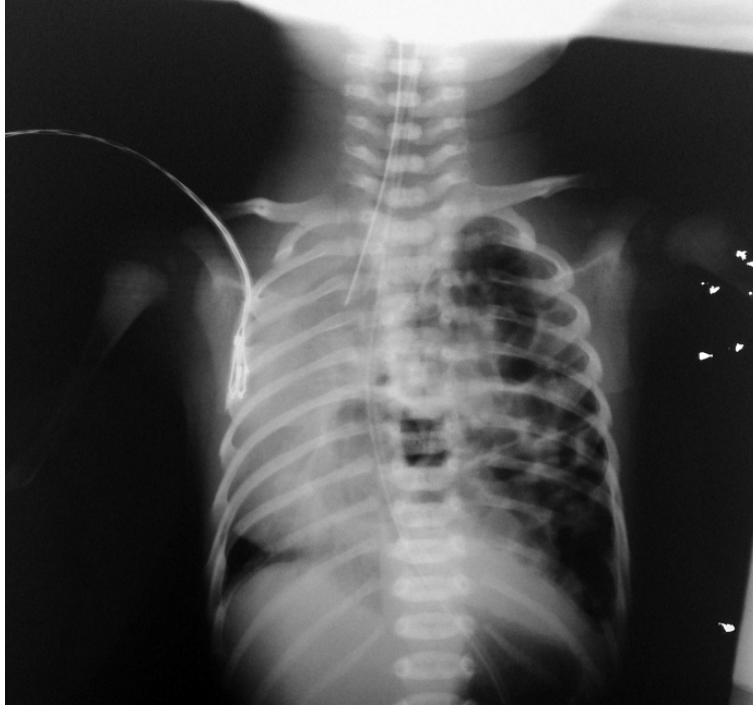
**12. Evolution :**.....

**Observation 1 /NE : 3290/Année : 2010.**

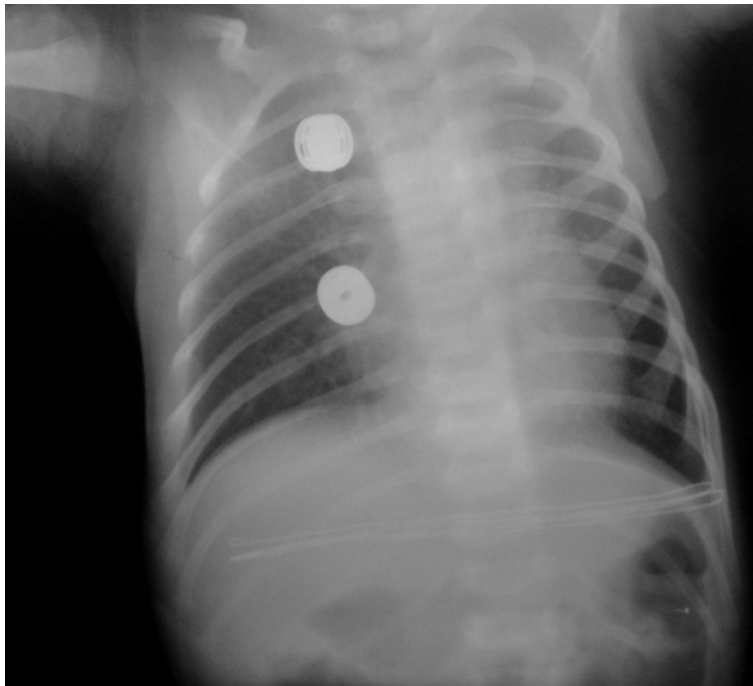
Nom et prénom		B.I
Age		4 ans et 2 mois
Sexe		Féminin
Age de début de la symptomatologie		4 ans
Antécédents		Opérée pour hernie diaphragmatique à la période néo-natale en Espagne
Clinique	Signes respiratoires	Toux sèche
	Signes digestifs	Vomissement post prandiaux précoce
	Autres	---
Examen clinique		Bombement de l'hémothorax gauche Diminution des MV à l'hémothorax gauche Bruits de cœur déviés à droite
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Niveau hydro-aérique intra thoracique gauche, Colon en intra thoracique.
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	LB: hernie diaphragmatique antérolatéral gauche contenant le colon gauche et transverse
	TDM thoracique	Hernie diaphragmatique gauche
	Autres	---
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Cœlioscopie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek gauche
Organes herniés		Colon, intestin grêle et l'estomac
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		7 jours
Evolution		Bonne

**Observation 2 /NE : 15737/Année : 2011.**

Nom et prénom		F.L
Age		7 jours
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		naissance
Antécédents		---
Clinique	Signes respiratoires	DR et cyanose
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		Thorax globuleux, abdomen plat, déviation des bruits de cœur à droite
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Hernie diaphragmatique avec les anses en intra thoracique gauche
	Echo abdominale	Fine lame d'épanchement péritonéal. A noter un épanchement pleural pur de moyenne abondance du côté gauche.
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	Echographie transfontanellaire sans particularité
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek gauche
Organes herniés		Rate, grêle et colon
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		11 jours
Evolution		Favorable



**FIGURE 7** : Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique gauche



**FIGURE 8** : Radiographie thoracique de face après traitement

**Observation 3 /NE : 3947/Année : 2012.**

Nom et prénom		O.E
Age		J 11
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		J 6
Antécédents		---
Clinique	Signes respiratoires	DR
	Signes digestifs	---
	Autres	
Examen clinique		DR, bombement de l'hémothorax droit, déviation des bruits de cœur à droite, abdomen plat
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Hernie diaphragmatique type Bochdalek
	Echo abdominale	Normale
	TOGD - LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	ETF : normal Echo-cœur : pas d'anomalie
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek gauche
Organes herniés		Grêle, colon, l'estomac, la rate et le foie gauche
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		7 jours
Evolution		Favorable



**FIGURE 9 : Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique gauche**

**Observation 4 /NE : 5016/Année : 2012.**

Nom et prénom		E.FZ
Age		6 mois
Sexe		Féminin
Age de début de la symptomatologie		4 mois
Antécédents		Pneumopathie à répétition
Clinique	Signes respiratoires	Dyspnée et toux
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		DR : BAN, TIC et entonnoir xiphoïdien. Thorax globuleux et abdomen plat Bruits intestinaux au niveau de l'hémithorax gauche, déviation droite des bruits de cœur
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Clartés digestives intra-thoraciques gauche avec déviation du cœur vers la droite
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	---
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek gauche
Organes herniés		Grêle, colon et la rate
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		23 jours
Evolution		Favorable



**FIGURE 10 :** Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique gauche avec déviation du cœur vers la droite



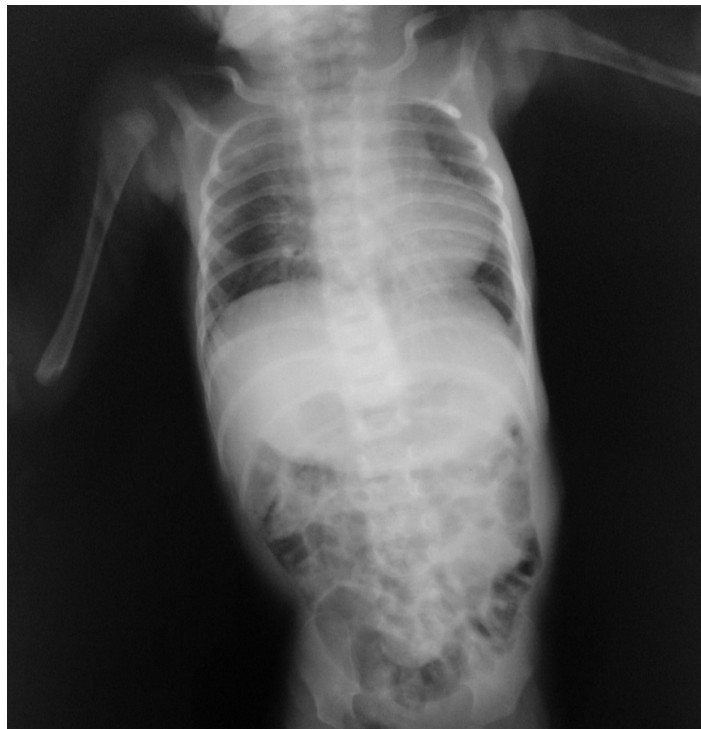
**FIGURE 11 :** Radiographie thoracique de profil montrant des clartés digestives intrathoracique gauche

**Observation 5 /NE : 12429/Année : 2012.**

Nom et prénom		F.T
Age		1 mois et 10 jours
Sexe		Féminin
Age de début de la symptomatologie		25j
Antécédents		---
Clinique	Signes respiratoires	DR
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		Thorax globuleux et abdomen plat Bruit hydro aérique au niveau de l'hémithorax gauche
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Hernie diaphragmatique gauche
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	---
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek gauche
Organes herniés		Rate, grêle et colon
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		15 jours
Evolution		Favorable



**FIGURE 12 :** Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique gauche



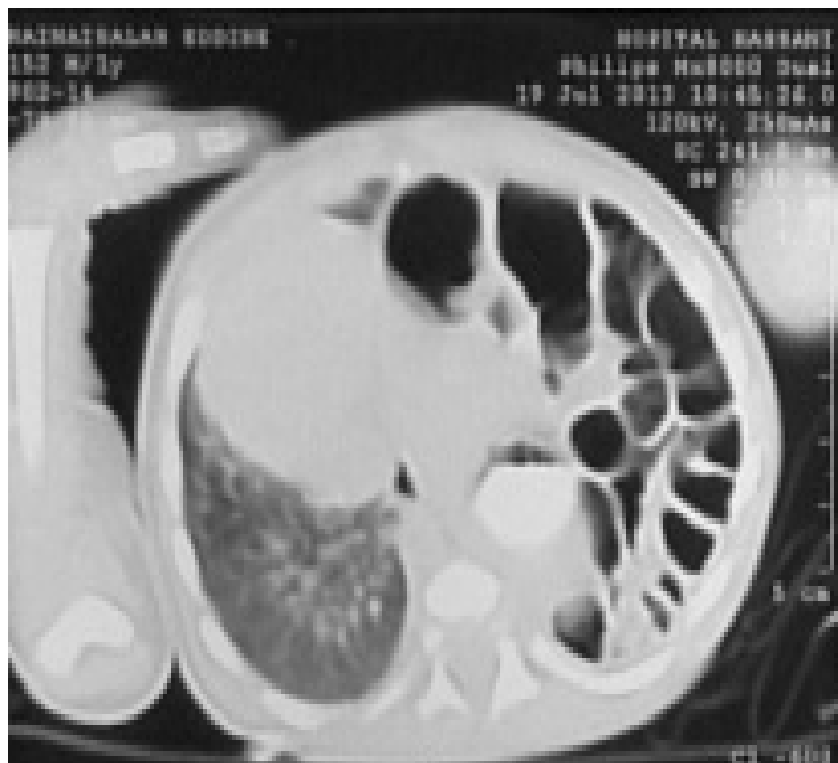
**FIGURE 13 :** Radiographie thoracique de face après traitement

**Observation 6 /NE : 9611/Année : 2013.**

Nom et prénom		S.M
Age		15j
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		4j
Antécédents		---
Clinique	Signes respiratoires	DR avec cyanose
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		TSS, TIC, abdomen plat
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Hernie diaphragmatique gauche
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	Hernie diaphragmatique gauche
	Autres	---
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek gauche
Organes herniés		L'estomac, colon, grêle, la rate et lobe gauche du foie
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		8j
Evolution		Bonne



**FIGURE 14 :** Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique gauche



**FIGURE 15 :** TDM montrant une hernie diaphragmatique gauche

**Observation 7 /NE : 13132/Année : 2013.**

Nom et prénom		M.R
Age		2mois
Sexe		Féminin
Age de début de la symptomatologie		2mois
Antécédents		---
Clinique	Signes respiratoires	Dyspnée et tirage sous sternal et intercostal sans cyanose
	Signes digestifs	Vomissement postprandiaux et diarrhée
	Autres	---
Examen clinique		BAN, tirage intercostal et geignement audible
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Clartés digestives intra-thoraciques droites
	Echo abdominale	Hernie diaphragmatique avec issue des anses digestives en intra-thoracique à droite sans autre malformation associée
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	---
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek droite
Organes herniés		Grêle, coecum, l'appendice et le colon
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		7 jours
Evolution		Favorable



**FIGURE 16 : Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique droite**

**Observation 8 /NE : 2113/Année : 2014.**

Nom et prénom		M.L
Age		5 mois
Sexe		Féminin
Age de début de la symptomatologie		1 mois
Antécédents		Deux épisodes de BAV
Clinique	Signes respiratoires	DR et accès de cyanose
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		TIC,TSS,BAN
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Opacité homogène de tonalité hydrique prenant tout l'hémithorax droit avec refoulement du médiastin vers le coté controlatéral
	Echo abdominale	Thoracique : aspect en faveur d'une hernie diaphragmatique droite
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	Hernie diaphragmatique droite de Bochdalek avec ascension d'organes abdominaux en intra thoracique. Hypoplasie pulmonaire droit
	Autres	Echocardiographie-Doppler : normale en dehors d'HTAP modérée d'origine respiratoire
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek droite
Organes herniés		Colon, grêle, pole supérieur du rein droit et surrénale droite
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		21 jours
Evolution		Favorable



**FIGURE 18 :** radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique droite avec refoulement du médiastin vers le coté controlatéral



**FIGURE 17 :** TDM montrant une Hernie diaphragmatique droite de Bochdalek avec ascension d'organes abdominaux en intra thoracique avec Hypoplasie pulmonaire droit



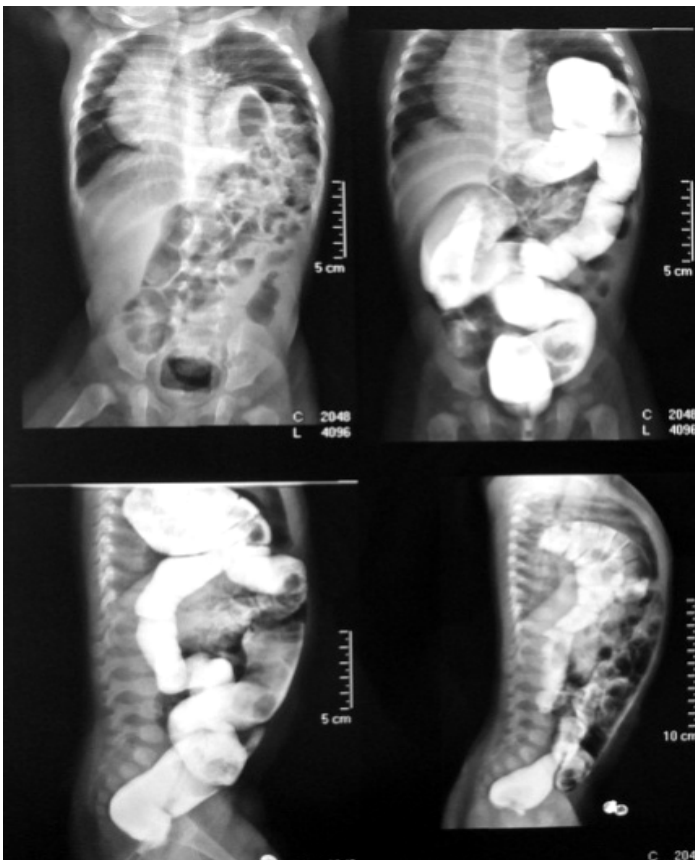
**FIGURE 19 : Radiographie thoracique de face après traitement**

**Observation 9 /NE : 2454/Année : 2014.**

Nom et prénom		K.I
Age		6 mois
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		4 mois
Antécédents		Hospitalisée en réa-néonatal pour SFA
Clinique	Signes respiratoires	---
	Signes digestifs	---
	Autres	Retard staturo-pondéral
Examen clinique		Bruit hydro aérique intra thoracique gauche. Des râles ronflants.
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Ascension de la coupole diaphragmatique gauche avec ascension du colon et de l'estomac. Foyers de condensation du lobe inférieur gauche. Discrètes opacités péri-bronchiques de la pyramide basale droite. Déviation du médiastin vers la droite.
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	Lavement aux hydrosolubles : Hernie de l'ensemble de l'angle colique gauche en intra thoracique a travers un defect rétro-costo-xiphoidien.
	TDM thoracique	---
	Autres	---
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek gauche
Organes herniés		Foie, rate, l'estomac, grêle et colon
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		8 jours
Evolution		Favorable



**FIGURE 20 :** Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique gauche avec déviation du médiastin à droit



**FIGURE 21 :** Lavement aux hydrosolubles : Hernie de l'ensemble de l'angle colique gauche en intra thoracique



**FIGURE 22 : Radiographie thoracique de face après traitement**

**Observation 10 /NE : 9903/Année : 2014.**

Nom et prénom		F.M
Age		1 j
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		1 j
Antécédents		---
Clinique	Signes respiratoires	DR
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		BAN, TIC et entonnoir xiphoïdien. Thorax globuleux et abdomen plat
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Une hernie diaphragmatique gauche
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	---
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek gauche
Organes herniés		Grêle, colon et rate
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		18j
Evolution		Bonne



**FIGURE 23 :** Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique gauche



**FIGURE 24 :** Radiographie thoracique de face après traitement

**Observation 11 /NE : 10346/Année : 2014.**

Nom et prénom		H.E
Age		1mois et 10jours
Sexe		féminin
Age de début de la symptomatologie		1mois
Antécédents		---
Clinique	Signes respiratoires	Polypnée, cyanose, tirage intercostal
	Signes digestifs	Fatigue à la tétée
	Autres	---
Examen clinique		Thorax globuleux, bruits hydro aérique dans l'hémichamps gauche, abdomen plat
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Hernie diaphragmatique de Bochdalek droite
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	---
Echographie anténatale		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie
Type d'hernie		Hernie de Bochdalek droite
Organes herniés		Grêle et coecum
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		10j
Evolution		Bonne



**FIGURE 25** : Radiographie thoracique de face montrant des clartés digestives intrathoracique droite



**FIGURE 26** : Radiographie thoracique de profil montrant des clartés digestives intrathoracique droite



# Résultats

## I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

### A. AGE :

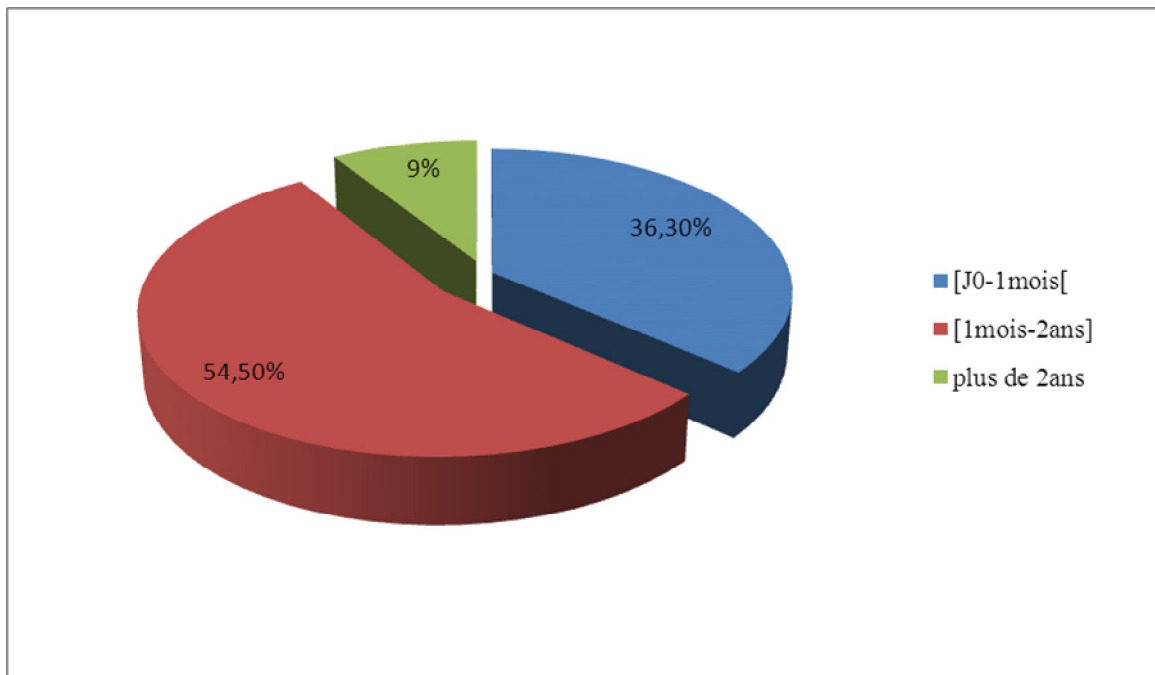
L'âge de nos patients varie entre un jour et 4ans 2mois.

L'âge moyen est d'environ 6mois.

