

**HERNIE DIAPHRAGMATIQUE
ET EVENTRATION CONGENITALES**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle Khaoula EL ATAOUNA

Née le 21 Novembre 1984 à Meknès

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Hernie diaphragmatique – Eventration – Congénitale.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUC

PRESIDENT

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA

RAPPORTEUR

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. EL ABSI

Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

Mr. R. GANA

Professeur Agrégé de Neurochirurgie

Mr. A. CHENGUITI ANSARI

Professeur Agrégé de Gynécologie Obstétrique

Mr. T. MESKINI

Professeur Agrégé de Pédiatrie

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم



سورة البقرة: الآية: 31



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur 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

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et Etudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BEN OMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Monsieur El Hassan AHELLAT

PROFESSEURS :

Décembre 1967

1. Pr. TOUNSI Abdelkader Pathologie Chirurgicale

Février, Septembre, Décembre 1973

2. Pr. ARCHANE My Idriss* Pathologie Médicale
3. Pr. BENOMAR Mohammed Cardiologie
4. Pr. CHAOUI Abdellatif Gynécologie Obstétrique
5. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

6. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Février 1977

7. Pr. AGOUMI Abdelaziz Parasitologie
8. Pr. BENKIRANE ép. AGOUMI Najia Hématologie
9. Pr. EL BIED ép. IMANI Farida Radiologie

Février Mars et Novembre 1978

10. Pr. ARHARBI Mohamed Cardiologie
11. Pr. SLAOUI Abdelmalek Anesthésie Réanimation

Mars 1979

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima Pédiatrie

Mars, Avril et Septembre 1980

13. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam Neurochirurgie
14. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

- 15. Pr. BENOMAR Said*
- 16. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid
- 17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
- 18. Pr. HAMMANI Ahmed*
- 19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
- 20. Pr. SBIHI Ahmed
- 21. Pr. TAOBANE Hamid*

Anatomie Pathologique
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- 22. Pr. ABROUQ Ali*
- 23. Pr. BENOMAR M'hammed
- 24. Pr. BENSOUA Mohamed
- 25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
- 26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
- 27. Pr. JIDAL Bouchaib*
- 28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Biophysique
Chirurgie Maxillo-faciale
Physiologie

Novembre 1983

- 29. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 30. Pr. BALAFREJ Amina
- 31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 34. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
- 36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 38. Pr. NAJI M'Barek *
- 39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 40. Pr. BENJELLOUN Halima
- 41. Pr. BENSALD Younes
- 42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 43. Pr. IHRAI Hssain *
- 44. Pr. IRAQI Ghali
- 45. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 46. Pr. AJANA Ali
- 47. Pr. AMMAR Fanid
- 48. Pr. CHAHED OUAZZANI ép.TAOBANE Houria
- 49. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
- 50. Pr. EL HAITEM Naïma
- 51. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 52. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 54. Pr. LACHKAR Hassan
- 55. Pr. OHAYON Victor*
- 56. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

- 57. Pr. BENHMAMOUCH Mohamed Najib
- 58. Pr. DAFIRI Rachida
- 59. Pr. FAIK Mohamed
- 60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Nouredine
- 61. Pr. HERMAS Mohamed
- 62. Pr. TOULOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- 63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia
- 64. Pr. ACHOUR Ahmed*
- 65. Pr. ADNAOUI Mohamed
- 66. Pr. AOUNI Mohamed
- 67. Pr. AZENDOUR BENACEUR*
- 68. Pr. BENAMEUR Mohamed*
- 69. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
- 70. Pr. CHAD Bouziane
- 71. Pr. CHKOFF Rachid
- 72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH
- 73. Pr. HACHIM Mohammed*
- 74. Pr. HACHIMI Mohamed
- 75. Pr. KHARBACH Aïcha
- 76. Pr. MANSOURI Fatima
- 77. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
- 78. Pr. SEDRATI Omar*
- 79. Pr. TAZI Saoud Anas
- 80. Pr. TERHZZAZ Abdellah*

Cardiologie
Chirurgicale
Médecine Interne
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- 81. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
- 82. Pr. ATMANI Mohamed*
- 83. Pr. AZZOUZI Abderrahim
- 84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa
- 85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
- 86. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
- 87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif
- 88. Pr. BENSOUDA Yahia
- 89. Pr. BERRAHO Amina
- 90. Pr. BEZZAD Rachid
- 91. Pr. CHABRAOUI Layachi
- 92. Pr. CHANA El Houssaine*
- 93. Pr. CHERRAH Yahia
- 94. Pr. CHOKAIRI Omar
- 95. Pr. FAJRI Ahmed*
- 96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
- 97. Pr. KHATTAB Mohamed
- 98. Pr. NEJMI Maati
- 99. Pr. OUAALINE Mohammed*
- 100. Pr. SOULAYMANI ép. BENCHEIKH Rachida
- 101. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

- 102. Pr. AHALLAT Mohamed
- 103. Pr. BENOUDA Amina
- 104. Pr. BENSOUA Adil
- 105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
- 106. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
- 107. Pr. CHAKIR Nouredine
- 108. Pr. CHRAIBI Chafiq
- 109. Pr. DAOUDI Rajae
- 110. Pr. DEHAYNI Mohamed*
- 111. Pr. EL HADDOURY Mohamed
- 112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
- 113. Pr. FELLAT Rokaya
- 114. Pr. GHAFIR Driss*
- 115. Pr. JIDDANE Mohamed
- 116. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
- 117. Pr. TAGHY Ahmed
- 118. Pr. ZOUHDI Mimoun

- Chirurgie Générale
- Microbiologie
- Anesthésie Réanimation
- Radiologie
- Gastro-Entérologie
- Radiologie
- Gynécologie Obstétrique
- Ophtalmologie
- Gynécologie Obstétrique
- Anesthésie Réanimation
- Neurochirurgie
- Cardiologie
- Médecine Interne
- Anatomie
- Gynécologie Obstétrique
- Chirurgie Générale
- Microbiologie

Mars 1994

- 119. Pr. AGNAOU Lahcen
- 120. Pr. AL BAROUDI Saad
- 121. Pr. ARJI Moha*
- 122. Pr. BENCHERIFA Fatiha
- 123. Pr. BENJAAFAR Nouredine
- 124. Pr. BENJELLOUN Samir
- 125. Pr. BENRAIS Nozha
- 126. Pr. BOUNASSE Mohammed*
- 127. Pr. CAOUI Malika
- 128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
- 129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah
- 130. Pr. EL AOUDAD Rajae
- 131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
- 132. Pr. EL HASSANI My Rachid
- 133. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
- 134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
- 135. Pr. ERROUGANI Abdelkader
- 136. Pr. ESSAKALI Malika
- 137. Pr. ETTAYEBI Fouad
- 138. Pr. HADRI Larbi*
- 139. Pr. HDA Ali*
- 140. Pr. HASSAM Badredine
- 141. Pr. IFRINE Lahssan
- 142. Pr. JELTHI Ahmed
- 143. Pr. MAHFOUD Mustapha
- 144. Pr. MOUDENE Ahmed*
- 145. Pr. MOSSERDAQ Rachid*
- 146. Pr. OULBACHA Said
- 147. Pr. RHRAB Brahim
- 148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima
- 149. Pr. SLAOUI Anas

- Ophtalmologie
- Chirurgie Générale
- Anesthésie Réanimation
- Ophtalmologie
- Radiothérapie
- Chirurgie Générale
- Biophysique
- Pédiatrie
- Biophysique
- Endocrinologie et Maladies Métabolique
- Gynécologie Obstétrique
- Immunologie
- Traumatologie Orthopédie
- Radiologie
- Médecine Interne
- Chirurgie Cardio- Vasculaire
- Chirurgie Générale
- Immunologie
- Chirurgie Pédiatrique
- Médecine Interne
- Médecine Interne
- Dermatologie
- Chirurgie Générale
- Anatomie Pathologique
- Traumatologie Orthopédie
- Traumatologie Orthopédie
- Neurologie
- Chirurgie Générale
- Gynécologie Obstétrique
- Dermatologie
- Chirurgie Cardio-vasculaire

Mars 1994

- 150. Pr. ABBAR Mohamed*
- 151. Pr. ABDELHAK M'barek
- 152. Pr. BELAIDI Halima
- 153. Pr. BARHMI Rida Slimane
- 154. Pr. BENTAHILA Abdelali
- 155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
- 156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
- 157. Pr. CHAMI Ilham
- 158. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
- 159. Pr. EL ABBADI Najia
- 160. Pr. HANINE Ahmed*
- 161. Pr. JALIL Abdelouahed
- 162. Pr. LAKHDAR Amina
- 163. 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