Quatre de nos malades sont des nouveau-nés qui sont âgés de moins d'un mois soit 36,3% (observation 2, 3, 6 et 10).

Six de nos malades sont des nourrissons soit 54,5% (observation 4, 5, 7, 8, 9,11).

Un de nos malades est un enfant soit 9% (observation 1).

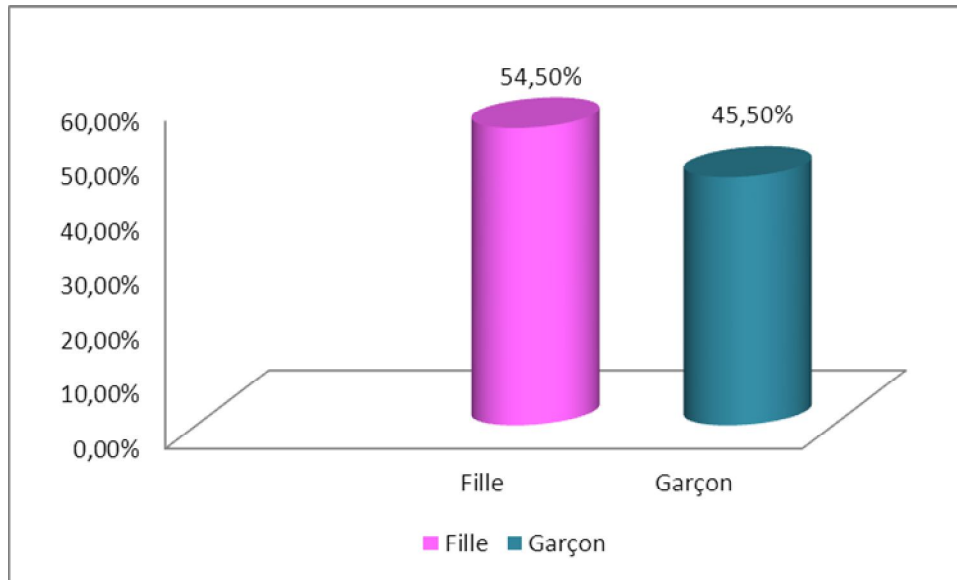


**FIGURE27 : REPARTITION DES MALADES SELON L'AGE**

## B. SEXE :

On dénombre six filles et cinq garçons.

Vu le nombre restreint des cas, on ne peut pas se prononcer sur la prédominance de sexe.



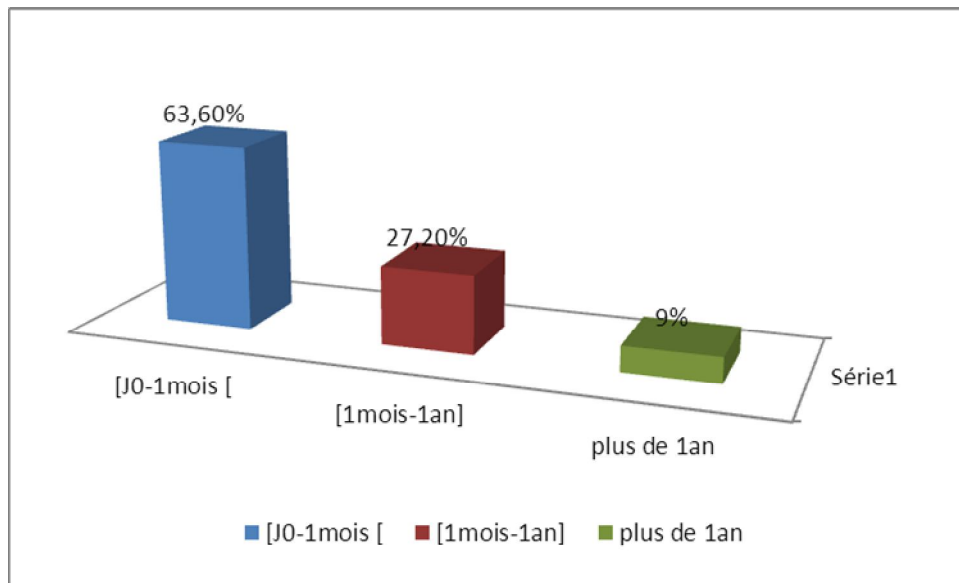
**FIGURE28 : REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE**

## C. AGE DE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE :

La majorité de nos patients ont présenté le premier symptôme de leur maladie dans la tranche d'âge [J0-1mois], soit 63,6%.

27,2% de nos patients ont commencé à manifester leur symptomatologie dans la tranche d'âge ] 1mois-1an].

9% n'ont vu apparaître leur symptomatologie qu'après l'âge d'un an.



**FIGURE29 : REPARTITION DES MALADES SELON L'AGE DE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE**

## II. DONNEES CLINIQUES :

### 1. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

Dans notre étude, aucune hernie de Bochdalek n'a été diagnostiquée en anténatal.

### 2. SIGNES FONCTIONNELS :

Symptomatologie clinique	Nombre de cas
Signes respiratoires	10(90%)
Détresse respiratoire	7
Accès de cyanose	5
Dyspnée	2
Toux	2
Signe digestifs	3(27%)
Vomissement	2
Trouble de transit	1
Difficulté de téter	1
Autres : Retard staturo-pondéral	1(9%)

La symptomatologie révélatrice est dominée par les signes respiratoires qui représentent 90% des manifestations dont la détresse respiratoire, les accès de cyanose, la dyspnée et la toux sont les plus parlants.

La symptomatologie digestive représente également des manifestations révélatrices fréquentes et se voient dans 27%.Elles sont dominées par les vomissements, les troubles du transit et les difficultés de téter.

Chez un de nos patients la symptomatologie révélatrice est représentée par un retard staturo-pondéral.

### 3. L'EXAMEN CLINIQUE :

Signes physiques	Nombre de cas
Tirage intercostal	6
Entonnoir xiphoïdien	3
Battement des ailes du nez	5
tirage sus-sternal	2
Geignement audible	1
Thorax Globuleux	5
Bombement de l'hémithorax	2
Râles ronflants	1
Déviations des bruits du cœur	4
Bruits hydro-aériques intrathoraciques	4
Abdomen plat	6

L'examen physique est dominé également par les perturbations thoraciques, c'est ainsi que les tirages intercostaux, les entonnoirs xiphoïdiens, les battements des ailes du nez, les tirages sus sternal, les geignements audibles, les thorax globuleux, les bombements de l'hémithorax, les râles ronflants, les bruits hydro-aériques intrathoraciques et les déviations des bruits du cœur sont les plus représentés.

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

### III. DONNEES PARACLINIQUES :

#### 1. ECHOGRAPHIE ANTENATALE :

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

#### 2. RX THORACIQUE :

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

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

La déviation médiastinale a été retrouvée chez trois de nos malades, soit 27% des cas.

#### **SEMILOGIE DE LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE**

Signes radiologiques	Nombre de cas
Clartés digestives intrathoraciques	11(100%)
Déviations médiastinales	3(27%)

#### 3. TDM THORACIQUE :

La TDM thoracique a été réalisée chez trois de nos malades pour confirmer le diagnostic (1, 6 et 8).

#### 4. LB:

Le LB a été pratiquée chez deux de nos patients et a permis de faire le diagnostic.

#### 5. AUTRES EXAMENS COMPLEMENTAIRES:

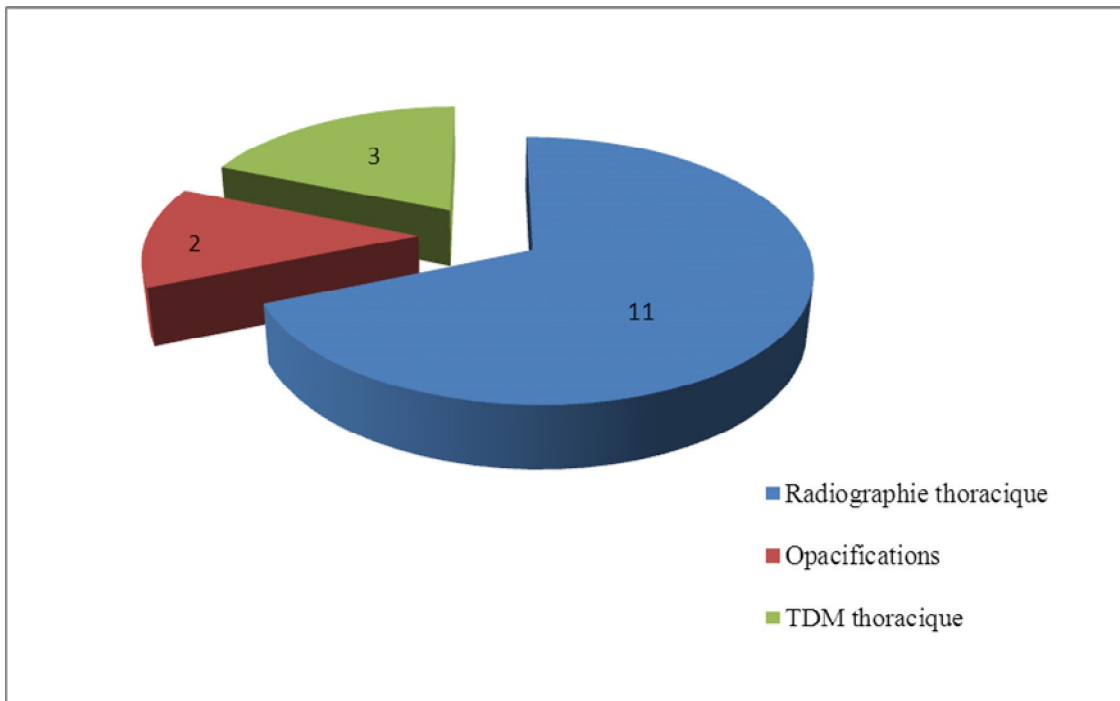
✓ **L'échographie abdominale** a été réalisée chez quatre patients et a montré chez deux une importante hernie des structures digestives en intrathoracique, alors que chez le troisième patient a montré une fine lame d'épanchement péritonéal et un épanchement pleural pur de moyenne abondance du côté gauche, chez le quatrième patient a été normale.

✓ **L'échodoppler cardiaque** a été pratiquée chez deux de nos patients. Elle a objectivé chez l'un une HTAP modérée d'origine respiratoire et chez l'autre a été normale.

✓ **L'échographie trans fontanelle** a été pratiquée chez un patient, chez qui elle a été normale.

#### Les examens complémentaires réalisés

Examens complémentaires	Nombre de patients
Radiographie thoracique	11
Opacifications	2
TDM thoracique	3
Echographie abdominale	4
Echodoppler cardiaque	2
Echographie trans fontanelle	1



**FIGURE 30 : Examens complémentaires posant le diagnostic.**

#### IV. LES MALFORMATIONS ET ANOMALIES GENETIQUES OU CHROMOSOMIQUES ASSOCIEES :

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

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

Les examens paracliniques pratiqués ne montrent aucune anomalie.

#### V. INVENTAIRE DES ORGANES HERNIES :

organe	Nombre de cas
Intestin grêle	11
Colon	10
Rate	6
Estomac	4
Foie	4
Coecum	2
Rein et surrénale	1
Appendice	1

D'après le tableau ci –dessus, l'intestin grêle est l'organe le plus fréquemment hernié dans notre série, il était en position intrathoracique chez 11 patients suivis du colon qui est hernié chez 10 patients, de la rate ayant migrée chez 6 patients, l'estomac et le foie retrouvés en position intrathoracique chez 4 patients, le coecum qui est hernié chez 2 patients. Le rein, la surrénale et l'appendice n'ont herniés que chez un malade.

Néanmoins, chez la plupart de nos patients, le contenu herniaire était multiviscéral.

## **VI. TRAITEMENT :**

### **A. PRISE EN CHARGE PREOPERATOIRE :**

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

### **B. TRAITEMENT CHIRURGICAL :**

#### **1. La cœlioscopie :**

Dans notre série, un de nos patients a bénéficié de la cœlioscopie (observation 1).

La cœlioscopie s'est déroulée de la façon suivante :

- Le patient est sous anesthésie générale, intubé et en décubitus dorsal.
- Mise en place des 3 trocarts.
- L'exploration coelioscopique trouve une hernie diaphragmatique avec un orifice postéro latéral gauche.
- Le contenu herniaire est constitué par le colon gauche, le grêle et l'estomac.
- Le poumon gauche est réduit à un moignon pulmonaire (hypoplasique).
- Réduction du contenu herniaire dans la cavité péritonéale.
- Fermeture de l'orifice de Bochdalek par un surjet au vicryl 2/0.
- La partie qui paraît hypoplasique a été fermée par une série de points en X mettant en tension le diaphragme hypoplasique.
- Vérification de l'hémostase.
- Fermeture des orifices des trocarts.

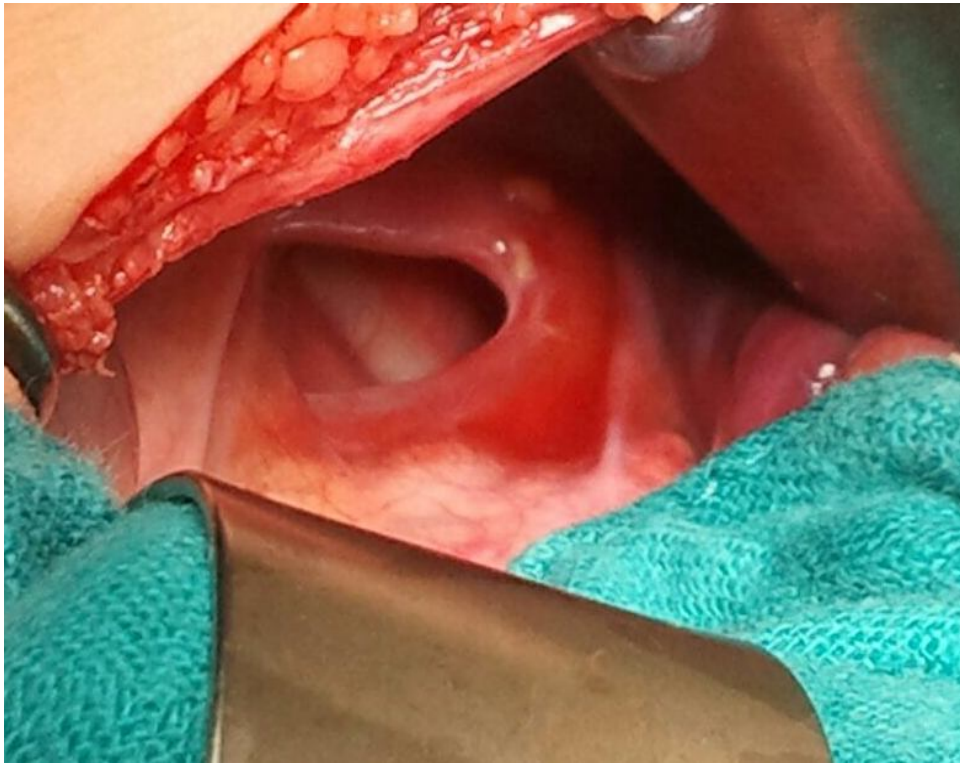
## **2. Chirurgie à ciel ouvert :**

Dix de nos patients ont bénéficié d'une laparotomie.

La laparotomie s'est déroulée de la façon suivante :

- Patient en position de décubitus dorsal.
- Mise en place d'un billot basithoracique.
- Laparotomie transversale sous costale gauche (sauf pour les observations 7, 8, 11).
- L'exploration trouve un estomac en place (sauf pour les observations 3, 6, 9).
- Mise en place d'une sonde rectale à travers l'hernie pour équilibrer les pressions intrathoraciques et atmosphérique.
- Réduction des viscères herniés.
- l'orifice diaphragmatique fait entre 3cm et 5cm de diamètre et dont les berges sont bien individualisées (sauf pour les observations 5 et 9 où elles sont hypoplasiques).
- le poumon s'expand sans problème (sauf pour l'observation 10 où il est hypoplasique).
- Fermeture de l'orifice diaphragmatique par des points séparés à la soie 2/0.
- Mise en place d'un drain thoracique introduit par voie abdominale (N 12).

- Vérification de l'absence d'anomalie digestive sauf pour l'observation 8 où le patient avait un mésentère commun complet associée ce qui a imposé une appendicectomie de principe.
- Fermeture plan par plan de la paroi abdominale.



**FIGURE 31 : IMAGE PEROPERATOIRE MONTRANT L'ORIFICE DIAPHRAGMATIQUE CHEZ UN DE NOS MALADES PRESENTANT UNE HERNIE DE BOCHDALEK AU SEIN DU BLOC OPERATOIRE.**

## **VII. LES SUITES PERATOIRES :**

Elles ont été simples pour tous nos patients.

## **VIII. LA DUREE D'HOSPITALISATION :**

La durée d'hospitalisation a varié de 7 à 23 jours avec une durée moyenne de séjour de 12 jours.

## **IX. L'EVOLUTION :**

L'évolution a été favorable chez tous nos patients.



# Discussion

## **I. EPIDEMIOLOGIE:**

### **A. INCIDENCE:**

L'hernie de Bochdalek est une des anomalies les plus courantes présentées chez les enfants, avec une incidence rapportée entre 1 sur 2000 et 1 en 5000 naissances vivantes [1].

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

Notre série ne comporte que 11 cas de HDB durant la période de 2010 à novembre 2014. Ce chiffre ne reflète certainement pas la réalité pour plusieurs raisons:

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

### **B. AGE:**

L'âge de nos patients varie entre un jour et 4ans 2mois, avec un âge moyen d'environ 6mois.

Aucun de nos patients n'a été reçu avant la 6<sup>e</sup> heure de vie ce qui explique que les formes précoces et sévères meurent souvent aux salles d'accouchement avant leur diagnostic.

Quatre de nos malades sont des nouveau-nés qui sont âgés moins d'un mois soit 36,3%.

Six de nos malades sont des nourrissons soit 54,5%.

Un de nos malades est un enfant soit 9%.

Mandhan P et al. [32] ont rapporté les cas de 18 patients, l'âge moyen pour les hernies de Bochdalek était de 23 heures avec des extrémités d'âge entre 2 heures et 3 jours.

Coste C et al. [33] Ont rapporté le cas de deux patients, âgés de 5 et 14 mois.

Brouard J et al. [34] Ont rapporté les observations de deux enfants, âgés de quatre et six mois, révélant tardivement une hernie diaphragmatique congénitale.

### **C. SEXE :**

Dans notre série, on dénombre six filles et cinq garçons avec une sex-ratio fille-garçon de 1,2. Vu le nombre restreint des cas, on ne peut pas se prononcer sur la prédominance de sexe.

SZU.WEN CHANG et al [35] a trouvé sur une étude rétrospective de 85 patients qui étaient âgés de moins de 18 ans et diagnostiqués avec hernie diaphragmatique de Bochdalek entre juin 1987 et mai 2007, 51 garçons et 34 filles avec un sexe ratio de 1,5.

L'étude de Mandhan P et al. [32] a trouvé, sur période de 4 ans, 11 filles pour 2 garçons soit un sexe ration de 5,5.

## II. DIAGNOSTIC :

La hernie diaphragmatique de Bochdalek représente 80% à 92% des HDC et survient dans 85% à gauche.

Le clinicien peut être amené à détecter une HD de Bochdalek dans deux situations :

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

### A. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

#### 1. Diagnostic positif :

##### *a. Echographie anténatale :*

C'est l'examen clé pour le diagnostic de la hernie diaphragmatique de Bochdalek pendant la grossesse.

Le diagnostic prénatal de l'HDC est de plus en plus souvent établi par l'échographie de dépistage lors de l'examen du 5<sup>e</sup> mois lorsque la HDC se présente dans sa forme typique gauche (le diagnostic n'est toutefois fait que dans 60 % des cas) [36].

Le pourcentage de HDC diagnostiquées par échographie obstétricale varie, selon les séries récentes, entre 30 et 60% des cas [15], voire même 77% des cas.

Des signes directs et indirects sont à l'origine du diagnostic [14, 15, 17, 18, 37, 38], à savoir :

➤ Signes directs :

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

➤ Signes indirects :

Leur présence doit faire évoquer une HDC.

Ces signes sont constitués par :

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

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



**FIGURE 31 :** [36]. Coupe échographique transversale du thorax, au niveau de la coupe cardiaque dites « 4 cavités ». Hernie diaphragmatique gauche avec estomac en position intrathoracique. Le cœur est refoulé vers la droite. 1. cœur ; 2. estomac

L'échographie met aussi en évidence les anomalies morphologiques associées dont la fréquence varie selon les auteurs entre 16 % et 56 %. Environ 40 % des HDC font partie d'un syndrome polymalformatif, mais les chiffres de la littérature varient avec la population étudiée ; le pourcentage de HDC isolées est plus faible dans le groupe des fœtus morts in utero que dans le groupe des enfants nés vivants [36].

De ce fait, le suivi échographique est nécessaire tous les mois. En effet, au cours de la surveillance, il peut apparaître un hydramnios, un épanchement pleural ou une anasarque [14, 17, 39].