- 164. Pr. ABOUQUAL Redouane
- 165. Pr. AMRAOUI Mohamed
- 166. Pr. BAIDADA Abdelaziz
- 167. Pr. BARGACH Samir
- 168. Pr. BELLAHNECH Zakaria
- 169. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*
- 170. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
- 171. Pr. CHAARI Jilali*
- 172. Pr. DIMOU M'barek*
- 173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
- 174. Pr. EL MESNAOUI Abbes
- 175. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
- 176. Pr. FERHATI Driss
- 177. Pr. HASSOUNI Fadil
- 178. Pr. HDA Abdelhamid*
- 179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
- 180. Pr. IBRAHIMY Wafaa
- 182. Pr. BENOMAR ALI
- 183. Pr. BOUGTAB Abdesslam
- 184. Pr. ER RIHANI Hassan
- 185. Pr. EZZAITOUNI Fatima
- 186. Pr. KABBAJ Najat
- 187. Pr. LAZRAK Khalid (M)
- 188. Pr. OUTIFA Mohamed*

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 1996

- 189. Pr. AMIL Touriya*
- 190. Pr. BELKACEM Rachid
- 191. Pr. BELMAHI Amin
- 192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
- 193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
- 194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
- 195. Pr. GAMRA Lamiae
- 196. Pr. GAOUZI Ahmed
- 197. Pr. MAHFOUDI M'barek*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Radiologie

198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
200. Pr. MOULINE Soumaya
201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
202. Pr. OUZEDDOUN Naima
203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie – Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
205. Pr. BEN AMAR Abdesselem
206. Pr. BEN SLIMANE Lounis
207. Pr. BIROUK Nazha
208. Pr. BOULAICH Mohamed
209. Pr. CHAOUIR Souad*
210. Pr. DERRAZ Said
211. Pr. ERREIMI Naima
212. Pr. FELLAT Nadia
213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
214. Pr. HAIMEUR Charki*
215. Pr. KADDOURI Nouredine
216. Pr. KANOUNI NAWAL
217. Pr. KOUTANI Abdellatif
218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
219. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
220. Pr. NAZZI M'barek*
221. Pr. OUAHABI Hamid*
222. Pr. SAFI Lahcen*
223. Pr. TAOUFIQ Jallal
224. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie – Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
O.RL.
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie – Pédiatrique
Physiologie
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
226. Pr. KHATOUI Ali*
227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA
229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
230. Pr. ALOUANE Mohammed*
231. Pr. LACHKAR Azouz
232. Pr. LAHLOU Abdou
233. Pr. MAFTAH Mohamed*
234. Pr. MAHASSINI Najat
235. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
236. Pr. MANSOURI Abdelaziz*
237. Pr. NASSIH Mohamed*
238. Pr. RIMANI Mouna
239. Pr. ROUMI Abdelhadi

Gastro - Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto- Rhino- Laryngologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurochirurgie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale
Anatomie Pathologique
Neurologie

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*
241. Pr. AIT OUMAR Hassan

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie

242. Pr. BENCHERIF My Zahid
 243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 245. Pr. CHAOUI Zineb
 246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 248. Pr. EL FTOUH Mustapha
 249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 250. Pr. EL OTMANYAzzedine
 251. Pr. GHANNAM Rachid
 252. Pr. HAMMANI Lahcen
 253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 254. Pr. ISMAILI Hassane*
 255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 257. Pr. TACHINANTE Rajae
 258. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Novembre 2000

259. Pr. AIDI Saadia
 260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed
 261. Pr. AJANA Fatima Zohra
 262. Pr. BENAMR Said
 263. Pr. BENCHEKROUN Nabih
 264. Pr. BOUSSELMANE Nabile*
 265. Pr. BOUTALEB Najib*
 266. Pr. CHERTI Mohammed
 267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 268. Pr. EL HASSANI Amine
 269. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 270. Pr. EL KHADER Khalid
 271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 273. Pr. HSSAIDA Rachid*
 274. Pr. MANSOURI Aziz
 275. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
 276. Pr. RZIN Abdelkader*
 277. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 278. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

279. Pr. ABABOU Adil
 280. Pr. AOUAD Aicha
 281. Pr. BALKHI Hicham*
 282. Pr. BELMEKKI Mohammed
 283. Pr. BENABDELJLIL Maria
 284. Pr. BENAMAR Loubna
 285. Pr. BENAMOR Jouda
 286. Pr. BENELBARHDADI Imane
 287. Pr. BENNANI Rajae
 288. Pr. BENOACHANE Thami

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie

289. Pr. BENYOUSSEF Khalil
 290. Pr. BERRADA Rachid
 291. Pr. BEZZA Ahmed*
 292. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 293. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 294. Pr. BOUMDIN El Hassane*
 295. Pr. CHAT Latifa
 296. Pr. CHELLAOUI Mounia
 297. Pr. DAALI Mustapha*
 298. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 299. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
 300. Pr. EL HIJRI Ahmed
 301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 302. Pr. EL MADHI Tarik
 303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 304. Pr. EL OUNANI Mohamed
 305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 306. Pr. ETTAIR Said
 307. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 308. Pr. GOURINDA Hassan
 309. Pr. HRORA Abdelmalek
 310. Pr. KABBAJ Saad
 311. Pr. KABIRI EL Hassane*
 312. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 313. Pr. LEKEHAL Brahim
 314. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 315. Pr. MEDARHRI Jalil
 316. Pr. MIKDAME Mohammed*
 317. Pr. MOHSINE Raouf
 318. Pr. NABIL Samira
 319. Pr. NOUINI Yassine
 320. Pr. OUALIM Zouhir*
 321. Pr. SABBAH Farid
 322. Pr. SEFIANI Yasser
 323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
 324. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 326. Pr. AMEUR Ahmed*
 327. Pr. AMRI Rachida
 328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 337. Pr. BICHRHA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *

Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Gynécologie Obstétrique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro – Enterologie
 Médecine Interne
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale

339. Pr. CHKIRATE Bouchra
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 341. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
 342. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 344. Pr. EL MANSARI Omar*
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 347. Pr. HADDOUR Leila
 348. Pr. HAJJI Zakia
 349. Pr. IKEN Ali
 350. Pr. ISMAEL Farid
 351. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 352. Pr. KRIOULE Yamina
 353. Pr. LAGHMARI Mina
 354. Pr. MABROUK Hfid*
 355. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 359. Pr. OUIJILAL Abdelilah
 360. Pr. RACHID Khalid *
 361. Pr. RAISS Mohamed
 362. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 363. Pr. RHOU Hakima
 364. Pr. RKIOUAK Fouad*
 365. Pr. SIAH Samir *
 366. Pr. THIMOU Amal
 367. Pr. ZENTAR Aziz*
 368. Pr. ZRARA Ibtisam*

Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH El Hassan
 370. Pr. AMRANI Mariam
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 375. Pr. BOULAADAS Malik
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 377. Pr. CHERRADI Nadia
 378. Pr. EL FENNI Jamal*
 379. Pr. EL HANCI Zaki
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 382. Pr. HACHI Hafid
 383. Pr. JABOUIRIK Fatima
 384. Pr. KARMANE Abdelouahed
 385. Pr. KHABOUZE Samira
 386. Pr. KHARMAZ Mohamed
 387. Pr. LEZREK Mohammed*
 388. Pr. MOUGHIL Said

- Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

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

389. Pr. NAOUMI Asmae*
 390. Pr. SAADI Nozha
 391. Pr. SASSENOU Ismail*
 392. Pr. TARIB Abdelilah*
 393. Pr. TIJAMI Fouad
 394. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah
 396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 398. Pr. ALLALI fadoua
 399. Pr. AMAR Yamama
 400. Pr. AMAZOUZI Abdellah
 401. Pr. AZIZ Nouredine*
 402. Pr. BAHIRI Rachid
 403. Pr. BARAKAT Amina
 404. Pr. BENHALIMA Hanane
 405. Pr. BENHARBIT Mohamed
 406. Pr. BENYASS Aatif
 407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 408. Pr. BOUKALATA Salwa
 409. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 410. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 411. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
 412. Pr. HAJJI Leila
 413. Pr. HESSISSEN Leila
 414. Pr. JIDAL Mohamed*
 415. Pr. KARIM Abdelouahed
 416. Pr. KENDOUCI Mohamed*
 417. Pr. LAAROUSSI Mohamed
 418. Pr. LYACOUBI Mohammed
 419. Pr. NIAMANE Radouane*
 420. Pr. RAGALA Abdelhak
 421. Pr. REGRAGUI Asmaa
 422. Pr. SBIHI Souad
 423. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
 424. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio Vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anatomie Pathologique
 Histo Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 426. Pr. AFIFI Yasser
 427. Pr. AKJOUJ Said*
 428. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 430. Pr. BENCHEIKH Razika
 431. Pr. BIYI Abdelhamid*
 432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 434. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 436. Pr. DOGHMI Nawal