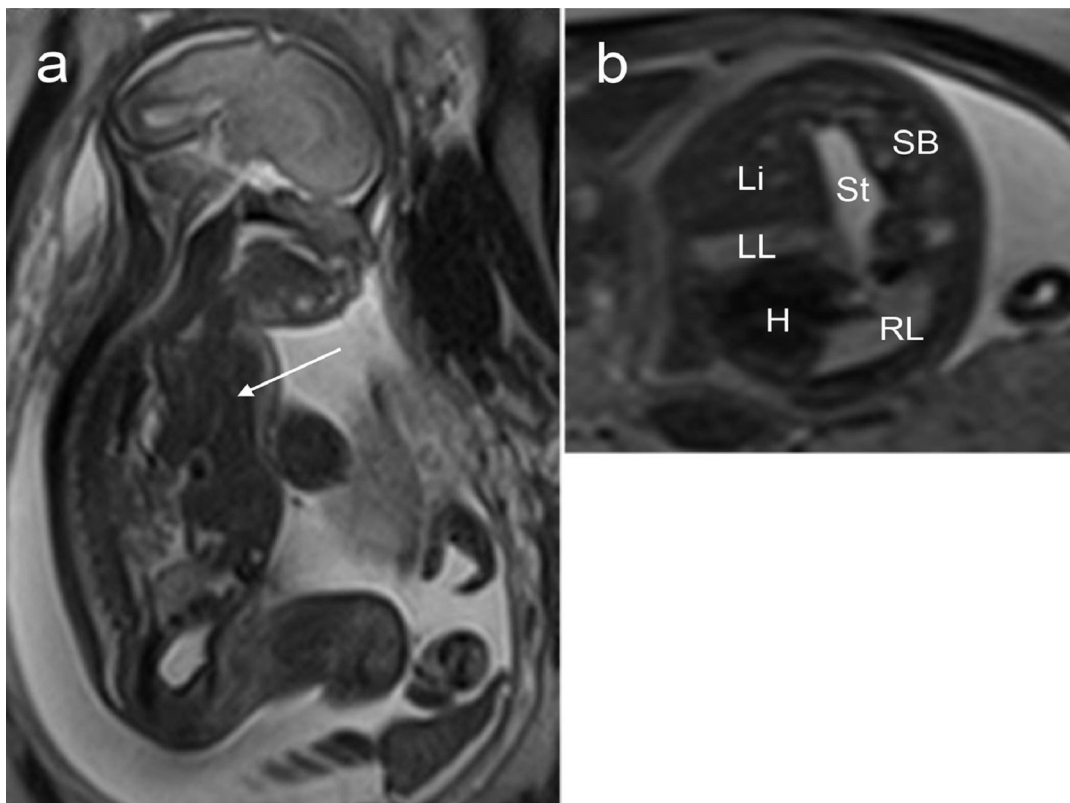
En cas de diagnostic précoce, une détermination du caryotype doit être réalisée.

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

Dans tous les cas, la découverte anténatale d'une HDC impose l'accouchement à proximité d'un centre spécialisé en réanimation néonatale pour assurer la meilleure prise en charge dès la naissance [15, 31, 24, 39, 40].

#### ***b. IRM anténatale :***

L'imagerie fœtale par résonance magnétique nucléaire (IRM) est l'examen de deuxième intention pour confirmer ou redresser le diagnostic porté à l'échographie [17, 37, 21]. Elle permet également de faire le bilan des malformations associées, à l'exception des malformations cardiaques. Entre autres avantages, l'IRM fournit des vues d'ensemble du thorax et de l'abdomen fœtal en trois dimensions.



**FIGURE 32 [41] : IRM d'un fœtus souffrant de hernie diaphragmatique congénitale gauche (CDH). Côté gauche HDC à 27 semaines de gestation, montrant (a) dans le plan sagittal un foie massif hernie (flèche) et (b) dans le plan axial, hernie du foie (Li), de l'estomac (St), l'intestin grêle (SB). H, le cœur; LL, à gauche du poumon; RL, poumon droit.**

L'IRM fœtale est considérée comme un examen sans risque, mais son utilisation est limitée à des pathologies précises : ce n'est pas un examen de routine.

Certes, l'IRM est préférée au scanner chez la femme enceinte, mais une exposition inutile pendant les deux premiers mois de la gestation est à éviter. L'absence d'effet biologique connu autorise l'utilisation de l'IRM à partir du deuxième trimestre: possible dès la 18ème SA, l'examen est généralement

pratiqué après la 20ème SA alors que le développement foetal est déjà bien avancé. Cela permet en effet de minimiser les éventuels effets tératogènes. A partir de la 20ème SA, les organes thoraciques et abdominaux sont alors bien repérables. Par ailleurs, il ne paraît pas indispensable de pratiquer une deuxième IRM à proximité du terme [17].

L'IRM distingue facilement la HDC des différentes lésions primitives du poumon [17, 39] :

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

Ainsi, l'IRM anténatale est un élément déterminant pour la prise en charge de la grossesse et le conseil donné aux parents. Il apparaît donc très souhaitable, en plus d'établir un diagnostic précis, de tenter d'apporter des éléments pronostiques qui orienteront les parents et les médecins vers une meilleure prise en charge [17].

### *c. Echographie cardiaque :*

C'est un examen difficile : morphologique et dynamique à la fois. Dans une étude, sa pratique systématique devant toute HDC a permis le diagnostic prénatal de 60% des anomalies cardiaques, mais il persiste 40% de faux négatifs [17, 21, 24, 39].

Le diagnostic d'une anomalie cardiaque est essentiel comme signe d'appel d'une anomalie chromosomique et des syndromes polymalformatifs. Il est important de détecter les anomalies d'architecture cardiaque et d'évaluer le développement des cavités cardiaques car le pronostic en dépend [17, 24].

***d. Caryotype :***

Le pourcentage d'anomalies chromosomiques associées à la HDC est d'environ 15%. L'incidence est trois fois plus élevée lorsque la HDC est associée à une autre malformation.

Les plus fréquentes sont les trisomies 18 et 13. L'existence d'une tétrasomie 12p a parfois été rattachée au diagnostic de HDC.

Un caryotype fœtal doit donc être réalisé en cas de diagnostic prénatal de HDC.

Les syndromes polymalformatifs les plus fréquemment associés à une HDC sont présentés dans le Tableau suivant [36].

<b>Hernie de coupole diaphragmatique et associations malformatives fréquentes</b>
Syndrome de Fryns
Trisomie 18, 13
Tétrasomie 12p
Pentalogie de Cantrell
Syndrome de Poland
Syndrome de Matthew Wood
Associations type VATER
Syndrome de Wiedemann-Beckwith

## **2. Diagnostic différentiel :**

Le diagnostic différentiel de l'hernie diaphragmatique de Bochdalek est principalement présenté par l'hernie de Morgagni.

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

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

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

- Un hydrothorax localisé,
- Une malformation adénomatoïde pulmonaire congénitale dans sa forme macrokystique,
- Un kyste pulmonaire,
- Ou une lymphangiectasie [14, 17, 39].

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

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

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

- Tumeur cardiaque,
- Rhabdomyosarcome,
- Leiomyosarcome,
- Tumeur neurogène [17, 39].

Il faut également retenir les anomalies de position du cœur :

- Le situs inversus,
- Le syndrome d'Ivemark (associe une asplénie congénitale à une hétérotaxie thoracoabdominale),
- Une hypoplasie cardiaque gauche,
- Une autre anomalie de rotation [17].

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

## **B. DIAGNOSTIC POSTNATAL :**

### **1. Diagnostic positif :**

#### *a. Clinique :*

La HDC peut être révélée soit de façon **précoce** par rapport à la naissance, situation la plus fréquente, soit de façon **tardive** [20, 37,42, 43].

#### *a1. Forme précoce :*

C'est la situation la plus décrite par les auteurs et représente 75% à 95% des hernies des coupes [43]. Elle correspond à celle où la HDC est révélée dès

les 24 premières heures de vie [15, 17, 18, 44, 20, 45, 38, 40, 46, 47]. En fait, même dans ce cas de figure, on peut distinguer deux tableaux :

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

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

•**Détresse respiratoire progressive** : cette forme est moins fréquente que la précédente et représente 5% à 33% des formes précoces. Ici, la naissance a pu se dérouler dans des conditions périnatales presque normales. Ce n'est que secondairement qu'apparaîtront les signes d'une détresse respiratoire progressive mais croissante : entre la 6ème et la 12ème heure pour certains auteurs, jusqu'à la 72ème heure de vie pour d'autres [44].

Les signes cliniques sont :

- immobilité et distension du thorax à gauche
- abdomen anormalement plat, voire scaphoïde
- absence de murmure vésiculaire,
- remplacé parfois par des bruits hydro-aériques de type digestif

- absence de bruits cardiaques en para-sternal gauche, déplacés à droite.

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

### **a2. Forme tardive :**

Quant aux formes tardives, représentant seulement 5 à 25% des hernies des coupes [43], la symptomatologie est très polymorphe. L'issue des viscères en intrathoracique se fait souvent lors d'effort de poussée abdominale [42].

Il peut s'agir :

#### **•D'un tableau chronique** constitué par:

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

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

- volvulus gastrique par défaut de fixation;
- strangulation dans l'orifice;

- perforation gastrique ou colique (pouvant entraîner un pyothorax);
- mort par arrêt cardiaque;
- tableau infectieux aigu.

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

- bilan préopératoire;
- déviation des bruits du cœur lors d'un examen clinique banal ;
- mauvaise visualisation radiologique de la coupole qui doit faire suspecter

la HDC, image kystique intra-pulmonaire.

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

**Dans notre série la symptomatologie respiratoire a dominé le tableau clinique et se voyait dans 90%. Les manifestations respiratoires ont été souvent associées à une symptomatologie digestive qui s'est rencontrée dans 27%. Chez un de nos patients la symptomatologie révélatrice est représentée par un retard staturo-pondéral.**

Symptomatologie clinique	Nombre de cas
Signes respiratoires	10(90%)
Détresse respiratoire	7
Accès de cyanose	5
Dyspnée	2
Toux	2
Signe digestifs	3(27%)
Vomissement	2
Trouble de transit	1
Difficulté de téter	1
Autres : Retard staturo-pondéral	1(9%)

**L'examen clinique de nos patients s'accordait en général avec la pathologie à savoir les perturbations thoraciques, un abdomen plat, des bruits hydro aériques intra thoraciques et déviation des bruits du cœur.**

Signes physiques	Nombre de cas
Tirage intercostal	6
Entonnoir xiphoïdien	3
Battement des ailes du nez	5
tirage sus-sternal	2
Geignement audible	1
Thorax Globuleux	5
Bombement de l'hémithorax	2
Râles ronflants	1
Déviation des bruits du cœur	4
Bruits hydro-aériques intrathoraciques	4
Abdomen plat	6

Un travail présenté par S.JLIDI SAID et al [48] rapporte une étude rétrospective des dossiers de 9 cas de HDC de Bochdalek à révélation tardive colligés entre 1992 et 2001. La symptomatologie clinique a été dominée par les signes respiratoires chroniques à type de broncho-pneumopathies à répétition observées dans 5 cas. Dans les 4 cas restants la hernie s'est manifestée par une symptomatologie respiratoire aiguë et digestive.

SZU.WEN CHANG et al [35] rapporte une étude rétrospective de 85 patients qui étaient âgés de moins de 18 ans et diagnostiqués avec hernie diaphragmatique de Bochdalek entre juin 1987 et mai 2007. Les présentations cliniques ont été divisées en troubles respiratoires, troubles gastro-intestinaux, ou pas de symptômes (tableau 1). Ils ont également été évalués comme aiguë ou chronique. La symptomatologie clinique a été dominée par les signes respiratoires dans 90,5%, gastro-intestinaux dans 19% et asymptomatique dans 3,5%.

**Table 1** Comparison of early- and late-presenting congenital Bochdalek diaphragmatic hernia (CDH; N=85)

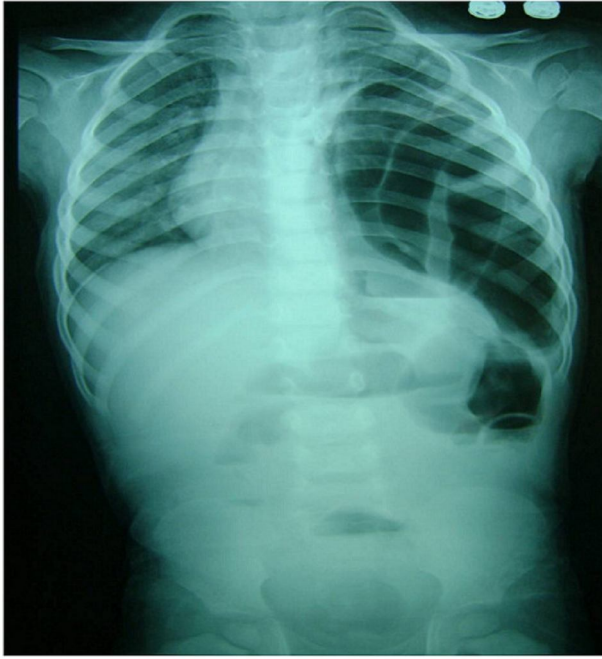
	Early CDH	Late CDH	<i>p</i>
Cases ( <i>n</i> )	68	17	–
Age at presentation (median and range)	1 d (1–5 d)	8 mo (1 mo to 11 yr)	–
Sex (M/F)	39/29	12/5	0.472
Premature birth	7 (10%)	0 (0%)	0.345
Site of herniation (left/right)	52/16	16/1	0.174
Symptoms			
Respiratory	68 (100%)	9 (53%)	<0.001
Gastrointestinal	5 (7%)	11 (65%)	<0.001
Asymptomatic	0 (0%)	3 (18%)*	
Diagnostic delay <sup>†</sup> (median and range)	0 d (0–8 d)	13 d (0–509 d)	<0.001
Further examinations <sup>‡</sup>	2 (3%)	8 (47%)	<0.001
Associated anomalies	24 (35%)	8 (47%)	0.538
Deaths	33 (49%)	0 (0%)	0.001

\*Two cases were diagnosed incidentally on chest X-ray and one during a well-baby checkup, where the point of maximal impulse was noted to be palpable in the right chest; <sup>†</sup>time between onset of symptoms and diagnosis; <sup>‡</sup>cases where examinations other than chest X-ray, such as gastrointestinal tract contrast studies, computed tomography and sonography were required before diagnosis.

Mahmoudi Abdelhalim et al. [49] rapporte un cas d'hernie diaphragmatique de Bochdalek étranglée. Un nourrisson de 18 mois, sans antécédents particuliers. Il présente des douleurs abdominales généralisées avec des vomissements alimentaires puis bilieux depuis 3 jours avant son admission aux urgences ainsi qu'un arrêt des matières et des gaz. L'examen abdominal a trouvé une distension abdominale, sans hépatomégalie ni splénomégalie, sans masse palpable, et les orifices herniaires sont libres. Les investigations biologiques étaient sans anomalies. La radiographie thoraco-abdominale trouve de multiples NHA abdominaux avec des clartés digestives dans l'hémothorax gauche, refoulant le médiastin et la trachée vers la droite. Il semblait exister une lacune pariétale diaphragmatique gauche (**Figure 1, Figure 2**). Après stabilisation clinique, et mesures de réanimation. Une exploration a été décidé

objectivant une hernie postéro-latérale gauche avec incarceration du colon transverse et du grand épiploon en intra-thoracique (**Figure 3**).

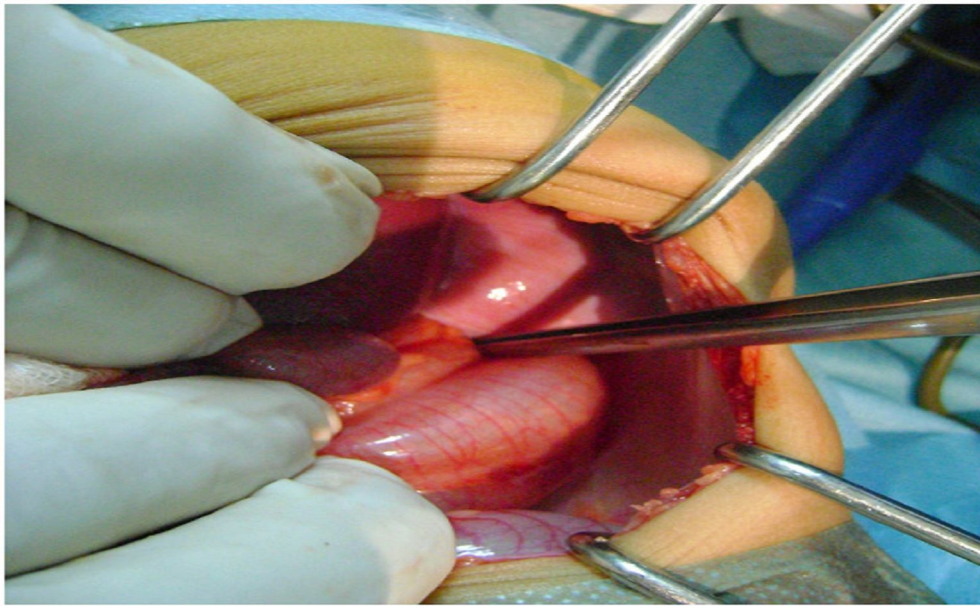
Une réduction des organes herniés a été réalisée suivie d'une fermeture du défaut diaphragmatique de 4 cm. L'enfant est actuellement bien portant. Après un recul de 2 ans.



**Figure 1**  
Radiographie thoracoabdominale de Face: Montrant de multiples Niveaux hydroaériques de type grelique Intraabdominaux avec des clartés digestives occupant la quasi-totalité de l'hémithorax gauche faisant hernie à travers le diaphragme gauche et refoulant le médiastin à droite



**Figure 2**  
Radiographie thoracoabdominale de profil: Objective la présence de multiples NHA abdominaux avec hernie diaphragmatique de Bochdaleck à contenu colique qui occupe la quasi-totalité d'un hemichamps pulmonaire



**Figure 3**  
Image peropératoire objectivant une Hernie Postéro latérale gauche de Bochdaleck avec incarceration du colon transverse et du grand épiploon en intra-thoracique responsable du syndrome occlusif

## ***b. Imagerie :***

### ***b1. Radiographie thoracoabdominale (face+profil)***

La radiographie thoraco-abdominale de face et de profil confirme le diagnostic [15, 20, 38, 40]. Sont notés :

#### ➤ Des signes directs :

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

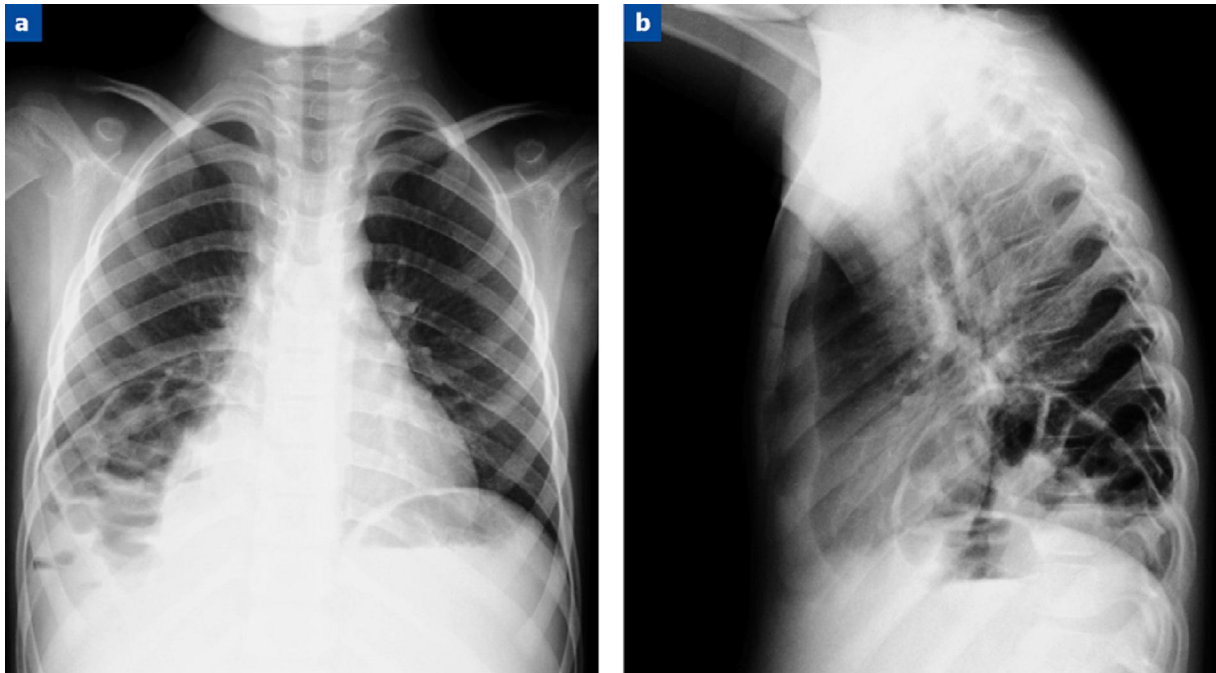
Quant au défaut diaphragmatique, il y a absence de visualisation de la coupole gauche (HDC gauches), mais parfois, la continuité peut être visible, latéralement, entre les images intra-thoraciques et la pneumatisation digestive.