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie – Pédiatrique
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie

- 437. Pr. ESSAMRI Wafaa
- 438. Pr. FELLAT Ibtissam
- 439. Pr. FAROUDY Mamoun
- 440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
- 441. Pr. HARMOUCHE Hicham
- 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
- 443. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
- 444. Pr. JROUNDI Laila
- 445. Pr. KARMOUNI Tariq
- 446. Pr. KILI Amina
- 447. Pr. KISRA Hassan
- 448. Pr. KISRA Mounir
- 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
- 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
- 451. Pr. MANSOURI Hamid*
- 452. Pr. NAZIH Naoual
- 453. Pr. OUANASS Abderrazzak
- 454. Pr. SAFI Soumaya*
- 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
- 456. Pr. SEFIANI Sana
- 457. Pr. SOUALHI Mouna
- 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo-Phtisiologie
 Pneumo-Phtisiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

- 1. Pr. ALAMI OUHABI Naima
- 2. Pr. ALAOUI KATIM
- 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
- 4. Pr. ANSAR M'hammed
- 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
- 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
- 7. Pr. DRAOUI Mustapha
- 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
- 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
- 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
- 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
- 12. Pr. REDHA Ahlam
- 13. Pr. TELLAL Saida*
- 14. Pr. TOUATI Driss
- 15. Pr. ZELLOU Amina

Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie – Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biochimie
 Biochimie
 Pharmacognosie
 Chimie Organique

* Enseignants Militaires



Dédicaces

A mon père

El Ataouna Salim:

*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

Idoulhia Qismat:

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 mon frère

Khalil :

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 la mémoire de mes grand-parents :

*J'aurais bien voulu que vous soyez parmi
nous en ce jour mémorable.*

*Que la clémence de Dieu règne sur vous
et que sa miséricorde apaise vos âmes.*

A la mémoire de mon oncle Ata :

*Tu nous manques toujours
Que Dieu t'accueille en sa sainte miséricorde*

A Lmima :

*Pour l'affection, la tendresse et l'amour
dont tu m'as toujours entouré...*

Je te dédie ce travail...

*Puisse le grand puissant te donner bonne santé
et longue vie...*

Je t'aime...

*A ma grand-mère maternelle « titi »,
mes tantes et mes oncles :*

Je vous aime et respecte tellement

*Veillez tous, trouver dans ce travail l'expression
de ma reconnaissance, ma gratitude et mon respect
le plus profond, en réponse de votre sympathie, gentillesse,
votre aide et l'amabilité avec laquelle vous m'avez entouré.*

A mes cousins et mes cousines :

*Je n'oublierai jamais les souvenirs d'enfance que, j'espère,
nous partagerons aussi avec nos enfants...*

*A Mohannad EL Ataouna
et son épouse Fatima zahra EL Hassani :*

*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..*

*A Hind EL Ataouna
et son époux Fouad EL Couhen :*

*En témoignage de mes sentiments les plus sincères
Je vous dédie ce travail.*

*A mes petits bouts de choux :
Imane, Nour, Line et Sara*

*Je vous adore, que Dieu vous protège et vous assure
une bonne santé et une longue et heureuse vie...*

A ma meilleure amie Basma :

Tu es et resteras toujours mon âme sœur, ma confidente...

*Tu m'as appris tellement de choses, Je pense toujours
aux beaux moments que nous passons à discuter...*

Ces longues discussions qui ne finissent pas...

J'espère que ton avenir sera tout en rose...

A ma meilleure amie Ibtihale :

Nous voilà arrivées à la fin d'un long et difficile parcours...

Je te remercie pour tous les moments de rire et de folie...

*J'espère que l'avenir sera plein de belles choses
pour toi et ton époux*

Et que notre amitié durera pour toujours...

A la famille Cherkaoui

Vous étiez et resterez toujours ma deuxième famille...

*Je vous remercie pour tous les moments de joie
et de fêtes que nous avons partagé*

*Que Dieu vous bénisse et vous prête
bonne santé et longue vie.*

A la famille Benjouad

*Puisse ce travail témoigner de l'estime
que je vous porte*

A la famille Mesbah :

*En témoignage de ma grande affection
et mes sincères sentiments.*

A tout mes amis (es)



Remerciements

A notre Maître et Président de thèse
Monsieur le Professeur
BENHMAMOUCH MOHAMED NAJIB
Professeur de l'enseignement supérieur
et Chef de Service de Chirurgie
Pédiatrique à l'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 notre Maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur KISRA MOUNIR
Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique
à l'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 notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur EL ABSI MOHAMED
Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

Nous sommes très heureux de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre travail.

Votre présence est pour nous, l'occasion de vous exprimer notre admiration de votre grande compétence professionnelle et de votre généreuse sympathie.

Soyez assuré de notre reconnaissance et notre profond respect

A notre Maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur GANA RACHID
Professeur Agrégé de Neurochirurgie.

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 notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur CHENGUITI ANSARI ANAS
Professeur Agrégé de Gynécologie-Obstétrique

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.

*A notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le professeur MESKINI Taoufik,
Professeur agrégé de pédiatrie*

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.

Sommaire

INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
I. Anatomie	5
II. Embryologie et défaut de formation du diaphragme	10
III. Physiopathologie	15
MATERIEL ET METHODES	18
RESULTATS	34
DISCUSSION	43
I. Epidémiologie	44
A. Fréquence Globale	44
B. Age	44
C. Sexe	46
II. Diagnostic	47
A. Diagnostic Positif	47
1. Clinique.....	47
2. Paraclinique.....	52
B. Diagnostic anténatal	62
1. Echographie anténatale	62
2. IRM foétale.....	65
3. Caryotype.....	66
C. Diagnostic différentiel	67
III. Les malformations associées	69
IV. Les types d’hernies	71

V. Traitement	72
A. Prise en charge prénatale	72
1. Conditions requises pour un traitement chirurgical anténatal	72
2. Historique du traitement anténatal.....	73
3. Technique d'occlusion trachéale	74
B. Prise en charge néonatale :	82
1. En salle de naissance.....	82
2. En unité de réanimation	83
C. Traitement chirurgical	91
1. Hernie de Bochdalek.....	91
a. Chirurgie à ciel ouvert.....	91
b. Coeliochirurgie.....	96
c. Indications	103
2. Hernie de Morgagni	104
a. Chirurgie à ciel ouvert.....	104
b. Coeliochirurgie.....	108
c. Indications	111
3. Eventrations	111
a. Plicatures abdominales	111
b. Coeliochirurgie.....	113
c. Indications	114

VI. Facteurs Pronostic	115
VII. Evolution – Pronostic.....	118
1. Hernie congénitale du diaphragme.....	118
2. Eventration	120
CONCLUSION	121
RESUMES	124
BIBLIOGRAPHIE	128

Liste des abréviations

ADP	: Adénopathie
BPP	: Bronchopneumopathie
CRO	: Compte rendu opératoire
DAT	: Diamètre transverse abdominal
DR	: Détresse Respiratoire
ECMO	: Oxygénation extra-corporelle
EXIT	: Ex-utéro intrapartum therapy
F	: Féminin
GECI	: Groupe d'étude en coelochirurgie infantile
HDC	: Hernie Diaphragmatique congénitale
HER	: Hôpital d'enfants de Rabat
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LA	: Liquide Amniotique
LB	: Lavement Baryté
LHR	: Périmètre céphalique
M	: Masculin

NOi	: Monoxyde d'azote
OHF	: Oscillation à haute fréquence
OT	: Occlusion trachéale
PEC	: Prise en charge
RCX	: Rétro-costo-xyphoïdienne
RGO	: Reflux gastro-œsophagien
RPM	: Rupture prématurée des membranes
Rx	: Radiographie
SA	: Semaines d'aménorrhée
SNC	: Système nerveux central
TDM	: Tomodensitométrie
TOGD	: Transit oeso-gastro-œsophagien
VCI	: Veine Cave inférieure
VD	: Ventricule droit
VG	: Ventricule gauche
VO	: Veine Ombilicale
VSH	: Veines sus-hépatiques



Introduction

La hernie diaphragmatique congénitale est un défaut de fermeture du diaphragme associé au développement consécutif d'une partie des viscères abdominaux dans le thorax [1].

L'éventration du diaphragme est définie comme étant une surélévation anormale ou une déviation d'une partie ou de tout le diaphragme.

La hernie congénitale du diaphragme peut avoir 2 localisations selon l'orifice herniaire ; l'hernie retro-costo-xiphoïdienne ou de Morgagni et l'hernie postéro-latérale ou de Bochdalek qui est la forme la plus fréquente (80%)

Ce sont des malformations relativement fréquentes (1 sur 3000 à 5000 naissances selon les séries) [2]. Elles peuvent être associées à d'autres malformations et/ou des anomalies chromosomiques dans 40% des cas (trisomie 18 ou 13, syndrome de Fryns, Denys-Drash, et Pallister-Killian) [3].

Les errances diagnostiques sont fréquentes du fait de l'absence de symptomatologie typique. Les manifestations respiratoires et abdominales restent cependant au premier plan. Le diagnostic repose essentiellement sur la radiographie pulmonaire standard de face [4].

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

L'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet a été proposée récemment pour traiter l'hernie diaphragmatique en anténatal.

Le traitement chirurgical reste le traitement de choix. Cependant il ne peut être entrepris qu'après une phase de stabilisation hémodynamique et ventilatoire préopératoire [5].

La physiopathologie de cette malformation est complexe, et malgré les progrès de la réanimation, la mortalité néonatale reste élevée proche de 30-40%. Environ 10% des enfants décèderont au décours de la période néonatale ou dans les premières années de vie, de complications respiratoires ou digestives [6].

Dans notre étude nous rapportons 7 cas d'hernies diaphragmatiques congénitales et 3 cas d'éventrations diaphragmatiques colligés dans le service de chirurgie A de l'Hôpital d'Enfants de Rabat entre février 1991 et avril 2007.



I. ANATOMIE :

A. Constitution:

Le diaphragme est un ensemble de muscles digastriques dont les tendons intermédiaires sont réunis sur un centre tendineux unique que l'on appelle le centre phrénique. Il est globalement composé par deux coupoles droite et gauche dont la projection est située sous le squelette thoracique. La partie musculaire, périphérique, que l'on appelle partie charnue, prend ses insertions sur le squelette de la cage thoracique en avant et latéralement, sur le squelette lombaire en arrière. On distingue donc à cet ensemble une partie lombale, une partie costale et une partie sternale.

1. Le centre phrénique:

C'est une lame tendineuse allongée transversalement ayant la forme d'un trèfle possédant 3 folioles : antérieure (la plus grande), gauche (la plus petite) et droite.

À l'union des folioles droite et antérieure se trouve l'orifice de la veine cave inférieure.

Parmi les fibres tendineuses du centre et qui sont de multiples directions, il est possible d'individualiser 2 types de "bandelettes" :

- ✧ La bandelette semi-circulaire supérieure : s'étend de la foliole antérieure à la foliole droite passant en arrière de l'orifice de la veine cave inférieure.
- ✧ La bandelette semi-circulaire inférieure : s'étend de la foliole droite à la foliole gauche passant en avant de l'orifice de la veine cave inférieure.

2. La partie charnue :

Les faisceaux musculaires de cette partie s'éparpillent en éventail à partir du centre phrénique vers le pourtour de l'orifice inférieur du thorax. On distingue 3 portions suivant les insertions :

a. Portion lombale:

Les piliers du diaphragme sont insérés sur la face antérieure de la colonne lombaire de L1 à L3. Ils délimitent en avant de T12, un arc tendineux solide et inextensible (ligament cintré) que traversent l'aorte abdominale et le conduit thoracique. Latéralement ils sont séparés du ligament arqué médial (arcade du psoas) par un discret hiatus qui livre passage aux nerfs splanchniques et à la veine lombaire ascendante. En haut et en avant, les fibres charnues des piliers musculaires prennent rapidement du volume pour venir délimiter, au niveau de T10, le hiatus oesophagien dont le rôle "sphinctérien" est à souligner dans la pathologie des reflux gastro-œsophagiens et des hernies hiatales. Dans le hiatus passent l'œsophage et les nerfs vagues.

b. Portion costale:

Constituée par des fibres charnues qui s'insèrent sur la face interne des 6 dernières côtes et sur 3 arcades intercostales fibreuses qui s'étendent :

- ✧ Du sommet de la 12e côte à la face antérieure de l'apophyse transverse de L1 (arcade du carré des lombes)
- ✧ Du sommet de la 10e côte à celui de la 11e
- ✧ Du sommet de la 11e à celui de la 12e

Elle se termine sur les bords latéraux et le bord antérieur du centre phrénique.

c. Portion sternale :

Formée de 2 Fx placés de chaque côté de la ligne médiane, elle s'étend de la face postérieure de l'appendice xiphoïde et la partie moyenne de la foliole antérieure.

Les Faisceaux sternaux sont séparés l'un de l'autre et de la portion costale par des interstices cellulux.

3. Les orifices du diaphragme :

Le diaphragme comporte des d'orifices qui livrent passage à un certain nombre d'organes, vaisseaux et nerfs.

a. L'orifice de la veine cave inférieure :

Orifice quadrilatère situé a droite dans le centre phrénique, a l'union des folioles droite et antérieure.

Elle est traversée par la veine cave inférieure et le nerf phrénique droit, en dehors et en avant de la veine.

b. L'orifice oesophagien :

Situé en avant et au-dessus de l'orifice aortique, a la hauteur de D12. Il contient : l'œsophage, le nerf vague droit en arrière de l'œsophage et le nerf vague gauche en avant de l'œsophage

c. L'orifice aortique :

Situé devant et légèrement a gauche des L1 et L2, Il contient : l'aorte et le canal thoracique en arrière.

d. Les autres orifices :

Chaque pilier est traversé par le nerf grand splanchnique, la grande veine azygos a droite et la petite veine azygos a gauche.

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

B. Vascularisation :

1. Artérielle :

- ✧ l'artère diaphragmatique supérieure, branche collatérale de l'artère mammaire interne.
- ✧ l'artère musculo-phrénique (droite et gauche), branche terminale externe de l'artère mammaire interne.
- ✧ l'artère diaphragmatique inférieure (droite et gauche), branche de l'aorte abdominale

2. Veineuse :

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

- ✧ les unes se jettent dans le tronc veineux mammaire interne,
- ✧ les autres dans la veine cave supérieure.

3. Lymphatique :

Les vaisseaux lymphatiques se drainent vers les nœuds lymphatiques latéro-aortiques et vers les nœuds médiastinaux.

C. Innervation :

Les nerfs phréniques, droit et gauche, un par coupole diaphragmatique naissent essentiellement du 4ème nerf spinal. Ce sont les nerfs moteurs du diaphragme.

La contusion ou la section de l'un de ces nerfs entraînent la paralysie de la coupole diaphragmatique correspondante et son éventration.