A noter que la distinction ne peut être faite radiologiquement entre les formes avec et sans sac [15, 20].

#### ➤ Des signes indirects :

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

La topographie des images hydroaériques et leur projection sur la totalité du champ pulmonaire permet d'affirmer la hernie congénitale de coupoles [40].



**Figure 33** [50]. Radiographie du thorax. **a** : face : multiples images hydro-aériques occupant la base pulmonaire droite ; **b** : profil : côlon droit de situation intrathoracique.

Dans notre série, la radiographie thoracique a été pratiquée chez tous les patients et qui était largement évocatrice du diagnostic. La présence de clartés digestives intrathoraciques représente le signe sémiologique le plus évocateur et le plus fréquent chez tous les patients de notre série soit 100% des cas. La déviation médiastinale a été retrouvée chez trois de nos malades, soit 27% des cas.

### **b2. Les opacifications digestives: TOGD ou LB :**

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

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



**FIGURE 34 [51] : opacification d'anses grêles en position intra-thoracique gauche avec déviation controlatérale de l'opacité médiastinale.**

### **b3. Le scanner thoracique:**

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

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

### **b4. L'IRM :**

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

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

<b>Auteur</b>	<b>Nombre de cas</b>	<b>Radiographie pulmonaire</b>	<b>Opacification digestive</b>	<b>TDM</b>	<b>IRM</b>
[51]	32	100%	56,25%	34,4%	0%
[34]	11	100%	45,5%	0%	0%
[48]	9	100%	77,7%	0%	0%
<b>Notre série</b>	11	100%	18,2%	27,3%	0%

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

## **2. Diagnostic différentiel :**

### ***a. Formes précoces :***

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

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

- emphysème lobaire géant ;
- malformation adénomatoïde ;
- malformation broncho-alvéolaire fibro-kystique ;

- kyste bronchogénique intralobaire.

Tous peuvent avoir des manifestations asphyxiantes à la naissance [52, 53, 54].

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

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

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

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

#### ***b. Formes tardives :***

Le diagnostic différentiel se pose devant :

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

- une éventration ou une paralysie diaphragmatique.

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

### **3. Malformations associées :**

Une fois le diagnostic positif de la HDC est établi, il convient de rechercher une malformation associée ou une anomalie chromosomique. La HDC peut être associée à d'autres malformations dans 25% à 57% [55], à des anomalies chromosomiques et à des anomalies génétiques.

Les examens complémentaires sont multiples et sont orientés par le contexte des malformations.

Les malformations les plus fréquemment rencontrées sont :

➤ **Les anomalies du système nerveux : 15% [56]**

Elles sont les plus communes d'après Desmond Bohn [57]. Elles regroupent entre autres:

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

➤ **Les anomalies cardiaques** : associées à une HDC dans 63% [20, 24, 58].

- Tétralogie de Fallot
- Truncus artériosus
- Transposition des gros vaisseaux
- Communication inter-auriculaire
- Communication inter-ventriculaire
- Coarctation de l'aorte
- Canal atrio-ventriculaire
- Dextrocardie
- Atrésie de la tricuspide
- Retour veineux anormal pulmonaire partiel
- Aorte dextroposée (aorte à cheval).

➤ **Les malformations digestives et les défauts de fermeture de la paroi abdominale** : 15% [20, 56]

- Volvulus
- Sténose du pylore
- Sténose duodénale
- Omphalocèle
- Agénésie de la vésicule biliaire
- Atrésie de l'œsophage

- Diverticule de Meckel
- Rate surnuméraire
- Imperforation anale
- Malposition anale
- **Les anomalies du tractus uro-génital : 20% [56]**
  - Utérus bicorne
  - Cryptorchidie bilatérale
  - Hypospadias
  - Fistule vésico-vaginale

➤ **Les anomalies chromosomiques :**

Ils sont associées à la HDC dans 33% [15, 20, 37]; voire même 45% pour les séries anténatales [14]. Leur recherche est systématique devant le diagnostic de la HDC [20, 37].

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

En ce qui nous concerne, aucun caryotype n'a été réalisé chez nos malades.

➤ **Les syndromes polymalformatifs :**

La HDC est également associée à des syndromes polymalformatifs tels que le syndrome de Fryns qui est associé à la HDC dans 10%, alors que la HDC est associée au syndrome de Fryns dans 76% à 89%, très polymorphe et à caractère létal associant des anomalies de la face et des extrémités; les

syndromes de Fraser, d'Apert, de Cornelia de Lange (associant un retard de croissance intra-utérin), de Wiedman-Beckwith, de Goldenhar ou de Pallister Killian, ainsi que la schisis association [14, 15, 20, 37,23, 59].

### **III. EVALUATION DE LA GRAVITE :**

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

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

#### **A. FACTEURS PRONOSTIQUES ANTENATAUX :**

Depuis la généralisation du diagnostic anténatal, les cliniciens tentent d'individualiser des critères pronostiques de la HDC, afin d'optimiser la prise en charge néonatale ou de proposer une interruption médicale de la grossesse (IMG) dans les cas les plus sévères [15, 20].

##### **1. Malformations associées et anomalies chromosomiques :**

La découverte d'une malformation associée est de très mauvais pronostic : la mortalité passe de 50% dans les formes isolées à 70% en cas de malformations associées [14, 15, 17, 21,60]. La prévalence des malformations associées est peut être sous-estimée car certains enfants, gravement malades, n'atteignent pas le centre de référence [15, 21].

Par contre, en l'absence de cardiopathie, le taux de survie actuel est d'environ de 70% contre 20% il y a quinze ans [17, 22]. Il apparaît donc primordial de déterminer le caryotype fœtal et de réaliser un bilan malformatif le plus exhaustif possible.

## **2. Critères pronostiques in utéro :**

Les critères les plus cités dans la littérature sont les suivants [15, 37] :

### ***a. Le terme au moment du diagnostic :***

Le défaut diaphragmatique est rarement diagnostiqué lors de l'échographie du premier trimestre, la HDC est le plus souvent découverte au cours du deuxième trimestre. Pour de nombreux auteurs, un diagnostic anténatal avant la 25ème SA est de très mauvais pronostic : la mortalité serait même de 100% [14, 15, 37]. En effet, la précocité du diagnostic anténatal est parfois liée à des anomalies plus évidentes que la brèche diaphragmatique elle-même, aggravant ainsi le pronostic de façon considérable [17]

### ***b. Le côté de la hernie :***

Les formes bilatérales de la HDC sont létales [60].

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

De nombreux auteurs s'accordent pour réserver au défaut droit une valeur pronostique négative. La mortalité associée aux hernies droites varie dans les séries entre 75% et 100% [14, 60].

**Dans notre série**, nous avons relevé 3 cas de hernie de Bochdalek droite en postnatal, faisant partie des survivants, ce qui ne nous permet pas de comparer avec les données de la littérature, d'autant plus que tous nos patients sont vivants.

### ***c. La position de l'estomac :***

La notion d'un estomac intra-thoracique dans le cas d'une hernie gauche est associée à une augmentation de la mortalité [14, 23, 60]. Certains estiment même que la survie est de 93% voire 100% si l'estomac est retrouvé en intra-abdominal [14, 15, 37]. Mais des fois, la position de l'estomac n'a été précisée qu'en post-natal, lors de l'intervention chirurgicale ou lors de l'examen foetopathologique [14].

De ce fait, ce facteur pronostic n'est pas toujours significatif [14, 15, 17, 37, 61, 62, 63].

### ***d. La notion d'hydramnios :***

L'hydramnios a été considéré comme un facteur de mauvais pronostic. En effet, la mortalité serait de 80% en cas d'hydramnios [37]. Mais il faut noter que la quantité de liquide est variable au cours de la grossesse et que l'apparition de l'hydramnios peut être relativement tardive [37]. Ainsi, ce signe, tardif et peu sensible, ne constitue donc pas un argument valable pour conseiller une IMG [14, 15, 37, 21, 60, 63].

### ***e. La situation du foie :***

La présence du foie en intra-thoracique est considérée comme un facteur de mauvais pronostic par de nombreux auteurs [14, 15, 37, 64, 60, 63].

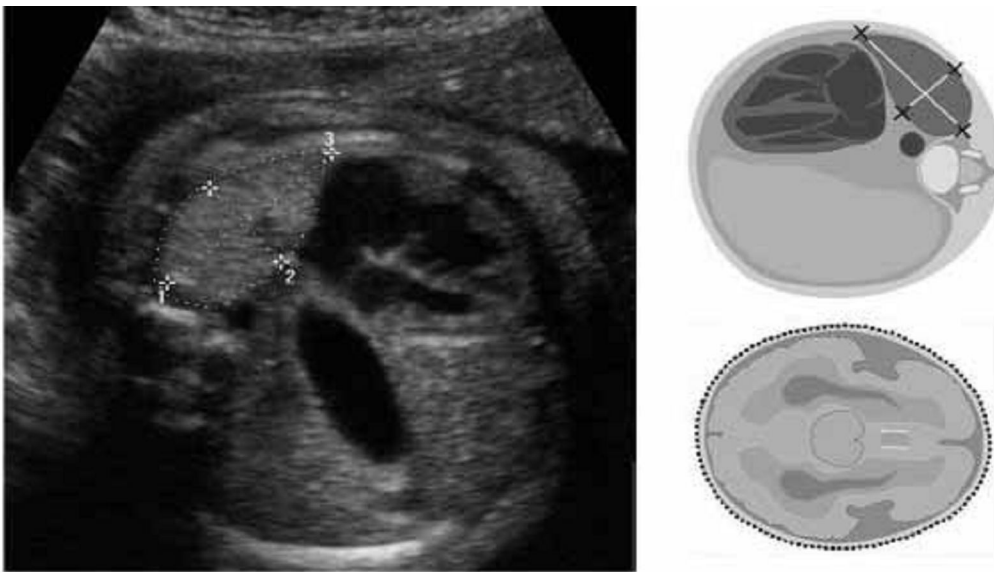
*f. La présence d'un sac herniaire :*

C'est un élément de bon pronostic mais difficile à mettre en évidence [37, 60].

*g. L'appréciation du volume pulmonaire :*

Un rapport est préféré par les auteurs pour apprécier le volume pulmonaire : le LHR (Lung to Head Ratio) [14, 15, 37, 60, 63]. Pour le calculer, le poumon droit est mesuré selon son plus grand axe (L1), au niveau de la coupe 4 cavités. Une autre mesure est effectuée de façon orthogonale à la première (L2). Enfin, la mesure de la circonférence céphalique (HC) est également nécessaire pour calculer le LHR selon la formule suivante :

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



**Figure 35 [62]:** Mesure du Lung-to-Head Ratio (LHR) au niveau de la coupe de 4-cavités. L'image échographique à gauche ainsi que l'image schématique en haut à droite montrent la mesure de la surface pulmonaire par la mesure du plus grand axe. La multiplication des deux mesures perpendiculaire du plus grand axe en mm est ensuite divisée par le périmètre crânien ce qui permet d'obtenir le LHR.

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

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

#### ***h. Vascularisation pulmonaire :***

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

En cas d'hypoplasie pulmonaire, le lit vasculaire est réduit [14, 60].

#### ***i. Le retentissement cardiaque :***

La notion d'hypoplasie du ventricule gauche (VG) est un élément pronostique majeur, aussi bien en anténatal qu'en néonatal [14, 15, 37, 21, 24, 46, 58, 62, 60].

L'échocardiographie fœtale doit être réalisée de façon systématique après dépistage d'une HDC. Même si le retentissement cardiaque reste difficile à évaluer et même si sa valeur reste discutée, la recherche d'une malformation cardiaque est primordiale car fréquente, difficile à mettre en évidence et engageant le pronostic [14, 15, 39].

## B. FACTEURS PRONOSTIQUES NEONATAUX

### 1. Caractéristiques du nouveau-né :

Délai d'installation des symptômes (Inferieur à 6h)	Le poids à la naissance (inferieur à 2500g)	Le score d'Apgar (inférieur à 4)	Autres facteurs
La précocité d'apparition des signes de détresse respiratoire est un mauvais pronostic [15, 20].	Considéré comme un facteur significatif prédictif de gravité. Dans l'étude de kaiser, les non-survivants avaient un poids de naissance significativement plus faible que les autres (2287g)[15, 22].	Selon de nombreuses études, il était plus bas chez les non survivants.	-Notion d'une ventilation au masque -Notion de naissance en état de mort apparente -Présence de troubles hémodynamiques -Survenue d'un pneumothorax, uni ou bilatéral, avant ou après l'opération.

### 2. Paramètres ventilatoires et gazométriques :

L'hypoplasie pulmonaire et l'HTAP sont les deux facteurs les plus déterminants pour la survie d'un enfant porteur d'une HDC. Différents critères ont été étudiés pour refléter la sévérité de l'atteinte pulmonaire, conditionnant alors le pronostic vital de l'enfant [15, 21, 62].

Dans les premières heures de la prise en charge, la qualité de la réponse à la ventilation du poumon du nouveau-né porteur de la HDC peut permettre d'appréhender le pronostic : plusieurs indicateurs ventilatoires ont pu être utilisés [15, 23] :

- L'index ventilatoire (IV) = pression moyenne x fréquence respiratoire

- La différence alvéolo-artérielle en oxygène (AaO<sub>2</sub>) est égale à la différence entre la pression alvéolaire en oxygène (ADO<sub>2</sub>) et la pression artérielle sus ductale en oxygène (PaO<sub>2</sub>).

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

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

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

L'IO et l'AaO<sub>2</sub> reflètent la capacité d'oxygénation.

Il est considéré qu'une PaCO<sub>2</sub> élevée reflète l'incapacité d'éliminer le gaz carbonique et donc le degré d'hypoplasie pulmonaire; tandis que l'AaO<sub>2</sub> et l'IO traduisent les capacités d'oxygénation et donc l'intensité de l'HTAP [14].

#### **IV. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :**

##### **A. PRISE EN CHARGE ANTENATALE :**

Elle comprend aussi bien des outils thérapeutiques médicaux que chirurgicaux.

##### **1. Interventions pharmacologiques :**

L'intérêt potentiel de la corticothérapie anténatale dans la HDC a été évoqué par plusieurs auteurs. En effet, l'hypoplasie pulmonaire s'accompagne d'un retard de maturation qui concerne à la fois le système du surfactant et le système antioxydant [52].

Sur un modèle de rats atteints d'HDC, les chercheurs ont testé l'effet d'une thérapeutique combinant corticothérapie et stimulation thyroïdienne du fœtus par administration à la mère de thyrotropin-releasing hormone (TRH). Il a été

retrouvé une augmentation significative du contenu alvéolaire en phosphatidylcholine désaturée et une diminution du glycogène pulmonaire, deux marqueurs de la maturation pulmonaire, après administration combinée de corticoïdes et de TRH à la mère. L'association de ces deux drogues a un effet synergique. Il a été noté que l'augmentation du taux de T4 chez la mère et le nouveau-né est transitoire, corrigée en moins de 48 heures [65, 15].

Une autre équipe a expérimenté l'administration de surfactant dans la cavité amniotique chez le lapin porteur de HDC. Cette technique a permis d'augmenter la compliance pulmonaire et le nombre d'alvéoles par mm<sup>3</sup> [23].

Par ailleurs, il a été montré chez des rats porteurs de HDC, que l'hypoplasie pulmonaire pouvait être améliorée par un traitement anti-oxydant administré sous forme de vitamine E orale donnée à la mère [15, 31].

Ces données qui sont encore au stade de l'expérimentation animale devraient montrer tout leur intérêt en pathologie humaine dans les années à venir : leur but commun est d'améliorer la maturation du parenchyme pulmonaire [15, 23].

## **2. Interventions chirurgicales anténatales :**

### ***a. Conditions requises pour un traitement chirurgical anténatal:***

La chirurgie in utero n'est envisageable qu'à certaines conditions [66]:

- ✓ le diagnostic prénatal précis et précoce (au plus tard au début du 2<sup>e</sup> trimestre de la grossesse) de la malformation est possible, les autres malformations dont l'aspect échographique est proche, ayant été éliminées ;

- ✓ l'évolution naturelle de la malformation est prévisible. Si aucun traitement n'est entrepris, elle est létale ou elle affecte sérieusement la qualité de vie du patient ;
- ✓ l'intervention proposée in utero est techniquement faisable et permet une correction complète de la malformation, ce qui exclut la réalisation d'un tel traitement en cas d'anomalies chromosomiques ou d'atteintes syndromiques ;
- ✓ par ailleurs, la morbidité induite par cette prise en charge est acceptable et le taux de survie est supérieur à celui obtenu par un traitement postnatal classique.

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

#### ***b. Chirurgie in utero :***

En 1980, Harrison crée une hypoplasie pulmonaire chez un fœtus de mouton en gonflant un ballon dans le thorax. En dégonflant le ballon progressivement, il démontre que l'hypoplasie est réversible. Une HCD est alors créée selon le modèle de Lorimier et réparée par un « patch » de silastic. Cette intervention est la première description de chirurgie in utero pour le traitement de la HCD. Après une longue évaluation de leur technique chez l'animal,

l'équipe de Harrison a réalisé en 1990 la première intervention de chirurgie in utero chez l'homme. Celle-ci est réalisée à utérus ouvert. Le fœtus est monitoré et extrait en partie afin d'être opéré. Il est ensuite réintégré et l'utérus suturé après restitution du liquide amniotique. La morbidité maternelle est bien sur non négligeable ; elle est essentiellement liée à la menace d'accouchement prématuré, qui touche toutes les patientes, et à son traitement. Rapidement, cette technique ne va concerner que les fœtus dont le foie n'est pas ascensionné. En effet lors de la réduction du foie, le ductus venosus, fonctionnel in utero, se trouve plicaturé, ce qui inhibe le flux sanguin dans la veine ombilicale et entraîne le décès du fœtus. Nous savons actuellement que ces fœtus sont ceux qui présentent le meilleur pronostic.

En 1997 Harrison publie les résultats d'une étude prospective randomisée sur l'intérêt de cette méthode dans les cas de HCD sans ascension du foie. Il n'y a pas de différence en terme de survie, de durée d'hospitalisation et de besoin d'AREC, entre les enfants traités avant ou après la naissance. Cette technique est abandonnée en 1997 [67].

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

- l'hémorragie incontrôlable lors de la réduction de la hernie du lobe gauche du foie.
- la réduction impossible de la hernie hépatique ou torsion de la veine ombilicale lors de la réduction.

- la fuite permanente de liquide amniotique post-hystérotomie entraînant un anamnios.
- la mise en travail prématuré et échec de la tocolyse avec une morbidité importante.

Les résultats sont décevants. Cette technique est alors abandonnée [68].

*c. Occlusion trachéale in utero :*

Par la suite, l'occlusion trachéale a été l'alternative. Le principe de cette technique est de maintenir le liquide pulmonaire in situ afin d'augmenter la pression intra-alvéolaire et de favoriser la croissance pulmonaire. C'est la constatation d'une formidable expansion du parenchyme pulmonaire dans les atrésies trachéales qui est à l'origine de cette technique. Les premières interventions utilisant ce principe consistaient en une hystérotomie entre 24 et 28 SA et la mise en place d'un clip sur la trachée du fœtus. La naissance avait lieu par césarienne et le clip était retiré par dissection de la trachée avant l'extraction complète de l'enfant, alors qu'il bénéficiait encore de la circulation placentaire. Cette technique s'appelle en anglais « ex utero intrapartum treatment ». Elle était à l'origine d'une importante prématurité, de lésions trachéales et de séquelles respiratoires et neurologiques. Cependant, l'équipe de Philadelphie qui a réalisé une étude prospective comparant ce traitement à la prise en charge postnatale standard pour les fœtus avec un LHR inférieur à 1 et le foie ascensionné, avait obtenu un taux de survie de 33 % pour les enfants traités in utero versus 0 % dans le 2<sup>e</sup> groupe [66].

Actuellement, l'occlusion trachéale à l'aide d'un clip a été abandonnée pour l'utilisation d'un ballonnet gonflable.

Ce procédé nécessite un abord percutané et non une laparotomie et l'occlusion est obtenue par la mise en place du ballonnet dans le conduit trachéal (fig. 36), ce qui est beaucoup moins invasif.

La technique comporte moins de risque maternel et fœtal et permet de moduler la durée de l'occlusion au cours du développement. Ce dernier point est important car le moment et la durée de l'occlusion sont déterminants pour la qualité du résultat sur les voies respiratoires et les vaisseaux pulmonaires comme le montrent les données expérimentales obtenues chez le fœtus de brebis [66].