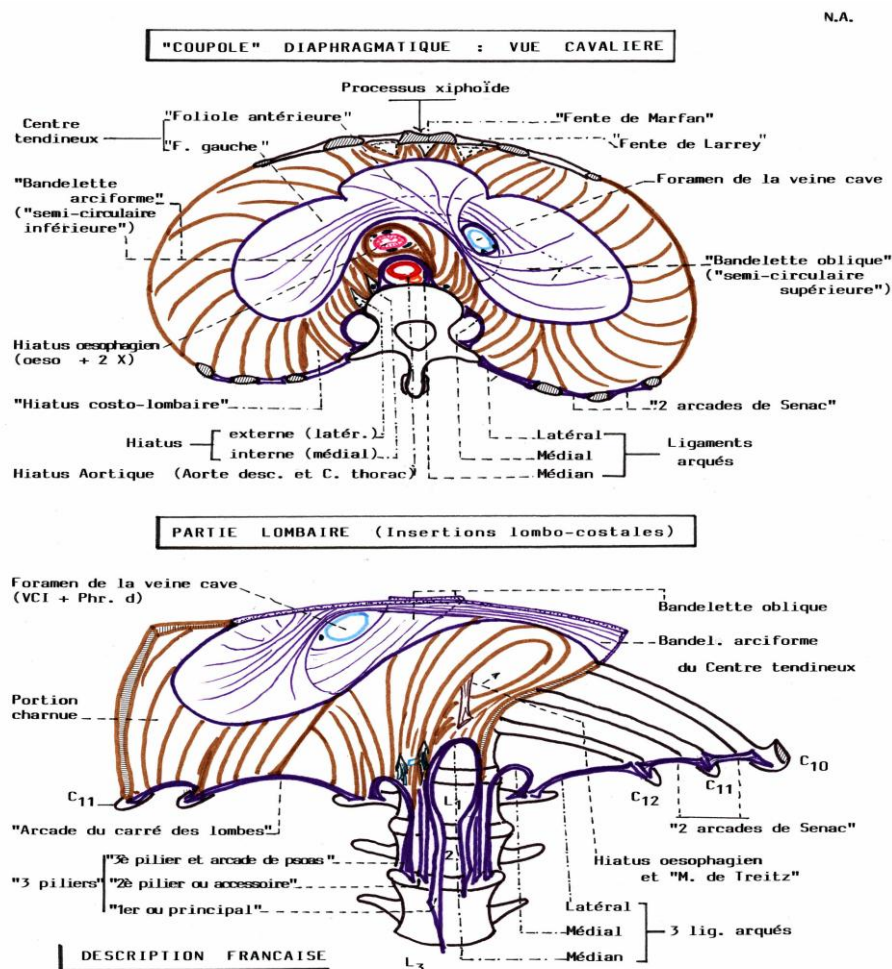


Figure 1: anatomie diaphragme

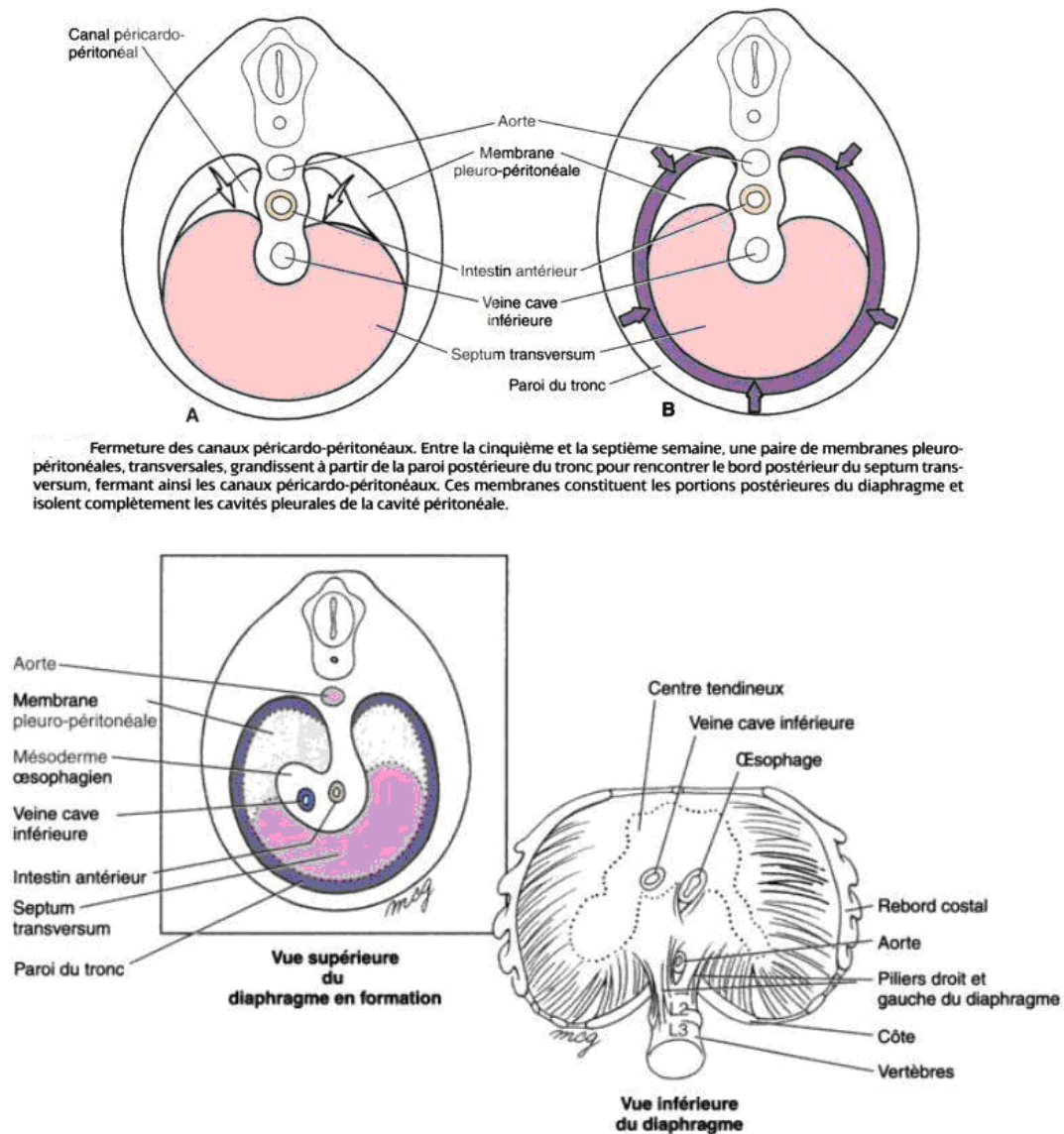
II. EMBRYOLOGIE ET DE FAUT DE FORMATION DU DIAPHRAGME

La formation du diaphragme s'échelonne entre la 4^e semaine et le 3^e mois de l'embryogenèse. Chez l'embryon de 4 semaines, les trois cavités (coelomes) péritonéal, pleural et péricardique communiquent. Les séreuses se forment alors avec isolement des trois cavités (fermeture des membranes pleuropéritonéales) à la 6^e semaine. Initialement, les séreuses sont simplement adossées, puis à partir de la 8^e semaine et pendant le 3^e mois, l'espace entre les séreuses est colonisé par du tissu myoblastique, aboutissant à la formation du diaphragme. Chacune de ces étapes commence par la périphérie du diaphragme, progresse de façon concentrique et se termine dans la région postérolatérale, dite foramen de Bochdalek. Parallèlement se déroule le processus de développement de l'anse intestinale primitive, sa réintégration dans l'abdomen à la 10^e semaine, ses rotations et ses accolements. Enfin, les bourgeons pulmonaires se développent. (Figure 2,3)

Cette chronologie explique :

- ✧ Les différents types anatomiques de hernie diaphragmatique :
 - Si le trouble de l'embryogenèse s'est produit avant la 6^e semaine, il y a absence complète de séreuse : *hernie sans sac* ;
 - Si le trouble de l'embryogenèse s'est produit entre la 6^e et la 8^e semaine, après adossement complet des deux séreuses mais avant la colonisation myoblastique, il s'agit d'une *hernie avec sac* (deux feuillets séreux sans muscle) ;

- Si le trouble du développement s'est produit après la 8^e semaine, la colonisation myoblastique du diaphragme est incomplète : *éventration diaphragmatique* (deux feuillets séreux et une couche musculaire hypoplasique) ;
- ✧ Les anomalies de rotation intestinale associées : la persistance d'une bêche diaphragmatique va perturber le processus de réintégration et l'accolement de l'anse intestinale ; à l'inverse, une réintégration trop précoce de l'intestin pourrait perturber la fermeture diaphragmatique et être à l'origine de certaines hernies diaphragmatiques ;
- ✧ L'hypoplasie pulmonaire associée. Cette hypoplasie caractérisée par une diminution du nombre de générations bronchiques et d'alvéoles. La surface d'échanges gazeux est diminuée et la compliance des voies aériennes est diminuée par la dysplasie bronchique. Le lit vasculaire pulmonaire est réduit, avec dysplasie des artérioles pulmonaires, à l'origine d'une hypertension artérielle pulmonaire.



Fermeture des canaux péricardo-péritonéaux. Entre la cinquième et la septième semaine, une paire de membranes pleuro-péritonéales, transversales, grandissent à partir de la paroi postérieure du tronc pour rencontrer le bord postérieur du septum transversum, fermant ainsi les canaux péricardo-péritonéaux. Ces membranes constituent les portions postérieures du diaphragme et isolent complètement les cavités pleurales de la cavité péritonéale.

Formation du diaphragme. Le diaphragme définitif est une structure composite qui inclut les éléments du septum transversum, des membranes pleuro-péritonéales, du mésenchyme œsophagien ainsi qu'un bord de mésoderme de la paroi du tronc.

Figure 2 : La formation du diaphragme [7]

Les hernies diaphragmatiques congénitales correspondent à un défaut de développement précoce du muscle diaphragme au cours de l'organogénèse. Leur localisation sur le diaphragme achevé correspond en fait à l'une des parties anatomiques insuffisamment développée ou faisant défaut. On décrira ainsi [8,9] :

- des *hernies postéro latérales* par défaut des faisceaux costaux postérieurs et latéraux. On peut y observer depuis la simple absence du ligament arqué latéral et de ses faisceaux (hernie simple de Bochdalek) jusqu'à l'aplasie totale d'une coupole diaphragmatique où tous les faisceaux costaux font défaut. La localisation à gauche de cette anomalie est dix fois plus fréquente qu'à droite.

- des *hernies rétro-costo-xiphoïdiennes* qui se produisent par le hiatus du même nom et qui sont très rares.