#### ❖ **Données expérimentales :**

L'OT permet l'accumulation de liquide pulmonaire entraînant une croissance de l'ensemble de l'arbre pulmonaire, c'est-à-dire des voies respiratoires et des vaisseaux et surtout une augmentation importante du parenchyme pulmonaire en termes de poids, de nombre de cellules et de contenu en ADN.

L'effet sur la croissance pulmonaire est maximal pendant les 2 premiers jours suivant l'occlusion trachéale, mais se poursuit par la suite.

Le parenchyme pulmonaire est alors très peu fonctionnel, avec une grande immaturité mais aussi l'accumulation d'un amas protidique dans le liquide pulmonaire qui rend la ventilation très difficile par altération de la compliance pulmonaire.

L'OT prolongée chez l'animal diminue le nombre de pneumocytes de type II, cellules productrices du surfactant, altère la synthèse des protéines du surfactant et le contenu alvéolaire en phospholipides. Plusieurs études chez

l'animal ont permis de montrer que la différenciation et la croissance pulmonaire dépendaient de la durée de l'OT. La quantité de liquide que le poumon peut produire est un autre déterminant de la réponse pulmonaire. L'OT transitoire par insertion du ballonnet durant la phase canaliculaire tardive et ablation au cours de la transition entre phase sacculaire et phase alvéolaire permet de restaurer les cellules de type II [66].

Le meilleur résultat sur la croissance et la différenciation pulmonaire est obtenu par une occlusion cyclique (47 h d'occlusion, puis 1 h d'ablation), ce qui n'est actuellement pas réalisable en pratique clinique.

Ces différentes constatations ont conduit à la pratique d'une obstruction séquentielle chez les fœtus porteurs de HDC, c'est-à-dire au maintien de l'OT quelques semaines puis au retrait du ballonnet quelques jours avant la naissance.

Enfin, certains traitements, comme les corticoïdes ou le surfactant exogène, pourraient améliorer les résultats fonctionnels de l'OT [66].

#### ❖ **Procédures et Indications :**

La première étude évaluant cette technique était une étude randomisée contrôlée réalisée aux Etats-Unis [91]. Les critères d'inclusions étaient les HDC gauches isolées sans anomalie du caryotype et avec ascension du foie et LHR inférieur à 1,4 entre 22 et 28 SA. Des corticoïdes étaient systématiquement administrés en prénatal et les voies aériennes étaient libérées au moment de la naissance par une procédure de type EXIT [66].

Simultanément, un programme du même type était débuté en Europe, mais la procédure et les indications étaient en partie différentes. Les fœtus inclus avaient une HDC droite ou gauche isolée avec une ascension du foie dans le

thorax et un LHR inférieur à 1, mesuré entre 26–28 SA. Le ballonnet était placé entre 26 et 28 SA et retiré à 34 SA.

Le délai d'occlusion avait été estimé par extrapolation à partir des données expérimentales chez le mouton : le retrait du ballon avant la naissance permettant de restaurer en partie les pneumocytes de type II et l'évacuation du liquide pulmonaire, ce qui facilite la réanimation respiratoire à la naissance.

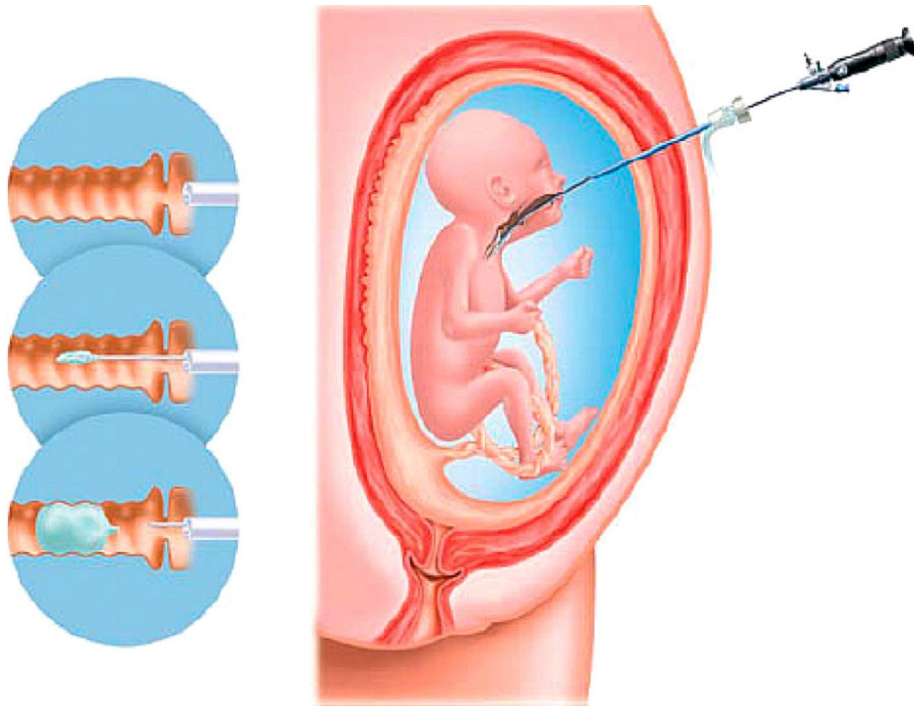
La mise en place du ballon et son retrait étaient effectués sous anesthésie locorégionale associée à une tocolyse et une antibiothérapie prophylactique.

Le fœtus était traité par Fentanyl® et curare pour l'analgésie et l'immobilisation.

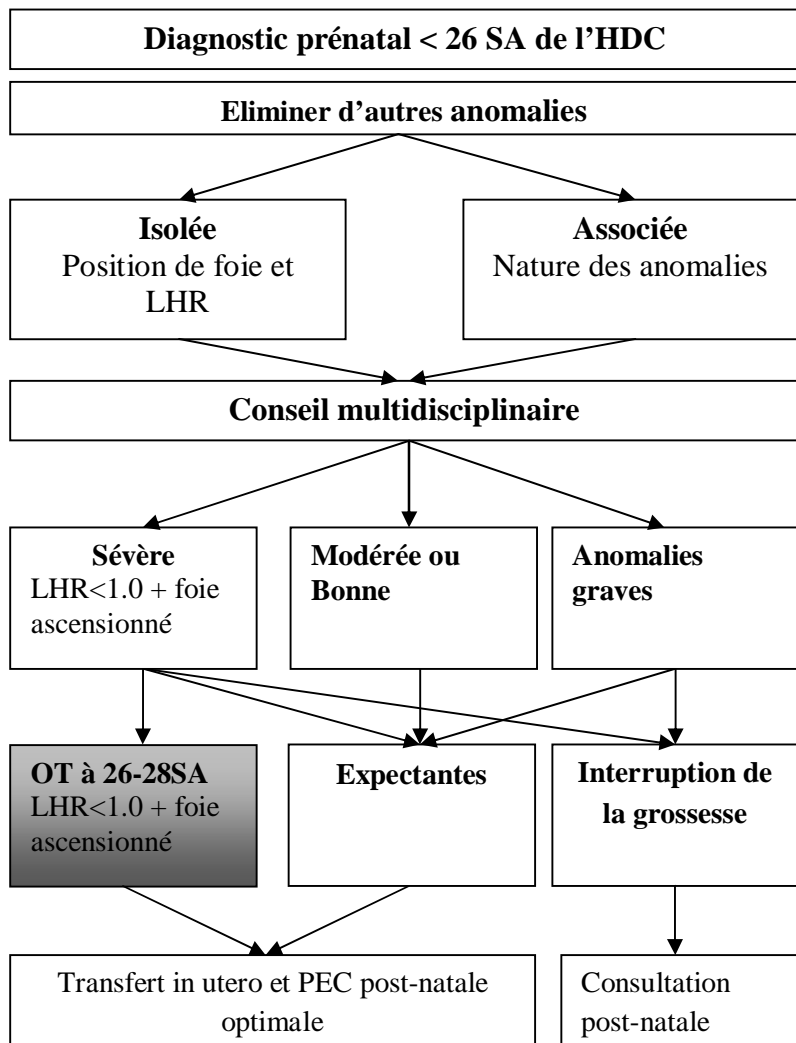
Le retrait du ballon était réalisé par trachéoscopie ou par ponction permettant l'affaissement du ballon. Il permettait d'éviter le recours à une procédure de type EXIT et aussi à une hystérotomie non nécessaire.

En revanche, en cas de naissance prématurée avant 34 SA, le ballon était retiré par endoscopie au cours d'une procédure de type EXIT [90].

Cette stratégie de prise en charge permettait le retour des mères dans leur centre d'origine où était assurée la prise en charge néonatale [66].



**Figure 36 [66] : Technique d'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet gonflable. L'endoscope est introduit dans la bouche du fœtus, puis poussée dans le pharynx et la trachée. Lorsque la carène est repérée, le ballon est placé juste au-dessus et gonflé (d'après Deprest Y, Gratacos E, Nicolaidis KH. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004; 24:121–26. Copyright International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology. Reproduit avec autorisation. L'autorisation est accordée par John Wiley & Sons Ltd au nom de l'ISUOG).**



**Schéma :** Organigramme de la prise en charge en cas de diagnostic anténatal [69].

L'OT a été dans cette étude présentée comme une alternative supplémentaire (ombrage gris) à la thérapie post-natale et l'interruption de la grossesse.

«Bonne» ou «modérée» dépendent du LHR et de la position du foie.

### ❖ Résultats :

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 [66].

Pour l'étude européenne qui se poursuit toujours actuellement, la série la plus homogène rapportée concerne 24 HDC gauches isolées.

Aucune complication maternelle n'a été observée au cours de la pose ou du retrait du ballon.

Quinze pourcent des patientes ont présenté une rupture prématurée des membranes avant 28 SA et 30 % avant 32 SA.

Cependant, le taux de RPM tend à diminuer au cours du temps et avec l'amélioration de l'expérience de l'opérateur.

L'âge gestationnel médian à la naissance était de 34 SA, avec 77% d'enfants nés avant 32 SA. La survie néonatale précoce était de 75 %, 16/24 (66 %) enfants ont été opérés, dont 90 % ont nécessité la mise en place d'une plaque pour la fermeture du diaphragme [66].

La survie à la sortie de l'hôpital était de 50%. Les 12 enfants survivants n'avaient pas de troubles du développement à un âge médian de 15,7 mois. Quatre enfants ont nécessité une oxygénothérapie transitoire.

Les décès néonataux ont été pour la plupart liés à une insuffisance respiratoire, plus particulièrement en cas d'extrême prématurité, de LHR inférieur à 0,6 ou de déplacement du ballon. Dans les autres cas, le décès était secondaire à des complications de la réanimation, de la chirurgie ou de la prématurité.

Le taux de survie à la sortie de l'hôpital semblait meilleur lorsque le ballon était retiré avant la naissance (67% versus 33%).

Dans le groupe témoin sans traitement prénatal, pris en charge à la même période, le taux de survie était de 10 % [66].

## **B. PRISE EN CHARGE NEONATALE :**

### **1. En salle de naissance :**

Accouchement :

Il n'existe pas d'argument dans la littérature pour privilégier une voie d'accouchement par rapport à une autre. En revanche, la prise en charge immédiate par une équipe entraînée est indispensable. Certains centres vont privilégier la césarienne en raison du caractère programmable de ce mode d'accouchement [70].

Les premiers gestes à assurer à la naissance sont successivement [71] :

- le bébé doit être mis en décubitus latéral sur le côté de la HDC pour permettre au poumon controlatéral de s'expandre.
- intuber (sonde de 3,5 mm pour un enfant à terme ou sonde à ballonnet) et ventiler en O<sub>2</sub> pur ; la ventilation au masque est contre-indiquée parce qu'elle provoque une distension gazeuse, gastrique et

intestinale, qui aggrave la compression pulmonaire ; dès que la sonde endotrachéale est en place, l'enfant sera ventilé par un ventilateur pré-réglé à un niveau de pression positive maximale compris entre 18 et 24 cm d'eau, une pression de fin d'expiration de 2 à 5 cm d'eau, et une fréquence ventilatoire de 40 à 60 cycles par minute ;

- mettre en place une sonde gastrique pour décompresser l'estomac ;
- surveiller les paramètres vitaux : fréquence cardiaque, saturation pré- et post-ductale (capteurs main droite et pied), capteur transcutané de PCO<sub>2</sub>, pression artérielle, volume courant ;
- mettre en place une voie veineuse périphérique pour la sédation et l'analgésie de l'enfant.
- les stimulations de l'enfant doivent être réduites au maximum.

## **2. En unité de réanimation :**

### ***2.1. PEC ventilatoire :***

La ventilation mécanique sera rapidement adaptée pour maintenir une valeur de SpO<sub>2</sub> pré-ductale comprise entre 85 et 95 %, et une valeur de PaCO<sub>2</sub> entre 45 et 55 mmHg.

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

La SpO<sub>2</sub> post-ductale est donc habituellement plus basse que la SpO<sub>2</sub> pré-ductale. La normalisation de la SpO<sub>2</sub> post-ductale va nécessiter de réduire le shunt droite-gauche par le canal artériel, donc de réduire le niveau de l'HTAP.

Pour y parvenir, l'hyperventilation afin d'obtenir une alcalose respiratoire a été proposée, jusqu'à ce que des travaux aient montré que cette approche était responsable de lésions de baro/volotraumatisme telles que pneumothorax et dysplasie broncho-pulmonaire [71].

### **2.1.1. L'oscillation à haute fréquence :**

L'oscillation à haute fréquence (OHF) utilise de petits volumes courants, inférieurs à celui de l'espace mort, ce qui améliore la ventilation et l'oxygénation tout en limitant le baro- et volotraumatisme [36].

Elle est indiquée dans les situations d'hypercapnie persistante ( $\text{PaCO}_2 > 60$  mmHg) et/ ou d'hypoxémie ( $\text{SpO}_2$  pré-ductale  $< 85$  %). Certaines équipes utilisent l'OHF en première intention, mais cette pratique n'a pas été évaluée [73].

L'OHF est habituellement recommandée lorsque les alvéoles sont atélectasies. Il n'existe pas d'argument pour penser que le poumon des enfants porteur de HDC est «recrutable» [71].

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

L'oxygénation extra-corporelle (ECMO) est une technique qui vise à assurer une oxygénation et une décarboxylation adéquate, et à limiter le baro-volotraumatisme du poumon [71].

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

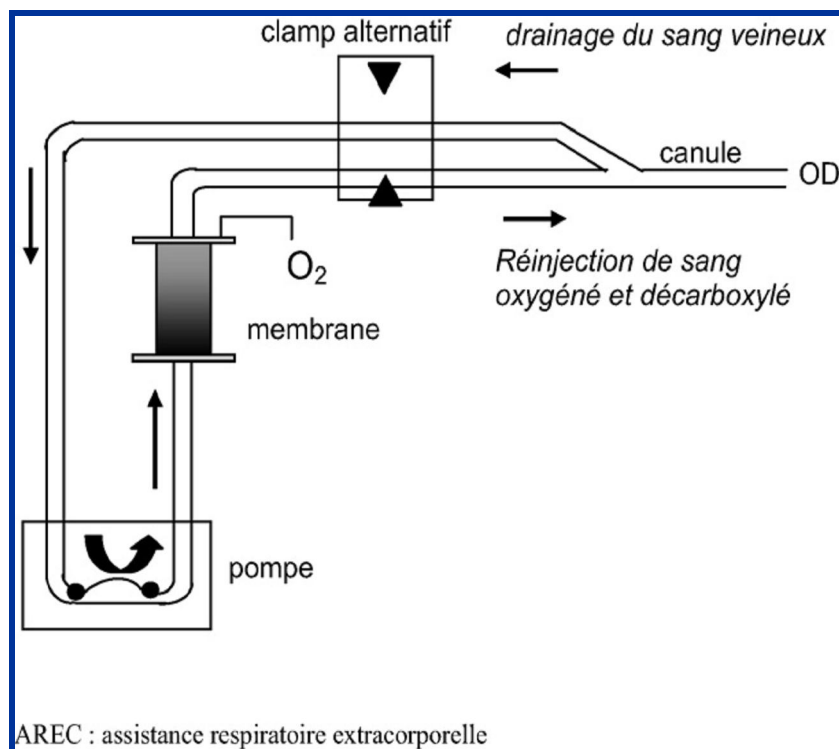
L'ECMO est indiquée lorsque l'hypoxémie persiste malgré une prise en charge médicale optimale.

Les critères d'un branchement sous ECMO habituellement utilisés pour les enfants porteurs d'une HDC sont les suivants : SpO<sub>2</sub> pré-ductale < 80 % alors que la pression inspiratoire est >28 cmH<sub>2</sub>O (ou pression moyenne > 15 cmH<sub>2</sub>O en HFO), et insuffisance circulatoire.

Par ailleurs, les enfants doivent avoir un AG > 34 semaines et un poids de naissance > 2 kg [71].

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

La survie des formes sévères de HDC après ECMO est d'environ 50 % [71].



**Fig. 37 [74]. . Circuit d'AREC. Une canule veineuse à simple lumière est insérée dans la veine jugulaire interne droite (extrémité de la canule située à l'entrée de l'oreillette droite : OD). Le sang veineux provenant de l'oreillette droite est drainée par la canule, poussé par la pompe puis oxygéné et décarboxylé lors de son passage à travers la membrane. La réinjection se fait dans la même canule que le drainage, l'alternance étant assurée par un clamp alternatif.**

**AREC : assistance respiratoire extracorporelle.**

### **2.1.3. Apport du surfactant exogène :**

L'intérêt du surfactant exogène dans la HDC est très controversé. Des travaux expérimentaux chez l'animal porteur d'une HDC ont montré qu'il pouvait exister un déficit du contenu pulmonaire en surfactant mais les résultats sont contradictoires [71].

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

Par ailleurs, il n'existe pas d'argument clinique suggérant que le surfactant exogène améliore de pronostic de ces enfants [71].

#### **2.1.4. Apport du monoxyde d'azote inhalé (NO) :**

Le NO inhalé est actuellement recommandé pour les enfants porteurs d'une HTAPP. Il améliore le devenir des enfants hypoxémiques à terme ou proche du terme en réduisant le risque de décès ou le recours à l'ECMO [71].

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

Des observations d'amélioration de la PaO<sub>2</sub> ont été rapportées chez les enfants porteurs d'une HDC.

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

Ainsi, il existe peu de preuves pour recommander l'inhalation de NO en première intention chez l'enfant porteur d'une HDC [71].

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

Par contre, des études montrent le bénéfice du NOi dans les situations d'HTAP résiduelle ou chronique au cours de la HDC. Le NOi améliore la PaO<sub>2</sub> des enfants porteur de HDC après sevrage d'ECMO.

Le bénéfice du NOi dans l'HTAP chronique est lié à la fois à l'effet vasodilatateur pulmonaire du NOi et à son effet préventif sur le remodelage vasculaire [71].

#### ***2.1.5. La ventilation liquide :***

Les liquides perfluorés ou perfluoro chemical liquids (PFC) sont des hydrocarbures liquides dont les atomes d'hydrogène ont été remplacés par le fluor, le brome ou l'iode [68].

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

Ce mode de ventilation apparaît donc séduisant pour la prise en charge des HDC où le poumon est immature, déficitaire en surfactant : il nécessite donc une ventilation la moins barotraumatique possible [68].

Cependant, une partie du PFC est absorbée par l'organisme via le poumon et restera accumulé dans l'organisme pendant plusieurs années au niveau des organes hématopoïétiques et de la peau : c'est ce qui limite actuellement l'extension de son utilisation [68].

#### ***2.2. Traiter une hypotension artérielle :***

La survenue d'une hypotension artérielle systémique associée à des signes d'état de choc est fréquente au cours de la HDC [71].

On distingue 4 types de choc selon le mécanisme prédominant responsable de la défaillance cardio-circulatoire : choc hypovolémique (volume circulant

insuffisant), choc vasoplégique (chute des pressions de perfusion par diminution des résistances vasculaires systémiques), choc cardiogénique (bas débit sanguin d'origine cardiaque), et choc obstructif (obstruction mécanique du lit vasculaire : exemple l'embolie pulmonaire).

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

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

C'est donc essentiellement l'analyse échocardiographique qui permettra de déterminer la composante principale de l'état de choc. Néanmoins, son interprétation doit prendre en compte les particularités des situations compliquées d'HTAP [71].

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

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

L'hypovolémie nécessite un remplissage. L'administration de médicaments vasoconstricteurs permet de corriger une vasoplégie. Les deux médicaments vasoconstricteurs les plus utilisés en période néonatale sont la dopamine et la

noradrénaline. La noradrénaline possède les mêmes propriétés vasoconstrictrices que la dopamine au niveau systémique. Elle présente, par rapport à cette dernière, l'avantage de corriger la part obstructive du choc par diminution des résistances vasculaires pulmonaires [71].

En théorie, la noradrénaline serait donc le médicament à prescrire en 1<sup>re</sup> intention au cours de l'HTAPP compliquée d'hypotension systémique après correction d'une hypovolémie éventuelle. Néanmoins, l'effet de la noradrénaline n'a pas été évalué de façon prospective chez les enfants porteurs d'une HDC [71].

### ***2.3. Notion de stabilisation préopératoire :***

C'est seulement au milieu des années 80 que la plupart des auteurs admettent la nécessité d'une stabilisation préopératoire [15, 57].

En 1986, il a été démontré une augmentation surprenante de la survie des nouveau-nés porteurs d'une HDC après une stabilisation préopératoire de 4 à 16 heures avant l'intervention [75, 57, 76].

En 1991, une amélioration de la compliance pulmonaire et de la survie a été observée en utilisant la stabilité postopératoire [76].

La réintégration des viscères abdominaux s'accompagne en effet de plusieurs phénomènes, potentiellement délétères à un moment où la réactivité vasculaire pulmonaire est encore importante [65, 77] :

- Déviation brutale du médiastin du côté homo latéral à la hernie et surdistension du poumon controlatéral.
- Mise en tension du diaphragme et surpression abdominale qui réduisent la compliance pulmonaire.

- Création de troubles hémodynamiques lors de la remise en place des organes en position anatomique, notamment lors de la manipulation du foie ou des veines sus-hépatiques [65].
- Le stress que constitue la période peropératoire est en lui-même susceptible de faire basculer une situation hémodynamique et respiratoire précaire vers l'hypoxémie réfractaire intraitable, entraînant le décès [57].

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

En 1992, l'équipe de l'Hôpital Robert Debré publie une étude rétrospective sur la notion de stabilisation préopératoire [57] : la comparaison de trois périodes de prise en charge montre une augmentation de la survie de 37,5% à 62,5% après 1985, date de passage à la chirurgie différée. Cette étude, en s'intéressant aux paramètres gazométriques pré et postopératoires, montre que d'une part la réduction de la hernie n'a aucun effet bénéfique sur la ventilation, d'autre part que le délai de la réintégration des viscères n'a aucune conséquence délétère ni sur le plan pulmonaire, ni sur le plan digestif.

Un patient est considéré stable quand il ne présente plus de signes d'hypertension pulmonaire [18, 78]. Les fonctions cardiorespiratoires et hémodynamiques sont surveillées en permanence [17].

Les critères de stabilisation sont : [15, 17, 57, 78]

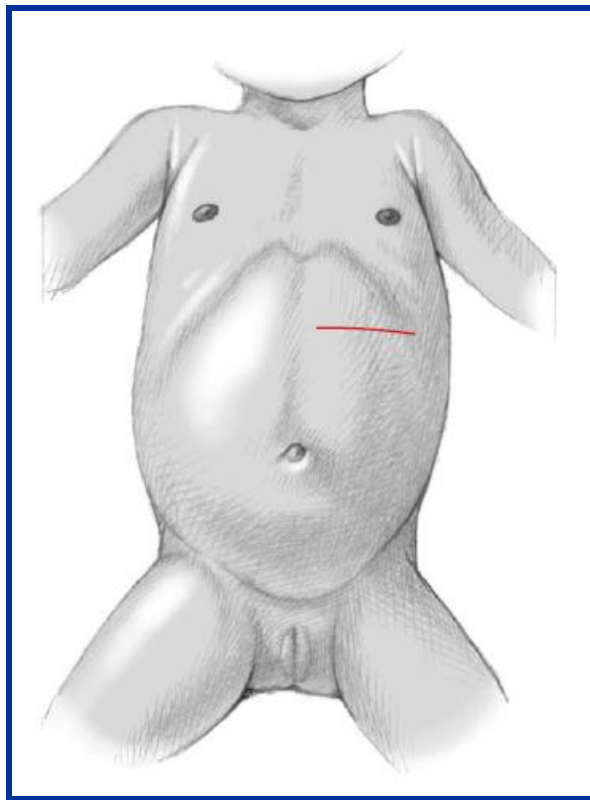
- normothermie
- hémodynamique correcte et stable
- pression artérielle moyenne  $> 40$  mmHg
- pression artérielle systolique  $> 50$  mmHg
- PAS / PAP  $> 1$
- diurèse  $> 1$  ml/kg/h
- alcalose respiratoire :
  - pH  $> 7,50$
  - PaCO<sub>2</sub>  $< 25$  mm Hg
  - PaO<sub>2</sub> sus-ductale  $> 60$  mmHg ; voire  $> 100$  [78]
  - Gradient entre PaO<sub>2</sub> sus et sous-ductale  $< 15$  mmHg
  - FiO<sub>2</sub>  $< 0,3$  (Fraction Inspirée en Oxygène) et PEEP = 9 (Positive End-Expiratory Pressure).

Plus précis, certains ont déterminé le moment de l'intervention par la mesure des pressions artérielles pulmonaires (PAP) avec l'écho-doppler : l'enfant n'est opéré que si la PAP est descendue entre 25 et 55 mmHg et/ou si l'inversion du shunt est obtenue dans le sens gauche-droit [15, 78].

### 3. Traitement chirurgical :

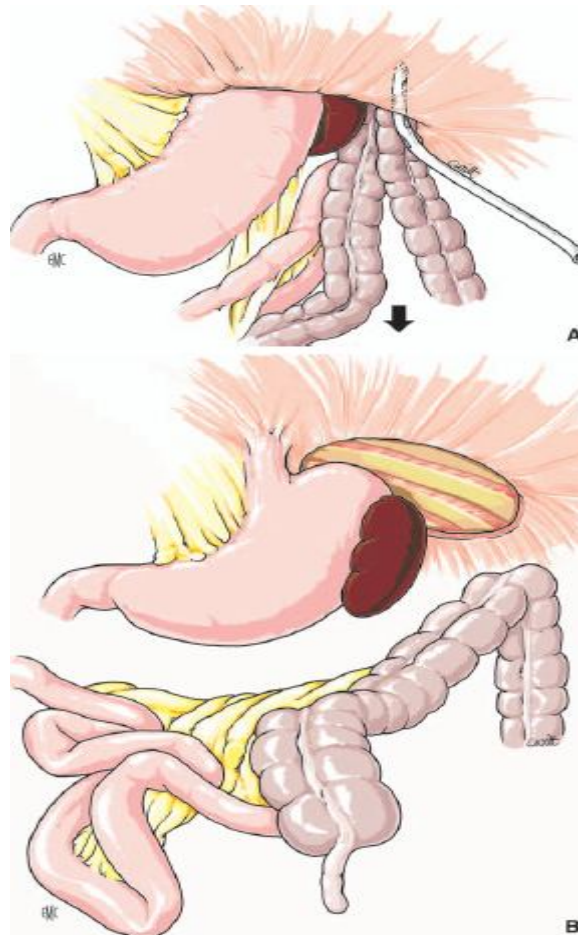
#### 3.1. Chirurgie à ciel ouvert :

L'opéré est installé en position de lordose dorsolumbaire. La laparotomie est la voie classique ; la voie médiane sus-ombilicale est habituellement choisie, mais la voie transverse sus-ombilicale, et décalée à gauche à la pointe de la dixième côte, est bien adaptée au nouveau-né (Figure 38).



**Figure 38 [79] : La voie d'abord classique de l'hernie de Bochdalek**

Le péritoine ouvert, on constate que les viscères abdominaux ont migré dans le thorax et l'orifice herniaire est très facilement repéré au niveau de la coupole gauche. On recherche les malformations associées (séquestration pulmonaire, malrotation intestinale...) et un éventuel sac herniaire. La réparation diaphragmatique consiste d'abord à mettre en place un drain dans la cavité thoracique pour annuler la dépression thoracique et réduire la hernie. (Figure 39) L'abaissement de la rate est souvent difficile sa réduction doit se faire en dernier; il ne faut pas tirer sur son méso, mais l'accrocher d'un doigt glissé dans le thorax pour lui faire franchir le relief de la berge orificielle. Lorsque toute la masse intestinale est ainsi extériorisée et protégée par un champ humide, elle glisse vers le bas du fait de la position opératoire et la vue est excellente sur la coupole et l'orifice herniaire. Pour mieux repérer ses limites internes, on sectionne le ligament triangulaire gauche du foie qui est ensuite refoulé vers la droite. Si le rein a également migré dans la cavité thoracique, on le réduit dans la fosse lombaire sans difficulté particulière. En cas de séquestration pulmonaire associée, celle-ci est réséquée après section des artérioles systémiques directement issues de l'aorte. Le sac herniaire est le plus souvent réséqué [80].

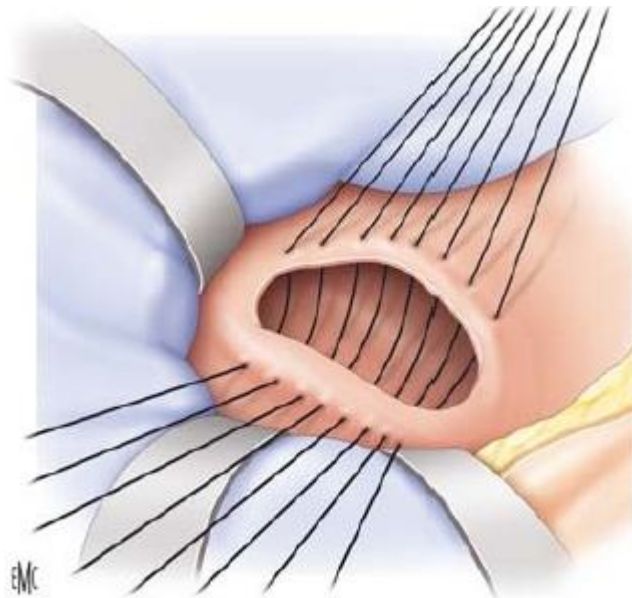


**Figure 39 [81]: La réparation de l'hernie de Bochdalek [8].**

Si les berges de l'orifice diaphragmatique sont bien individualisées, on peut refermer en un plan à points séparés assez rapprochés de fil non résorbable. (Figure 40) Lorsque tous les points sont passés, ils sont progressivement noués et la suture terminale est transversale sur la coupole. S'il n'existe pas d'ébauche musculaire sur un des segments de l'orifice (en général en arrière), les fils prennent appui sur l'arc postérieur de la huitième ou de la neuvième côte. La prise du tissu fibrocelluleux qui recouvre le relief costal est insuffisante et à l'origine d'une récurrence de la hernie. Les fils sont passés autour de la côte, régulièrement disposés jusqu'à ce que l'on rencontre en dehors l'ébauche musculaire diaphragmatique. L'utilisation d'une prothèse est sujette à discussion

et doit être fixée à la face inférieure des vestiges du diaphragme et, si besoin, aux espaces intercostaux correspondants. La fermeture de laparotomie se fait après mise en place d'un drain aspiratif dans la cavité thoracique et une kinésithérapie respiratoire intensive postopératoire est instaurée [80].

La voie abdominale est préférable, offrant un bon accès sur la coupole et permettant une bonne remise en place des anses intestinales, surtout en cas de mésentère commun associé, mais la réparation du diaphragme peut aussi être menée par voie thoracique, selon les mêmes principes.



**Figure 40 : Fermeture de l'orifice de Bochdalek [80].**

En cas d'anomalie de rotation associée, avec une proximité anormale de l'angle duodéno-jéjunal et de la région iléocœcale (les deux pieds de l'anse intestinale primitive), il existe un risque de volvulus de tout le grêle. Le traitement consiste à écarter au maximum les deux pieds de l'anse intestinale primitive en positionnant l'intestin en position de mésentère commun complet

(90% de rotation). Pour ce faire, les accolements pathologiques du grêle et du colon sont libérés, le grêle est disposé complètement à droite, l'appendice se trouvant en fosse iliaque gauche est habituellement retirée. S'il est conservé, la famille de l'enfant doit être informée que l'appendice est à gauche.

**Dans notre série**, dix de nos patients ont bénéficié d'une laparotomie médiane sus-ombilicale.

**→ CAS PARTICULIER DES HERNIES DE LA COUPOLE DROITE:**

L'installation et la technique chirurgicale sont identiques, la laparotomie étant décalée à droite chez le nouveau-né pour faciliter l'accès à la coupole [80].

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

L'orifice congénital est traité comme à gauche.

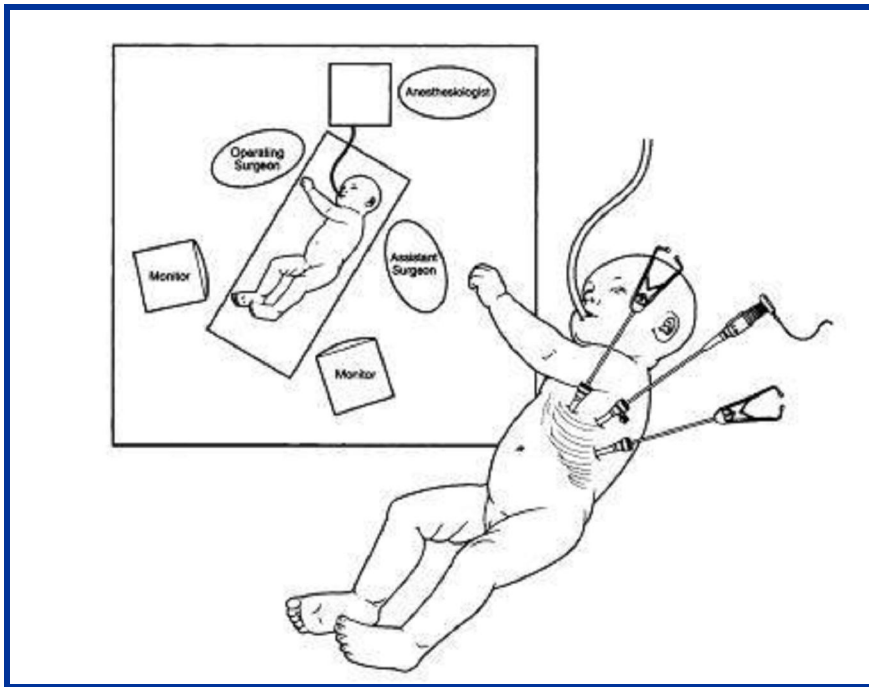
Dans les cas rares où la quasi-totalité du foie est basculée dans le thorax à travers un defect diaphragmatique important, les ligaments suspenseurs du foie et les veines sus-hépatiques peuvent être en disposition anormale, irréductible [80].

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

Dans de tels cas, où le defect diaphragmatique va jusqu'à l'orifice de la veine cave inférieure, on peut être conduit à fermer le diaphragme en dehors d'un cône hépatique laissé intrathoracique en protection de la veine cave inférieure [80].

### 3.2. Coeliochirurgie :

Elle est commune aux hernies de Bochdalek et aux éventrations, en cas de recours à une thoracoscopie. Sous anesthésie générale, le patient est couché en décubitus latéral droit s'il s'agit d'une hernie à gauche (Figure 41) [82].

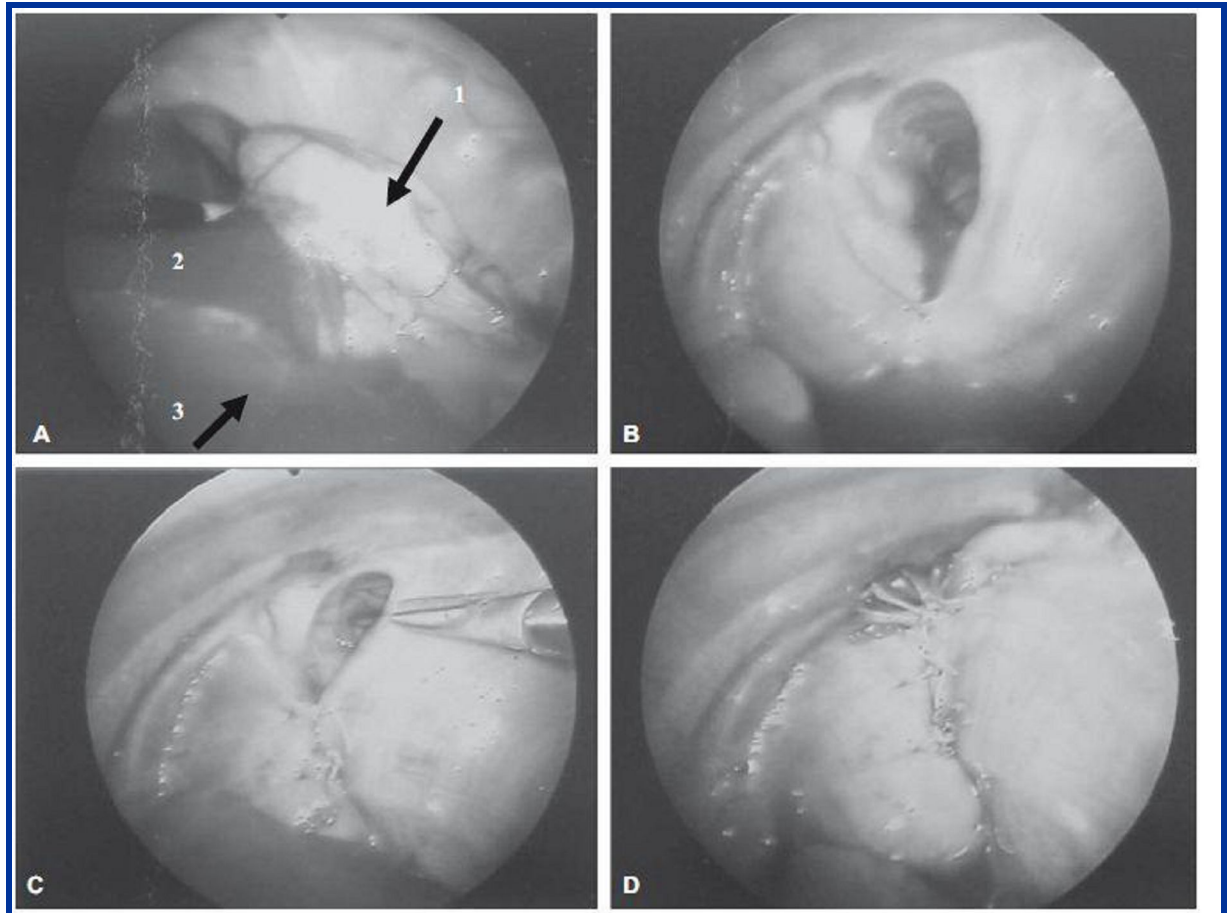


**Figure 41:** la position du malade lors de la cure de la hernie de Bochdalek. [83]

Premier trocart optique 5 mm de diamètre ou moins, immédiatement sous la pointe de la scapula. Un trocart opérateur de 3 mm postérieur au 4<sup>e</sup> espace, un trocart opérateur 3 mm de diamètre sur la ligne axillaire moyenne au 5<sup>e</sup> ou 6<sup>e</sup> espace. Le chirurgien est situé à la tête en avant de l'enfant, le moniteur est situé à l'arrière de l'enfant en regard de la région dorsolombaire [82].

La thoracoscopie (figure 31) nécessite une installation en décubitus latéral opposée au côté de la hernie (décubitus latéral droit pour une hernie gauche et vice-versa). Une insufflation de CO<sub>2</sub> à basse pression (de l'ordre de 4 mmHg) et

à bas débit (1,5 L/min) aide considérablement la réduction du contenu herniaire en début d'intervention. Dès que la réduction a eu lieu, l'insufflation peut être interrompue et reprise à tout moment en cas de nécessité. Il s'agit d'un avantage considérable par rapport à la laparoscopie qui ne saurait se passer d'une insufflation tout au long de la chirurgie et naturellement à des pressions bien supérieures [82].



**Figure 42 [84]:** Fermeture par voie thoracoscopique d'une hernie diaphragmatique gauche : Temps A: réduction des organes intrathoraciques: colon (1), rate (2). Le poumon apparait modestement hypoplasique (3), Temps B : hernie réduite. Temps C : Fermeture progressive des deux berges. Temps D: fermeture achevée.

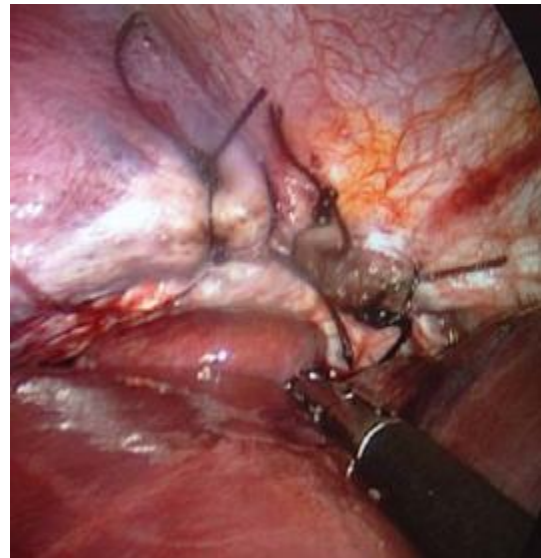
Les effets de l'insufflation à bas débit et à basse pression dans le thorax, quel que soit l'âge de l'enfant, ne sont pas délétères : pas d'augmentation des pressions ventilatoires et pas d'augmentation de l'EtCO<sub>2</sub> [82].