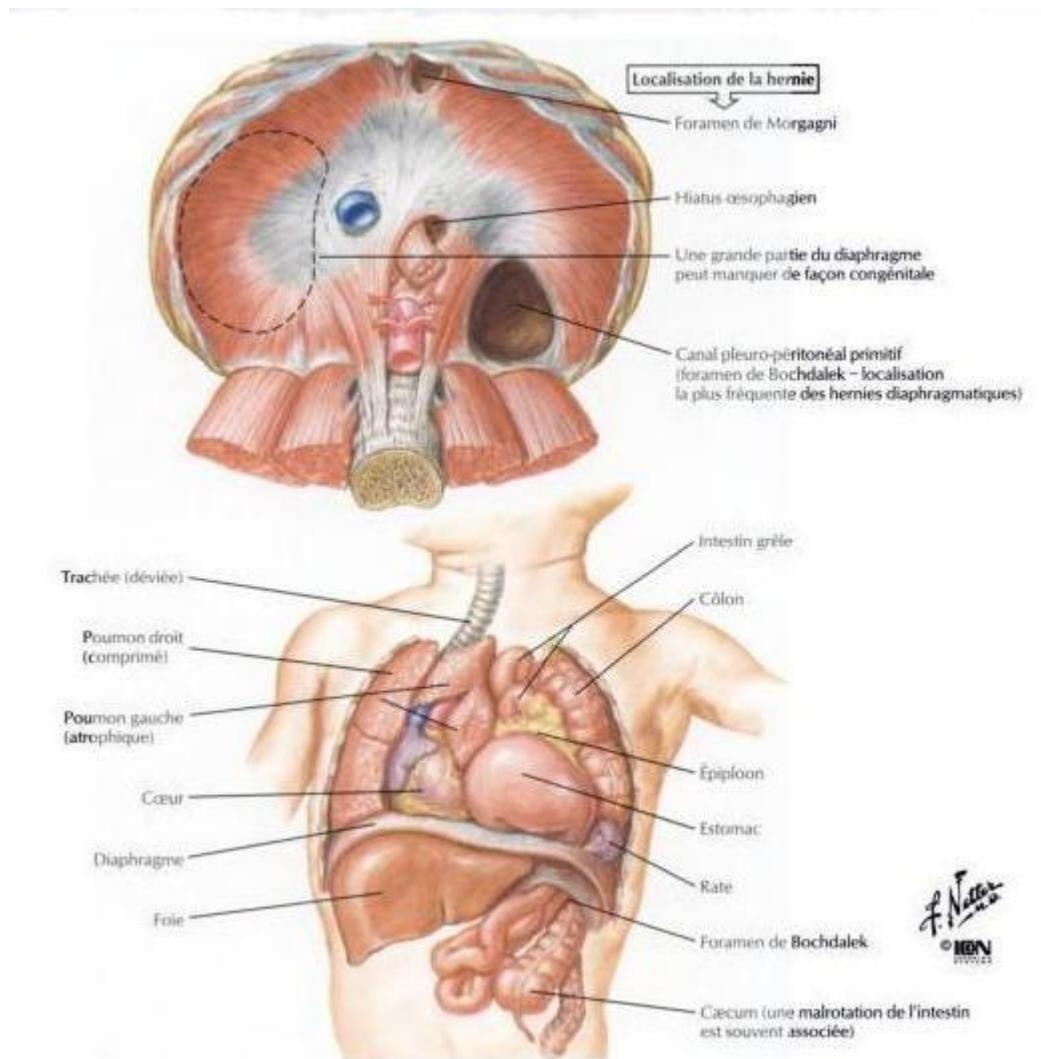


Figure 3: Hernie diaphragmatique congénitale [10]

III. PHYSIOPATHOLOGIE :

La HDC est associée à une anomalie du développement pulmonaire. Le nombre de division bronchique est réduit expliquant une diminution du nombre de bronchioles. Par ailleurs, la surface d'échange alvéolo-artérielle est diminuée du fait d'une altération de l'alvéolarisation [11] (figure 4). Comme le développement vasculaire progresse avec le développement alvéolaire, moins de branches artérielles pulmonaires sont observées dans la HDC. La restriction du lit vasculaire pulmonaire est associée à une augmentation et à une extension de la muscularisation des artères pulmonaires [12]. Enfin, de multiples anomalies fonctionnelles de la réactivité des vaisseaux pulmonaires ont été rapportées. La réponse pulmonaire aux stimuli vasodilatateurs est réduite.

Ces anomalies vasculaires structurelles (Lit vasculaire restrictif, remodelage de la paroi vasculaire) et ces anomalies fonctionnelles expliquent la fréquence de l'échec de l'adaptation à la vie extra-utérine (*fig. 1*). Cette maladaptation à la vie extra-utérine se traduit par une hypertension artérielle pulmonaire persistante [6]. Celle-ci est associée à :

- ✧ Un shunt droite-gauche par le canal artériel et le foramen ovale, responsable d'une hypoxémie ;
- ✧ Une réduction du retour veineux pulmonaire, avec pour conséquence une baisse des pressions de remplissage du ventricule gauche et du débit aortique ; et

- ✧ Une défaillance cardiaque droite, surtout si le canal artériel devenu restrictif limite la voie de décharge du VD. La défaillance cardiaque droite altère le remplissage diastolique du VG, facteur supplémentaire d'altération du débit du VG [13].

L'adaptation à la naissance requiert aussi que le liquide pulmonaire soit réabsorbé. Il existe des arguments pour penser que la réabsorption du liquide pulmonaire est altérée au cours de la HDC.

Ainsi, le défaut d'adaptation à la vie extra-utérine au cours des HDC concerne à la fois l'adaptation circulatoire et pulmonaire.

Il convient d'ajouter, qu'à côté des anomalies vasculaires pulmonaires, le cœur des enfants porteurs de HDC présente aussi des particularités organiques et fonctionnelles. Des études échocardiographiques anténatales ont montré une diminution du rapport ventricule gauche/ventricule droit et une diminution de la masse ventriculaire gauche [14].

Il est probablement secondaire à une augmentation des pressions de l'oreillette gauche pendant la vie fœtale et à une diminution du retour veineux pulmonaire par réduction du débit pulmonaire. Ces 2 facteurs s'associent pour réduire le débit ventriculaire gauche nécessaire à la croissance ventriculaire [11].

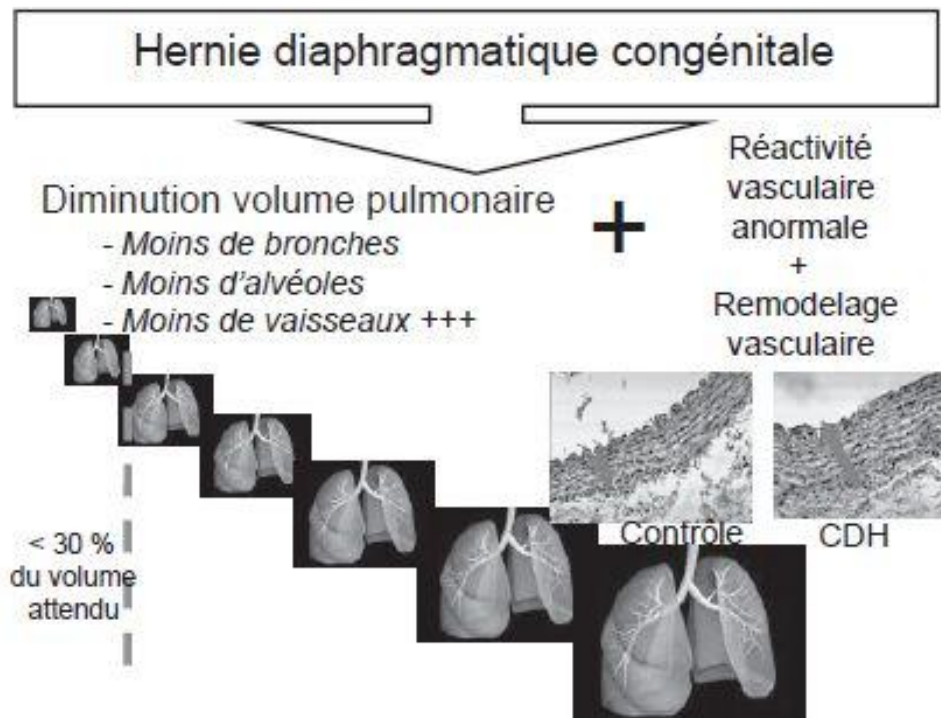


Figure 4: La hernie diaphragmatique congénitale est associée à une réduction plus ou moins importante du volume pulmonaire (hypoplasie pulmonaire), et à des anomalies structurales (épaississement de la media) et fonctionnelles (diminution de la sensibilité aux stimuli vasoconstricteurs) des vaisseaux pulmonaires. Ces anomalies sont à l'origine des difficultés d'adaptation à la vie extra-utérine [6].



**Matériel
et méthodes de**

Durant la période allant de février 1991 à avril 2007, le service de chirurgie A de L'HER a reçu 21 cas d'hernies diaphragmatiques congénitales et d'éventrations dont seulement 7 dossiers d'HDC et 3 dossiers d'éventrations étaient exploitables, 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 10 patients ont été mises sur des tableaux.