La présence d'un sac herniaire permet une réduction spontanée et uniquement par l'insufflation du CO<sub>2</sub> en intrapleurale [82].

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



**FIGURE 43 : Vue opératoire laparoscopique de la réduction d'une anse grêle ischémique au travers d'une hernie de Bochdalek [80]**



**FIGURE 44: Fermeture de l'orifice herniaire à points séparés de fil non résorbable (hernie de Bochdalek) [80]**

En cas de sac, il peut être réséqué en prenant garde à ne pas abuser de la coagulation monopolaire afin d'épargner l'innervation diaphragmatique [82].

En fin d'intervention, une exsufflation simple, sous contrôle vidéoscopique, de la cavité pleurale suffit. Le drainage pleural n'est pas indispensable [82].

➤ **Chez le nouveau-né** [82] :

Il existe des contre-indications à la vidéo-chirurgie : détresse respiratoire néonatale non stabilisée avec hypoplasie pulmonaire majeure, instabilité hémodynamique et hypertension artérielle pulmonaire, antécédent de traitement prénatal selon la technique du « PLUG » et « UNPLUG ». L'insufflation de CO<sub>2</sub> dans les cavités thoracique ou abdominale peut avoir des effets délétères immédiats. D'autres contre-indications sont retenues : shunt cardiaque droite-gauche, importante prématurité, hypertension intracrânienne.

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

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

Dans une série reportée par F Becmeur (9 cas), un patient a été réopéré à 8 jours postopératoires, par une courte laparotomie, en raison d'une perforation sur diverticule de Meckel avec hétérotopie de tissu gastrique. Le diverticule de Meckel, même si reconnu pendant le traitement initial d'une hernie diaphragmatique, est généralement laissé sans résection immédiate [82].

Après la réduction herniaire, la fermeture de l'orifice diaphragmatique peut s'avérer difficile, car beaucoup d'enfants ayant une hernie de Bochdalek à révélation néonatale peuvent avoir besoin d'une plastie du diaphragme ou de la mise en place d'une prothèse de type Goretex [82].

La fermeture primitive du diaphragme par simples points séparés est pratiquement toujours possible dans la portion interne, paramédiane de l'orifice diaphragmatique. En revanche, sur le versant externe de cet orifice, il peut y avoir des difficultés imposant le recours à des artifices : soit le passage d'une suture en péricostal, soit l'utilisation d'un bourdonnet de Vicryl, à condition que celui-ci soit strictement intrapleurale ; sinon, la résorption du Vicryl peut créer un phénomène inflammatoire adhésiogène responsable d'une occlusion secondaire. Le recours à une prothèse diaphragmatique peut imposer soit une conversion soit une très courte thoracotomie pour permettre l'introduction de la prothèse [82].

Yang et al, en 2005, ont suggéré un certain nombre d'indications pour définir quels nouveau-nés pourraient bénéficier d'une manière appropriée de cette chirurgie vidéoscopique : patient stable avec support ventilatoire conventionnel et pour lequel le diaphragme peut être fermé par une suture primaire bord à bord. L'auteur estime que 25 à 30% des nouveau-nés peuvent ainsi être traités avec succès par thoracoscopie. La présence du foie et de l'estomac dans l'hémithorax gauche serait un facteur de mauvais pronostic laissant craindre une ouverture diaphragmatique trop importante qui, de toute façon, va nécessiter la mise en place d'une prothèse [82].

### ➤ Les formes à révélation tardive :

Dans l'étude réalisée par Paul Philippe [85] (Luxembourg) pour le GECl, sur une série multicentrique européenne, 24 enfants avaient été opérés par laparoscopie. Une conversion avait été réalisée pour 9 patients, le plus souvent à cause de difficultés de réduction du contenu herniaire ou de fermeture de l'orifice diaphragmatique. Vingt-trois enfants avaient été opérés par thoracoscopie et 3 seulement avaient requis une conversion. Globalement, il semblait que la réduction du contenu herniaire s'avérait souvent difficile, notamment en ce qui concernait la rate. Une fois la réduction obtenue, la fermeture du diaphragme était un geste simple par thoracoscopie du fait de l'espace chirurgical disponible, important. En revanche, après réduction du contenu herniaire, l'encombrement de la cavité abdominale rendait la fermeture de l'orifice diaphragmatique difficile par laparoscopie [82].

Arca et al. [86] En 2003 ont décrit une expérience préliminaire de chirurgie vidéoscopique en cas de hernie diaphragmatique. Pour la première observation, l'impossibilité de réduction par laparoscopie avait conduit l'auteur à convertir sa chirurgie par une thoracoscopie.

Cette occurrence s'est présentée dans l'équipe F. Becmeur avec impossibilité de réduction par thoracoscopie du contenu herniaire chez un enfant de 10 mois présentant une hernie étranglée de Bochdalek. La conversion en laparoscopie a permis la réduction du contenu herniaire puis le retour en thoracoscopie, en fin d'intervention, pour fermer d'une manière très aisée l'orifice diaphragmatique du fait de la présence des viscères dilatés encombrant tout l'espace de la cavité péritonéale. L'utilisation combinée des deux approches est manifestement intéressante [82].

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

Les difficultés lors de la réduction, la nécessité d'une insufflation permanente et à des pressions relativement élevées pour un nouveau-né (8 mmHg), l'encombrement abdominal créé par le retour des viscères dans la grande cavité péritonéale gênant la fermeture de l'orifice diaphragmatique, et les difficultés purement techniques liées à un espace restreint de déplacement des instruments, en font une chirurgie exigeante et difficile [82].

**Dans notre série, un de nos patients a bénéficié d'un traitement coelioscopique (observation 1).**

➤ **Indications :**

Dans les formes à révélation néonatale, l'indication opératoire est le plus souvent formelle et urgente, du fait de la mauvaise tolérance et après contrôle des conditions respiratoires, cardiocirculatoires et métaboliques. Chez les formes tardives, l'indication opératoire est justifiée du fait de complications sévères et de leur mortalité élevée [80].

Les hernies congénitales des coupes, ou hernie de Bochdalek, peuvent être traitées par thoracoscopie en cas de révélation tardive. La conversion de la thoracoscopie en laparoscopie ou de la laparoscopie en thoracoscopie permet généralement un abord combiné qui résout les difficultés rencontrées, notamment en cas d'étranglement herniaire [82].

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

Cette proposition thérapeutique ne doit en aucun cas être une perte de chance chez ces enfants. Elle doit ainsi être discutée avec les réanimateurs pédiatres et les anesthésistes réanimateurs dans son indication et sa réalisation [82].

### ***3.3. Transplantation pulmonaire [68]:***

Meurs et al rapportent une tentative thérapeutique originale : tenter de contourner l'hypoplasie pulmonaire majeure par la transplantation d'un lobe pulmonaire [15].

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

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

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

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

## V. EVOLUTION – COMPLICATIONS :

Les hernies de Bochdalek avec détresse respiratoire à la naissance peuvent être sources, en dehors de la période initiale de la prise en charge, de décès tardifs ou de complications affectant les systèmes respiratoire, cardiovasculaire, digestif, neurologique et/ou musculo-squelettique.

Elle reste une affection grave au pronostic a priori réservé. Son évolution chez le fœtus demeure encore aléatoire.

Malgré le diagnostic prénatal et les progrès de la réanimation et de la chirurgie néonatale, la mortalité reste élevée, variant de 50% à 60%.

Pour les patients ayant survécu à l'intervention, les suites à plus ou moins long terme ne sont pas exemptes de séquelles ou de complications : emphysème obstructif, insuffisance respiratoire de gravité variable, pneumopathies récidivantes, troubles de la statique thoracique.

Dans une étude publiée par Maurin S et al [89], les cas de 33 dossiers d'HDC de 1989 à 2007 ont été exploités, l'évolution à long terme de ces enfants est marquée par la découverte d'anomalies infracliniques chez des enfants globalement en bonne santé et asymptomatiques. Dix enfants sont décédés, 7 n'ont pas participé à l'étude, soit 16 inclus. La mortalité était de 60 % avant 1996 et 25 % après. Aucun des enfants n'avait un bilan strictement normal. Six étaient symptomatiques au moment de l'étude : 5 asthmatiques dont 2 avec RGO et 1 dysplasie broncho-pulmonaire et une anomalie infra clinique chez 10 (62 %) enfants. La qualité de vie de ces enfants est très bonne pour 12, bonne pour 3 et moyenne pour l'un d'entre eux avec une adaptation scolaire et à l'exercice physique correct.

**En ce qui nous concerne ; l'évolution de nos patients était bonne.**

## **1. Complications respiratoires et vasculaires : [87]**

Environ 30 % à 50 % des enfants présentent des conséquences pulmonaires au long terme, incluant la dysplasie bronchopulmonaire, l'HTAP persistante, les bronchospasmes et les infections respiratoires récidivantes.

Le bronchospasme, l'asthme et le wheezing concerneraient 50 % des enfants. Parmi eux, 17 % ont reçu un traitement par bronchodilatateurs à la sortie et 35 % nécessiteront un traitement par bronchodilatateurs et corticothérapie inhalée durant la première année de vie.

Les pneumopathies à répétition concernent 7 % à 33 % des enfants lors de la première année et représentent la principale cause de morbidité (39 %) dans l'étude de Kamata et al. [88].

Les conséquences au long terme des anomalies vasculaires sont peu connues. L'HTAP rencontrée en période néonatale est le plus souvent résolutive dans l'enfance. Durant les 3 premières semaines de vie, elle se normalise spontanément chez 50 % des enfants n'ayant pas nécessité d'ECMO.

## **2. Complications digestives : [87]**

Les complications digestives sont principalement représentées par le reflux gastro-œsophagien (RGO) et par les troubles de l'oralité, dont la conséquence pourra être une altération de la croissance staturo-pondérale (ACS) dont la prise en charge sera difficile et adaptée à chaque enfant.

Les études rapportent 20 à 84 % d'enfants présentant un RGO durant leur première année de vie. Parmi eux, 25 % nécessiteront une intervention chirurgicale, d'autant plus que le foie était intrathoracique ou qu'une interposition de plaque était nécessaire.

Les troubles de l'oralité sont encore peu décrits. Leur physiopathologie est multifactorielle, incluant notamment le RGO, l'hypersensibilité du réflexe nauséux, les troubles de motricité intrinsèque du pharynx et de la trachée, et l'insuffisance respiratoire.

### **3. Complication chirurgicales : [87]**

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

La récurrence de la hernie concerne 8% à 50% des enfants et est d'autant plus fréquente que l'intervention est récente.

L'occlusion sur bride concerne 4 % à 20 % des enfants et représente la première cause de réintervention. Son incidence plus élevée (habituellement 2 % des complications post-laparotomies) peut s'expliquer par l'obstruction fonctionnelle anténatale sur probable *kinking* transitoire.

### **4. Complications orthopédiques : [87]**

Les déformations thoraciques telles que le *pectus excavatum* et les déviations rachidiennes concernent 21 à 48 % des enfants. Elles sont généralement modérées et n'influencent pas la qualité de vie des enfants, mais justifient un suivi régulier jusqu'à la puberté.

## **5. Complications neurologiques : [87]**

La morbidité neurologique a été souvent rapportée. Un retard de la maturation cérébrale équivalent à 2 semaines a été retrouvé chez 8% des enfants. D'autres auteurs ont décrit des lésions de la substance blanche et grise et de la capsule interne dans les formes « isolées » de HDC.

Un retard des acquisitions est décrit chez 0% à 19% des enfants âgés entre 2 et 5 ans et qui n'ont pas été traités par ECMO.

## **6. Les altérations de la croissance staturo pondérale : [87]**

Les altérations de la croissance staturo pondérale sont multifactorielles et estimées à 50% (en combinaison avec les troubles alimentaires). Elles sont notamment aggravées par une pathologie pulmonaire chronique, des troubles de l'oralité et par une dépense énergétique accrue.

Muratore et al ont rapporté 56% d'enfants dont le poids et la taille étaient inférieurs au 25<sup>e</sup> percentile durant les premières années de vie (33% nécessitaient une gastrostomie), avec présence de troubles de l'oralité dans 25% des cas.

## **7. Suivi multidisciplinaire :**

Les données de suivi des enfants porteurs de HCD ont montré que les complications décrites pouvaient concerner également les enfants dont l'évolution néonatale était simple. Cette constatation justifie un suivi multidisciplinaire pour tous les enfants.



# Recommandations

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

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

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



# Conclusion

Notre travail a porté sur une étude rétrospective effectuée sur 11 cas de hernie de Bochdalek colligés entre 2010 et novembre 2014 dans le service d'UCP de l'hôpital d'enfant à Rabat.

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

Notre étude a abouti aux résultats suivants :

- La hernie de BOCHDALEK ou la hernie postéro-latérale est plus fréquente des HDC.

- Son incidence est estimée en moyenne à environ 1/2000 à 1/5000 naissances vivantes avec une prédominance masculine nette.

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

- Elle est plus fréquente à gauche 90% qu'à droite 10% et exceptionnellement bilatérale.

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

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

- Les formes à révélation précoce sont fréquentes : 90% des cas, de traitement difficile et de mauvais pronostic alors que les formes à révélation tardive sont de traitement facile et de meilleur pronostic.

- L'importance d'une échographie anténatale a pour but le dépistage des HDB et la recherche des malformations congénitales associées pour une prise en charge précoce.

- L'intérêt de la prise en charge anténatale aussi bien par les outils thérapeutiques médicaux que chirurgicaux.

- Pour les formes néonatales précoces 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.

- La chirurgie à ciel ouvert est indiquée surtout dans les formes précoces et consiste à réduire les organes herniés et à fermer la brèche diaphragmatique. La voie laparoscopique est de plus en plus utilisée dans les formes tardives car elle diminue la morbidité postopératoire et la durée d'hospitalisation.

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

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



# Résumés

## **RESUME**

**Titre: Hernie Diaphragmatique de Bochdalek chez l'enfant**

**Auteur: DADY Mohammed**

**Mots Clés: Hernie diaphragmatique-Bochdalek-enfant**

La hernie diaphragmatique de Bochdalek représente une pathologie assez fréquente chez l'enfant, et relève d'un traitement surtout chirurgical à ciel ouvert dans les formes précoces graves qui consiste à réduire les organes herniés et fermer la brèche diaphragmatique. La voie laparoscopique est de plus en plus utilisée dans les formes tardives car elle diminue la morbidité postopératoire et la durée d'hospitalisation.

Notre travail s'est proposé de faire une étude rétrospective de 11 dossiers de HDB colligés entre 2010 et novembre 2014 au service d'UCP de l'hôpital d'enfant à Rabat.

On a dénombré 6 filles 5 garçons et avec une sex-ratio fille-garçon de 1,2.

L'âge de nos patients a varié de 1jour à 4ans 2mois avec un âge moyen de 6 mois.

Le tableau clinique a été dominé par les manifestations respiratoires qui représentent 90% et les manifestations digestives qui représentent 27%.

La radiographie thoracique a été pratiquée chez tous les enfants et a été largement évocatrice du diagnostic. Les opacifications digestives ont aidé le diagnostic dans 2 cas et ont donné une idée sur les organes herniés. La TDM thoracique n'a été pratiquée que chez 3 cas.

Aucunes malformations congénitales associées n'ont été trouvées.

La réduction des viscères migrés et la fermeture de la brèche diaphragmatique ont été faites par voie laparoscopique chez un seul malade, les autres ont subi une chirurgie à ciel ouvert.

Les suites opératoires ont été simples, l'évolution à court et à long terme a été favorable.

## **ABSTRACT**

**Title: Diaphragmatic Hernia Bochdalek in children.**

**Author: DADY Mohammed.**

**Key words: Diaphragmatic hernia-Bochdalek-child.**

Diaphragmatic hernia Bochdalek represents a fairly common pathology in children, and reports to a particular surgical open air in severe early forms of reducing the herniated organs and closes the diaphragmatic breach. The laparoscopic approach is increasingly used in later forms because it reduces postoperative morbidity and length of hospital stay.

Our work is proposed to make a retrospective study of 11 cases of HDB collected between 2010 and November 2014 at UCP service of a children's hospital in Rabat.

There were 5 boys and 6 girls with a ratio sex of boy-girl is 1,2.

The age of the patients fluctuated from 1day to 4 years 2 months with an average age of 6 months.

The clinical picture was dominated by respiratory manifestations which represent 90% and gastrointestinal manifestations which represent 27%.

Radiography Chest was performed with all children and has been widely evocative of diagnosis. The digestives' opacifications helped the diagnosis in 2 cases and gave an idea about the hernia organs. CT chest was performed in only 3 cases.

No congenital malformations associated were found.

The reduction of migrated viscera and the diaphragm gap closing were mode by laparoscopy in one patient, others are undergoing surgical open air.

The postoperative course was uneventful, the short and long-term outcome was favorable.

## ملخص

**العنوان :** فتق الحجاب الحاجز بوكداليك عند الأطفال

**تأليف :** دادي محمد

**الكلمات الأساسية:** فتق الحجاب الحاجز بوكداليك-أطفال .

فتق الحجاب الحاجز بوكداليك يمثل حالة شائعة نسبيا عند الأطفال، و يعتبر علاجه علاجاً جراحياً خاصة في الحالات المبكرة الخطيرة و يتمثل في إرجاع الأعضاء المفتوقة و إقفال الثقب الحجابي. طريقة العلاج بالمنظار الباطني أصبحت أكثر إستعمالاً في الأشكال المتأخرة لأنها تقلص الأعراض السلبية ما بعد الجراحة ومدة الإستشفاء.

يقترح علينا إجراء دراسة ل 11 ملفاً لمرضى الفتق الحجاب بوكداليك جمعوا ما بين 2010 و نونبر 2014 في مصلحة المستعجلات الجراحية للأطفال في المستشفى الجامعي بالرباط.

تم إحصاء 6 إناث و 5 ذكور مع نسبة جنس بنت و ولد 1,2.

سن أطفالنا يتراوح ما بين يوم واحد و 4 سنوات و شهرين.


ضم الجدول السريري بالأخص العوارض التنفسية التي تمثل 90 بالمئة و العوارض الهضمية والتي تمثل 27 بالمئة.

تم تطبيق الأشعة السينية الصدرية لدى جميع الأطفال و كانت حاسمة في الكشف و أعطت فكرة عن الأعضاء المفتوقة .احتجنا لاختبارات إضافية مثل الاشعة المقطعية لدى 3 مرضى و الاشعة بعد تكثيف الامعاء لدى مريضين.

لم يتم العثور على أية تشوهات خلقية مصاحبة .

تم إرجاع الأعضاء المفتوقة و إقفال الثقب الحجابي بواسطة المنظار الباطني لدى مريض واحد و خضع الآخرون لعملية جراحية مفتوحة .

تبعات العملية كانت بسيطة، التطور على المدى القريب و البعيد كان إيجابياً.



# Bibliographie

- [1] C.E. COSTA ALMEIDA, LUIS S. REIS, CARLOS M. COSTA ALMEIDA  
Adult right-sided Bochdalek hernia with ileo-cecal appendix Almeida Reis hernia.  
International Journal of Surgery Case Reports 4 (2013) 778– 781
- [2] O. FACY, N. CHYNEL, P. ORTEGA DEBALLON, P. RAT.  
Traitement chirurgicale des hernies diaphragmatiques rares.  
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales-Appareil digestif, 40-247, 2012.
- [3] Dr. ERPICUM  
La hernie diaphragmatique congénitale; spécialisation pédiatrie 2011-2012.
- [4] ANATOMIE HUMAINE Descriptive, topographique et fonctionnelle  
TOME 2
- [5] ANATOMIE CLINIQUE 3e EDITION TOME 3 2012
- [6] ROHEN.W; CHIHIRO YOKOCHI  
Color Atlas of Anatomy 2002
- [7] PUTZ R., R. PABST.  
3ème édition française. Sobotta, atlas d’anatomie humaine. (Tome 2)  
Edition médicales internationales 1995

- [8] ROUVIERE H.  
5ème édition augmentée par V. Delmas. Atlas aide-mémoire  
d'anatomie. Edition Masson 1996
- [9] THEBAUD.B, DE LAGAUSIE.P, FORGNES.D, MERCIER.J.C  
La hernie diaphragmatique congénitale : I-Simple défaut du diaphragme  
ou pathologie du mésenchyme pulmonaire ? In Arch. Pediatr. 1998, 5,  
1009-19
- [10] MALFORMATIONS CONGENITALES DU DIAPHRAGME.  
[www.uvp5.univ-paris5.fr/ CAMPUS-GYNECO-OBST/](http://www.uvp5.univ-paris5.fr/CAMPUS-GYNECO-OBST/) Cycle 3.
- [11] JAN LANGMAN, T.-W.SADLER  
Embryologie médicale 7ème édition. Année 2003 ; p : 216.
- [12] CHARDOT.C ; MONTUPET.P  
Hernies diaphragmatiques de l'enfant 2006  
Encyclopédie médico-chirurgicale (Elsevier SAS, Paris), Techniques  
chirurgicales-Appareil digestif, 2006, 40-255.
- [13] KAVANAGH MELANIE.  
Implication potentielle du système endothéline dans la  
physiopathologie de la hernie diaphragmatique congénitale. Th. Doct.  
en médecine expérimentale, Laval 2004
- [14] LYONNAIS STEPHANIE.  
Hernie diaphragmatique congénitale. Facteurs pronostiques anténatals.  
Th. Méd.:Rennes I 2001

- [15] PIET DUROUX STEPHANIE.  
Hernies diaphragmatique congénitale. Actualités physiopathologiques et thérapeutiques. Etude clinique rétrospective à propos de 32 observations. Th. Méd. : Toulouse III 2000
- [16] BERESFORD MW; SHAW NJ.  
Outcome of congenital diaphragmatic hernia. Pediatric Pulmonology 2000; 30; 249
- [17] MOUROT MARIE-GABRIELLE.  
Hernie diaphragmatique congénitale. Apports et limites de l'IRM anténatale. A propos de 15 examens. Th. Méd. : Lyon 2002
- [18] DESMOND BOHN.  
congenital Diaphragmatic Hernia. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine 2002; 166; 911-915
- [19] THEBAUD B; DE LAGAUSIE P; FORGUES D; MERCIER JC.  
La hernie diaphragmatique congénitale I. Simple défaut du diaphragme ou pathologie du mésenchyme pulmonaire ?. Archives de Pédiatrie 1998; 5; 9; 1009 – 1019
- [20] COUPRIS L.  
Hernies congénitales postéro-latérales de la coupole diaphragmatique (Angers). Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement, 7- 8 décembre 1992, Grenoble I; 235-245

- [21] Bagolan P; Casaccia G; Nahom A; Trucchi A; Zangari A; lavianir; Pirozzi N; Di Liso G; Orzalesi M.  
Severe congenital diaphragmatic hernia (CDH) : a critical analysis of eight years' experience. Eur J Pediatr Surg 2002; 12; 95-100
- [22] PAOLA E. COGO; LUC JI ZIMMERMANN; LUISA MENEGHINI; NICOLETTA MAININI; LINDA BORDIGNON; VINCENZO SUMA; MARIKA BUFFO; VIRGILIO P. CARNIELLI.  
Pulmonary Surfactant Disaturated-Phosphatidylcholine (DSPC) turnover and pool size in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH). Pediatric Research 2003; 54; 5; 1-6
- [23] THEBAUD B; SAIZOU C; FARNOUX C; HARTMAN JF; MERCIER JC; BEAUFILS F.  
Hernie diaphragmatique congénitale II. L'hypoplasie pulmonaire, obstacle incontournable ?. Archives de Pédiatrie; 1999; 6; 2; 186 – 198
- [24] LINDSEY D ALLEY; MICHEAL S IRISH; PHILIP L GLICK.  
The fetal heart in diaphragmatic hernia. Clinics in Perinatology 1996; 23; 4; 795- 811
- [25] GREER JOHN J; BABIUK RANDAL P; THÉBAUD BERNARD.  
Etiology of congenital diaphragmatic hernia : the retinoid hypothesis. Pediatric Research 2003; 53; 726-730

- [26] LANGMAN J.  
Collection les « Abrégés »; 5<sup>o</sup> édition, corrigée par T.W. Sadler.  
Embryologie médicale. Développement humain normal et  
pathologique. Editions Masson 1994
- [27] THEBAUD B.  
Pathologie du développement pulmonaire au cours de la hernie de  
coupole diaphragmatique. Archives de Pédiatrie 2000; 7; 2; 275 – 276
- [28] MIGUET D; LAPILLONNE A; BAKR A; CLARIS O; CHAPPUIS JP;  
SALLE BL.  
Hernies diaphragmatiques congénitales : résultats de l'association  
stabilisation préopératoire et ventilation à oscillation (étude prospective  
de 17 patients). Cahiers d'anesthésiologie 1994; 42; 3; 335-338
- [29] SOO JUNG HYANG, KYE HYANG LEE, JONG HEE HWANG,  
CHANG WON CHOI, JAE WON SHIM, YUN SIL CHANG, WON  
SOON PARK.  
Factors affecting the response to inhaled Nitric Oxide therapy in  
persistent pulmonary hypertension of the new born infants. Yonsei  
Medical Journal vol. 45, No. 1, pp 49-55, 2004
- [30] SCHLEMBACH D; ZENKER M; TRAUTMANN U; ULMER R;  
BEINDER E.  
Deletion 15p24-26 in prenatally detected diaphragmatic hernia :  
increasing evidence of a candidate region for diaphragmatique  
development. Prenat Diagn 2001; 21; 289-292

- [31] HANS STARI; KRISTIN BJORNLAND; GUTTORM HAUGEN; THORE EGELAND; RAGNHILD EMBLEM.  
Congenital diaphragmatic hernia : a meta-analysis of mortality factors.  
Journal of Pediatric Surgery 2000; 35; 8; 1187-1197
- [32] P MANDHAN, A MEMON, A S MEMON.  
Congenital hernias of the diaphragm in children. J Ayub Med Coll  
Abbottabad 2007; 19(2) 37-41.
- [33] C. COSTE A, P. JOUVENCEL B, C. DEBUCH ET AL.  
Les hernies diaphragmatiques congénitales de révélation tardive :  
difficultés diagnostiques À propos de deux cas. Archives de pédiatrie  
11 (2004) 929–931
- [34] K. SOKA, M. NARINT, O.LADIN, V. RATANAK, E. SARIN, H.  
SOKLAY, OR UCH, BEAT RICHNER  
La prise en charge de la hernie diaphragmatique congénitale des  
nouveau-nées et nourrissons à propos de 11 cas opérés à l'hôpital  
JAYAVARMAN VII, SIEM REAP-ANGKOR. MEKONG SANTE  
2011.
- [35] SZU-WEN CHANG, HUNG-CHANG LEE, CHUN-YAN YEUNG,  
WAI-TAO CHAN, CHY55ONG-HSIN HSU, HSIN-AN KAO, HAN-  
YANG HUNG? JUI HSING CHANG, JIN-CHERNG SHEU, NEIN-  
LU WANG.  
A Twenty year Review of Early and Late presenting Congenital  
Bochdalek Diaphragmatic Hernia: Are They Different Clinical Spectra?  
2010

- [36] J. SAADA, S. PARAT, S. DELAHAYE, J. BOURBON, A. BENACHA  
Hernie de coupole diaphragmatique 2007 5-031-A-30
- [37] AUBRY MC; DOMMERGUES M; AUBRY JP; DUMEZ Y.  
Ultrasonographie des hernies diaphragmatiques : éléments pronostiques. JEMU. 1998; 19; 2-3; 86-91
- [38] M. ARORA, M. BAJPAI, T.R. SONI AND T.R. SAI PRASAD.  
Congenital diaphragmatic hernia. Indian Journal of Pediatrics; 2000; 67; 9; 665- 670
- [39] DIDIER F.  
Diagnostic anténatal des anomalies du diaphragme (Nancy). Dans : Chirurgie néonatale viscérale; XIème séminaire national d'enseignement, 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 247-251
- [40] HAROUCHI ABDERAHIM  
Chirurgie pédiatrique en pratique quotidienne. 2ème édition révisée 2000
- [41] ALEXANDRA BENACHI, ANNE GAEL CORDIER, MIEKE CANNIE, JACQUES JANI  
Advances in prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. Seminars in Fetal & Neonatal Medicine 19 (2014) 331-337

- [42] SCHMITT F; BECMEUR F; FISHBACH M; GEISERT J; SAUVAGE P.  
Les hernies diaphragmatiques à révélation tardive chez l'enfant : à propos de 13 observations. *Annales de Pédiatrie (Paris)* 1995; 42; 3; 176-184
- [43] CHAVRIER Y.  
Les hernies de coupole (HDC) à révélation retardée. Dans : *Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement, 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 271-275*
- [44] PUTZ R., R. PABST.  
3ème édition française. Sobotta, atlas d'anatomie humaine. (tome 2) Edition médicales internationales 1995
- [45] SCREENAN C; ETCHES P; OSIOVICH H.  
The western Canadian experience with congenital diaphragmatic hernia : perinatal factors predictive of extracorporeal membrane oxygenation and death. *Pediatr Surg Int* 2001; 17; 196-200
- [46] TANABE M; YOSHIDA H; IWAI J; TAKAHASHI H; OHNUMA N; TERA I M.  
Doppler flow patterns through the ductus arteriosus in patients with congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr* 2000; 10; 92-95

- [47] AL-SHANAFEY SAUD; GIACOMANTONIO MIKE; HENTELEFF HARRY.  
Congenital diaphragmatic hernia : experience without extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Surg Int* 2002; 18; 28-31
- [48] S. JLIDI SAID, A ECHAIEB, H. SOULEM, S. CHRIGUI, S. GHORBEL, S. BENKHALIFA, CHAOUACHI.  
La hernie diaphragmatique congenital de Bochdalek à révélation tardive(A propos de 9 cas) *Revue maghrébine de pédiatrie*, Année 2004, vol 14, pp.241-245
- [49] Mahmoudi Abdelhalim, Rami Mohamed, Khattala Khalid, Dahri Souad, Afifi My Abderrahmane, Bouabdallah Youssef .  
La hernie diaphragmatique de Bochdalek étranglée : cause rare d'occlusion intestinale.  
*Pan African Medical Journal – ISSN: 1937- 8688*
- [50] R. FAHED, L. MENASSA MOUSSA, C. SADER GHORRA, S. HADDAD ZEBOUNI.  
Appendicite aigue intrathoracique. *Archives de Pédiatrie* 2012;19:1334-1336
- [51] MA. JELLALI, A. BEN SALEM, A. ZRIG, W. MNARI, W. HARZALLAH.  
Les hernies diaphragmatiques congénitales à révélation tardive chez l'enfant : A propos de 32 cas. *Service de chirurgie pédiatrique, CHU F.B Monastir congrès 2010 Tunisie.*

- [52] LARSEN WILLIAM J.  
Embryologie humaine. De Boeck Université 1996
- [53] DIMITRIOU G; GREENOUGH A; KAVVADIA V; DAVENPORT M; NICOLAIDES I; MOXHAM J; RAFFERTY GF.  
Diaphragmatic function in infants with surgically corrected anomalies.  
Pediatr Res 2003; 54; 4; 1-7
- [54] LALLY KEVIN P; JAKSIC TOM; WILSON JAY M; CLARK REESE H; HARDIN WILLIAM D; HIRSCHL RONALD B; LANGHAM MAX R.  
Estimating disease severity of congenital diaphragmatic hernia in the first 5 minutes of life. Journal of Pediatric Surgery 2001; 36; 1; 141-145
- [55] Dario O.Fauza and Jay M.Wilson  
Congenital anomalies : Their incidence, identification and impact on prognosis  
Journal of Pediatric Surgery  
Volume 29, Issue 8, August 1994, Pages : 113-117.
- [56] Malformations congénitale du diaphragme  
Uvp5.univ-paris5.fr/campus gynéco-obstétrique,cycle 3,poly 8000 fra.asp.
- [57] CASADEVALL I; DAOUD P; BEAUFILS F; AIGRIN Y; MERCIER JC; HARTMANN JF.  
Hernie congénitale diaphragmatique : intérêt d'une stabilisation préopératoire. Pédiatrie 1992; 47; 125-132

- [58] NOIMARK LEE; SELLWOOD MARK; WYATT JOHN; YATES ROBERT.  
Transposition of the great arteries, ventricular septal defect and diaphragmatic hernia in a fetus : the role of prenatal diagnosis in helping to predict postnatal survival. *Prenat Diagn* 2000; 20; 924-926
- [59] VELDMAN ALEX; ROLF SCHLÖSSER; ANTJE ALLENDORF; DORIS FISHER;  
KLAUS HELLER; BEATE SCHAEFF; SIGRUN FUCHS.  
Bilateral congenital diaphragmatic hernia : differentiation between Pallister-Killian and Fryns syndromes. *American Journal of Medical Genetics* 2002; 111; 86-87
- [60] Bourbon Jacques, Clément Annick, Delacourt Christophe, Lacaze Thierry, Thébaud Bernard.  
Développement pulmonaire normal et pathologique. 15<sup>ème</sup> séminaire Guigoz, Groupe d'études en Néonatalogie, 15- 20 octobre 2000, éditions Guigoz 2001
- [61] KASSAB B; DEVONEC S; ARNOULD P; CLARIS O; CHAPPIUS JP; THOULON JM.  
Diagnostic prénatal des coupoles diaphragmatiques : évaluation du pronostic. *Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction*; 20; 2; 170–175
- [62] Hung-Chieh Chou, Jen-Ruey Tang; Hong-Shiee Lai, Po-Nien Tsao; Kuo-Inn Tsou Yau. Prognostic indicators of survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Formos Med Assoc* 2001; 100; 3; 173-175

- [63] Laudy J.A.M.; Van Gucht M; Van Dooren MF; Wladimiroff JW; Tibboel D.  
Congenital diaphragmatic hernia : an evaluation of the prognostic value of the lung-to-head ratio and other prenatal parameters. Prenat Diagn 2003; 23; 634- 639
- [64] Tadaharu Okazaki. Sulio Kohno; shiro Hasegawa, Naoto Urushihara; Atsushi Yoshida; Shinya Kawano; Akihira Saiti; Yasuhiko Tanaka.  
Congenital diaphragmatic hernia : efficacy of ultrasound examination in its management. Pediatr Surg Int 2003; 19; 176-179
- [65] DUBOIS A; STORME L; JAILLARD S; TRUFFERT P; RIOU Y; RAKZA T; PIERRAT V; GOTTRAND F; PRUVOT FR; LECLERC F; LEQUIEN P.  
Les hernies congénitales des coupoles diaphragmatiques. Etude retrospective de 123 observations recueillies dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996. Archives de Pédiatrie (Paris); 2000; 7; 2; 132 – 142
- [66] D. MITANCHEZ.  
Traitement anténatal de la hernie de coupole diaphragmatique : le point en 2008 Archives de Pédiatrie 2008;15:1320-1325.
- [67] Y. FOUQUET, A. BENACHI  
HERNIE CONGENITALE DE COUPOLE DIAPHRAGME : PRISE EN CHARGE PRE- ET POSTNATALE  
Journées Parisiennes de Pédiatrie 2012

- [68] Hernie diaphragmatique congénitale  
(A propos de 13 cas)  
Thèse de médecine numéro 130/11 ; Fès 2011
- [69] DEPREST J, JANI J, GRATACOS E VANDECRUYS H,  
NAULAERS G, DELGADO J ET AL.  
Fetal intervention for congenital diaphragmatic hernia : the european  
experience. 2005 Elsevier Inc. Semin Perinatol 29:94-103
- [70] P. LAUGAUSIE, L. STORME, A. BENACHI, E. COUCHOT, T.  
PENNAFORTE  
Hernie diaphragmatique congénitale : Protocole nationale de diagnostic  
et de soins pour les malades rares 2012.  
HAS / Service des bonnes pratiques professionnelles / octobre 2012
- [71] L. STORME, T. PENNAFORTE, T. RAKZA, A. FILY, R. SFEIR, E.  
AUBRY ET AL.  
Prise en charge médicale per et post-natale de la hernie congénitale du  
diaphragme. Archives de Pédiatrie 2010;17:S85-S92
- [72] J. SAADA, S. PARAT, S. DELAHAYE, J. BOURBON, A.  
BENACHI.  
Hernie de coupole diaphragmatique. Encycl Méd Chir (Editions  
Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés).  
Gynécologie/Obstétrique. 2007. 5-031-A-30.

- [73] DESFRERE L, JARREAU PH, DOMMERGUES M, ET AL.  
Impact of delayed repair and elective high-frequency oscillatory ventilation on survival of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: first application of these strategies in the more “severe” subgroup of antenatally diagnosed newborns. *Intensive Care Med* 2000;26:934-4.
- [74] C. FLAMANT, E. LORINO, P. NOLENT, F. HALLALEL, J Y. CHEVALIER, S. FAU, F. GOLD, S. RENOLLEAU.  
Survie et devenir clinique des nouveau-nés mis en assistance respiratoire extracorporelle.  
*Archives de pédiatrie* 14 (2007) 354–361
- [75] MOYER V; MOYA F; TIBBOEL R; LOSTY P; NAGAYA M; LALLY KP.  
The cochrane database of systematic reviews : Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *The Cochrane Library* 2001; 3; 1-12
- [76] MOSS LAWRENCE R.; CHEN CONSTANCE M; HARRISON MICHEAL R.  
Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia : a long-term followup study. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36; 1; 152-154
- [77] ABDUR RASHEED; SHAUNA TINDALL; DEANNA L CUENY; MICHEAL D KLEIN; VIRGINIA DELANEY-BLACK.  
Neurodevelopmental outcome after congenital diaphragmatic hernia : extracorporeal membrane oxygenation before and after surgery. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36; 4; 539-544

- [78] GALIFER RB.  
Traitement des hernies de coupole diaphragmatique. Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 257-264
- [79] PREM PURI,  
Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Springer Surgery Atlas series, 2006, Part III, 115-124.
- [80] O. FACY, N. CHEYNEL, P. ORTEGA DEBALLON, P. RAT.  
Traitement chirurgical des hernies diaphragmatiques rares.  
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales-Appareil digestif, 40-247, 2012.
- [81] CHARDOT C, MONTUPET P.  
Hernies diaphragmatiques de l'enfant. Encycl Méd Chir (Editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 2006 : 40-255, 1-14
- [82] FRANCOIS BECMEUR.  
Vidéo-chirurgie et hernies diaphragmatiques chez l'enfant.  
*e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2008, 7 (1) : 50-54*
- [83] ARCA MJ, BARNHART DC, LELLI JL JR, ET AL.  
Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. J Pediatr Surg 2003;38:1563-8.

- [84] P. DE LAGAUSIE, E. COUCHOT, A. BENACHI, L. STORME.  
Prise en charge chirurgicale de la hernie diaphragmatique. Rev. Med. Perinat. (2009) 1:37-41
- [85] PHILIPPE P, BECMEUR F, BAX NN, ET AL.  
Endoscopic surgery of diaphragmatic anomalies. A multicentric study of the GECI: postero lateral hernias and eventrations. XIth Annual Congress for Endosurgery in Children (IPEG). May 2-4 2002, Genoa, Italy.
- [86] ARCA MJ, BARNHART DC, LELLI JL JR, ET AL.  
Early experience with minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernias: results and lessons learned. J Pediatr Surg 2003;38:1563-8.
- [87] T. PENNAFORTE, T. RAKZA, A. FILY, S. MUR  
Hernie de coupole diaphragmatique: devenir à long terme.  
Archives de Pédiatrie 2013;20: S11-S18
- [88] Kamata S, Usui N, Kamiyama M, et al. Long- term follow- up of patients with high- risk congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2005;40:1833-8.
- [89] S MAURIN, V DIAZ, A NASSIMI ET AL,  
Devenir à long terme des enfants opérés de hernie diaphragmatique.  
Archives de pédiatrie 2010 ; 17 ; 1-178.

- [90] Deprest J, Jani J, Cannie M, et al.  
Prenatal intervention for isolated congenital diaphragmatic hernia.  
Curr Opin Obstet Gynecol 2006;18:355–67.
- [91] Harrison MR, Keller RL, Hawgood SB, et al.  
A randomized trial of fetal endoscopic tracheal occlusion for severe  
fetal congenital diaphragmatic hernia. N Engl J Med 2003;349: 1916–  
24.

# Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.
- Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.
- Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.
- Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.
- Les médecins seront mes frères.
- Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.
- Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.
- Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.
- Je m'y engage librement et sur mon honneur.

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمان الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي الأول .
- < وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

## فتق الحجاب الحاجز بوكداليك عند الأطفال

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرف

**السيد: محمد دادي**

المزداد في 02 شتنبر 1988 بالرباط

### لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: فتق الحجاب الحاجز - بوكداليك - أطفال.

#### تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: فؤاد الطيبي أستاذ في جراحة العظام والمفاصل
مشرف	السيد: هشام الزرهوني أستاذ مبرز في جراحة العظام والمفاصل
أعضاء	السيدة: هدى أوبجة نباوي أستاذة مبرزة في جراحة العظام والمفاصل
	السيد: منير الراجي أستاذ مبرز في جراحة العظام والمفاصل
	السيد: رشيد أولحيان أستاذ مبرز في جراحة العظام والمفاصل