FICHE PATIENT 1

Nom et prénom		B.I.
Age		2 ans et 7 mois
Sexe		Féminin
Age de début de la symptomatologie		18 mois
Antécédents		Suivi pour œsophagite GIII sur hernie hiatale pour laquelle elle a été opérée à l'âge de 2 ans et 6 mois.
clinique	Signes respiratoires	Dyspnée
	Signes digestifs	. Vomissements post prandiaux . RGO . Hématémèse de faible abondance
	Autres	---
Examen clinique		Normal
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Clarté retro cardiaque
	Scopie	---
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	Intestin grêle et colon intrathoraciques
	TDM thoracique	---
Autres		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie médiane sus ombilicale. L'exploration trouve une enorme éventration diaphragmatique avec présence de l'intestin grêle et du colon en intrathoracique. Réduction de l'éventration. Dissection des 2 piliers diaphragmatiques le gauche puis le droit, ce dernier est très grêle. Suture et plicature du diaphragme. Fermeture de la paroi plan par plan sur drain thoracique.
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		13 jours
Evolution		Bonne

FICHE PATIENT 2

Nom et prénom		G.B.
Age		6 mois
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie clinique		4 mois
	Signes respiratoires	Dyspnée sans cyanose
	Signes digestifs	Vomissements post prandiaux
	Autres	---
Examen clinique		Protrusion thoracique
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Clarté retro-cardiaque
	Scopie	---
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	Hernie hiatale par glissement avec ascension colique postérieure
	TDM thoracique	---
Autres		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie médiane sus ombilicale. Ouverture du péritoine. Préparation du ligament rond. L'exploration trouve un hiatus oesophagien assez large avec un gros sac herniaire contenant une partie de l'estomac, avec œsophagite et adhérences péri œsophagiennes et ADP. Libération laborieuse de l'œsophage sur 5 cm. Les piliers diaphragmatiques sont hypoplasiques surtout à gauche. Fermeture de l'hiatus. Fixation de l'œsophage au diaphragme par des points phréno-œsophagiens. Confection d'une valve anti-reflux type Nissen. Laçage du ligament rond. Toilette minutieuse. Vérification des coupoles diaphragmatiques qui sont normales, pas d'anomalies associées. Fermeture de la paroi plan par plan.
Suites opératoires		simples
Durée de l'hospitalisation		12 jours
Evolution		favorable

FICHE PATIENT 3

Nom et prénom		K.I.
Age		2 ans et demi
Sexe		Féminin
Age de début de la symptomatologie		1 an et 9 mois
clinique	Signes respiratoires	Dyspnée et tirage sous sternal et intercostal sans cyanose
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		. Râles Sibilants et crépitants diffus
Examens complémentaires	RX pulmonaire	. Foyer alvéolaire basal gauche . Saillie de l'arc inférieur gauche
	Scopie	RGO
	Echo abdominale	normale
	TOGD – LB	Colon intra-thoracique
	TDM thoracique	Hernie diaphragmatique antérieure avec colon transverse intra-thoracique
Autres		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Laparotomie médiane sus ombilicale. Dissection musculo aponévrotique. L'exploration trouve une hernie RCX avec deux orifices séparés par un pont diaphragmatique, le colon transverse passe à travers l'orifice gauche. Réintégration du colon en intra abdominal qui est normal. Résection du pont diaphragmatique entre les deux orifices sans résection du sac herniaire. Réparation de la brèche par des points séparés. Hémostase soigneuse. Fermeture de la paroi plan par plan.
Suites opératoires		simples
Durée de l'hospitalisation		10 jours
Evolution		Favorable

FICHE PATIENT 4

Nom et prénom		M.R.
Age		6 ans
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		7 mois
clinique	Signes respiratoires	épisodes de BPP à répétition (toux, fièvre, expectorations)
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		Diminution des Vibrations vocales et des Murmures vésiculaires de l'hémithorax droit
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Surélévation de la coupole diaphragmatique droite
	Scopie	Mobilité diminuée de la partie antérieure de la coupole droite
	Echo abdominale	Surélévation hépatique droite
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		<p>Thoracotomie postéro-latérale droite passant par le 6eme espace Intercostal droit. A l'ouverture on trouve une éventration antérieure avec hernie du foie qui est adhérent au sac herniaire, par ailleurs on note un pont musculaire entre deux zones diaphragmatiques hypoplasiques droite et gauche.</p> <p>Ouverture du sac et libération du foie.</p> <p>Fermeture sur les berges musculaires par des points séparés avec double plicature des feuillets du sac allant jusqu'au coté droit réservant la partie droite immédiatement entre la VCI et siège des VSH.</p> <p>Fermeture de la paroi sur drain thoracique.</p>
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		18j
Evolution		Favorable

FICHE PATIENT 5

Nom et prénom		B.A.
Age		4 ans et demi
Sexe		M
Age de début de la symptomatologie		16 mois
clinique	Signes respiratoires	BPP à répétition et toux sèche nocturne
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		Normal
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Clartés digestive retro-xiphoïdiennes
	Scopie	---
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	Transit s'effectue normalement, Cardia et poche à air gastrique sous diaphragmatique. Estomac et cadre duodénal sans anomalies. Par ailleurs, on note des clartés digestives médiastinales ce qui a motivé une opacification digestive par voie basse : →Présence d'une hernie diaphragmatique antérieure gauche.
	TDM thoracique	---
Autres		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		<p>Incision médiane sous-xyphoïde sus ombilicale.</p> <p>Lors de la dissection de la paroi, on note :</p> <ul style="list-style-type: none"> . Une insertion anormale du ligament rond dans la région péricardique. . Une brèche diaphragmatique antérolatérale gauche de 5 cm de longueur par où sont herniés estomac et anses. <p>Le ligament rond est disséqué et réséqué entre deux pinces.</p> <p>L'estomac et les anses sont réintégrés dans l'abdomen.</p> <p>Les bords de la brèche sont suturés sur l'aponévrose.</p> <p>Vérification de l'intégrité des autres parties du diaphragme.</p> <p>Fermeture plan par plan de la paroi abdominale.</p>
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		20j
Evolution		favorable

FICHE PATIENT 6

Nom et prénom		M.B.
Age		2 ans 5 mois
Sexe		M
Age de début de la symptomatologie		2 ans 3 mois
clinique	Signes respiratoires	BPP à répétition
	Signes digestifs	Constipation chronique
	Autres	Fièvre non chiffrée
Examen clinique		ADP latéro-cervicale gauche d'1cm, et sous maxillaire bilatérale mobile par rapport aux 2 plans superficiels et profond et indolore
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Opacité du Lobe inférieur droit au niveau de l'angle cardio-phrénique droit
	Scopie	---
	Echographie abdominale	Opacité de l'angle cardio-phrénique droit hypoéchogène hétérogène faisant penser à un dysembryome.
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	Eventration diaphragmatique bilatérale antérieure à droite avec ascension intra-thoracique du foie responsable de l'opacité de l'angle cardio-phrénique postérieure à gauche, avec ascension de la poche à air gastrique et de la rate. Elle s'associe à un syndrome bronchique prédominant aux deux bases pulmonaires.
Autres		---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		Absence de l'œsophage abdominal
Traitement		<p>Incision médiane sus ombilicale Petit foie avec des lobulations fœtales, en partie intrathoracique et luxé à gauche. Découverte d'une énorme hernie diaphragmatique : deux en rétroxyphoïdien et latéral droit et une en postéro-latéral gauche. On commence par celle de Bochdalek après avoir libéré le feuillet postérieur gauche qui appartenait à la surrenale gauche. Phrénorrhaphie du côté latéral droit. Enfin, Phrénorrhaphie médiane en prenant 4 points sur le cartilage chondro-costo-xiphoidien. On découvre l'absence de l'œsophage abdominal, ce qui conduit à la réalisation d'un système antireflux. Deux points de suture sur les 2 piliers diaphragmatiques. Cravate de l'œsophage abdominal par le ligament rond. Confection d'une hémi-valve postérieure. Hémostase soigneuse et fermeture de la paroi.</p>
Suites opératoires		Encombrement fébrile + pneumothorax ayant résorbé sous kinésithérapie et traitement médical.
Durée de l'hospitalisation		46 jours
Evolution		Favorable

FICHE PATIENT 7

Nom et prénom		S.O.
Age		5 mois
Sexe		F
Age de début de la symptomatologie clinique		2 mois
	Signes respiratoires	Toux isolée puis dyspnée
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		Normal
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Opacité a contour externe hémisphérique occupant la quasi-totalité du champ pulmonaire droit, évoquant un pneumothorax. En surimpression sur cette opacité se détache une seconde opacité plus dense pouvant correspondre à une condensation parenchymateuse atéléctasique ou a une masse d'autre origine.
	Scopie	---
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	Hernie diaphragmatique postérolatérale avec foie et intestin grêle intrathoraciques.
	Autres	---
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		---
Traitement		Incision médiane sus ombilicale. Exploration de la cavité abdominale. Pas de sac herniaire, pas de mésentère commun. Réduction de la hernie et dissection des berges diaphragmatiques puis fermeture du defect. Fermeture de la paroi plan par plan.
Suites opératoires		A J3 du post-op: Encombrement d'où l'indication de kinésithérapie. RX de contrôle après un mois qui a objectivé la persistance de l'opacité de l'hémichamp pulmonaire droit. →Récidive de la hernie diaphragmatique d'où l'indication de la reprise de l'acte chirurgical. <u>CRO:</u> Thoracotomie droite L'exploration retrouve des adhérences intimes interphréno-pulmonaires et découverte d'une séquestration pulmonaire avec retour veineux transdiaphragmatique (vers la VCI) qu'on respecte. Fermeture de l'orifice herniaire. Fermeture plan par plan sur drain aspiratif.
Durée de l'hospitalisation		32 jours
Evolution		Favorable

FICHE PATIENT 8

Nom et prénom		O.M.
Age		1 an
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		10 mois
clinique	Signes respiratoires	Toux
	Signes digestifs	Vomissements précoces postprandiaux et diarrhée liquidienne.
	Autres	Fièvre a 39°C
Examen clinique		Râles crépitants
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Opacité basale droite à bord supérieur concave. Surélévation de la coupole diaphragmatique droite et surcharge hilare.
	Scopie	Paralysie diaphragmatique
	Echo abdominale	Foie ascensionné d'aspect homogène
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	---
	Autres	---
Malformation ou anomalie chromosomique associée		---
Traitement		Thoracotomie postéro-latérale droite. Dissection sous cutanée. Dissection de l'interstice grand dorsal grand dentelé. Ouverture du 7ème espace intercostal droit. L'exploration trouve une surélévation de la capsule avec hypoplasie. Suture et plicature du diaphragme par des points séparés. Fermeture de la paroi sur un drain thoracique.
Suites opératoires		Simple
Durée de l'hospitalisation		15 jours
Evolution		Favorable

FICHE PATIENT 9

Noms et prénoms		M.M.
Age		10 mois
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie clinique		3 mois
	Signes respiratoires	BPP à répétition
	Signes digestifs	---
	Autres	---
Examen clinique		Macrocranie avec un périmètre crânien à 47 cm Thorax Globuleux A l'auscultation : Bruits hydro-aériques hémithorax droit avec râles ronflants bilatéraux
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Clartés digestives intra-thoraciques retrosternales Hernie retro-costo-xiphoidienne
	Scopie	---
	Echo abdominale	Discrète splénomégalie homogène. Reins fusionnés en fer à cheval, échogènes sans dilatations des cavités excrétrices.
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	-Hernie RCX faite d'anses digestives et du dôme hépatique qui refoulent le cœur et les gros vaisseaux en arrière. -Asymétrie du volume des deux hémichamps pulmonaires avec hypoplasie pulmonaire gauche.
	échocoeur	cœur refoulé à droite
Malformation ou anomalie chromosomique associée		Syndrome polymalformatif : front bombé, hypertélorisme, macrocranie, rein en fer a cheval, HDC
Traitement		Laparotomie médiane sus ombilicale allant de l'appendice xyphoïde à 2cm au dessous de l'ombilic ; L'exploration trouve une hernie RCX bilatérale dont le contenu à gauche est représenté par l'intestin grêle et le colon transverse, et à droite par le lobe gauche du foie. Après réintégration des anses en intra-péritonéal, on trouve une hypoplasie pulmonaire gauche. Fermeture de ce defect diaphragmatique. On passe au coté droit, le foie gauche présente des adhérences avec le sac herniaire. Libération de proche en proche de ces adhérences puis réintégration du lobe gauche du foie en intra péritonéal. Fermeture du defect par des points séparés tout en prenant le sac herniaire dans les points ; pas de mésentère commun. Fermeture de la paroi plan par plan.
Suites opératoires		Encombrement trachéobronchique mis sous traitement médical et kinésithérapie.
Durée de l'hospitalisation		11 jours
Evolution		favorable

FICHE PATIENT 10

Nom et prénom		A.O.
Age		15 mois
Sexe		Masculin
Age de début de la symptomatologie		7 mois
clinique	Signes respiratoires	PNP à répétition
	Signes digestifs	Constipation
	Autres	Fièvre non chiffrée Bruits du cœur déplacés à droite
Examen clinique		Fasciés trisomique Râles ronflants et bruits hydroaériques intrathoraciques à l'auscultation.
Examens complémentaires	RX pulmonaire	Clartés digestives retrosternales
	Scopie	---
	Echo abdominale	---
	TOGD – LB	---
	TDM thoracique	Hernie RCX à contenu digestif : probablement colique et hépatique Foyers d'atélectasies pulmonaires au niveau du segment dorsal lobaire supérieur droit et lobaire inférieur homolatéral.
Autres		Echo cœur : cœur déplacé à droite sans anomalies associées.
Malformation ou anomalies chromosomiques associées		Trisomie 21
Traitement		Laparotomie médiane sus ombilicale. L'exploration trouve du colon transverse et une partie du foie gauche herniés à travers une brèche diaphragmatique rétrosternale. Réduction du contenu herniaire. Fermeture de la brèche par des points séparés. Tout en gardant le feuillet herniaire collé au péricarde. L'exploration abdominale ne trouve pas d'anomalies de rotation intestinale. Fermeture de la paroi plan par plan.
Suites opératoires		Encombrement bronchique et suintement de la plaie mis sous traitement médical.
Durée de l'hospitalisation		22 jours
Evolution		Bonne

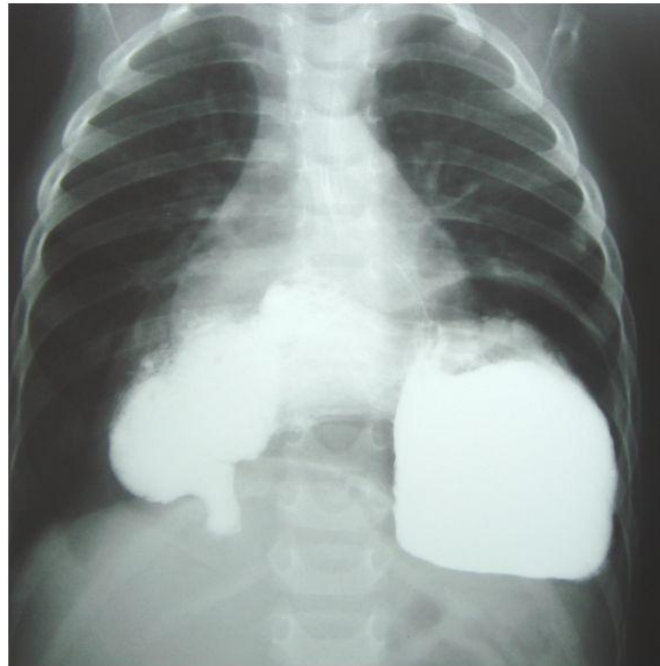


Figure 5: Patient 1: Eventration diaphragmatique avec ascension du colon.

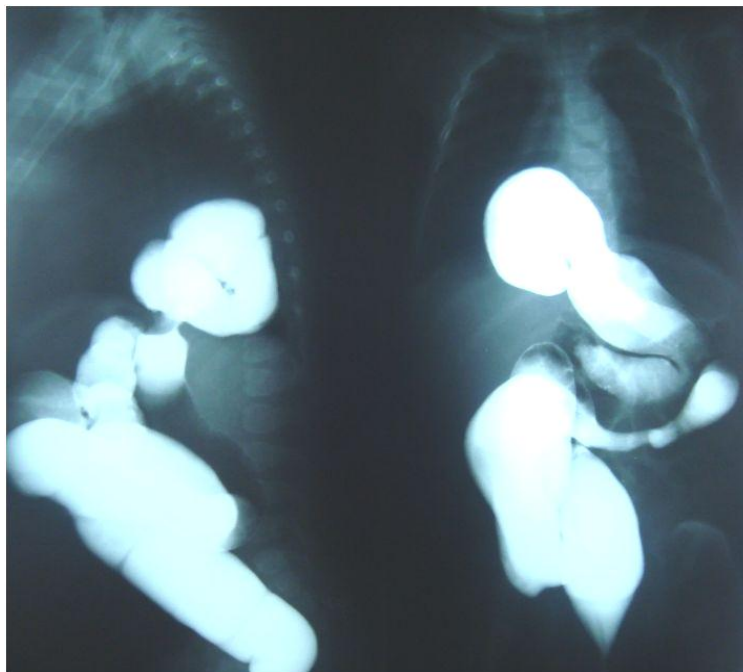


Figure 6: Patient 2: Lavement baryté montrant une hernie de Morgagni

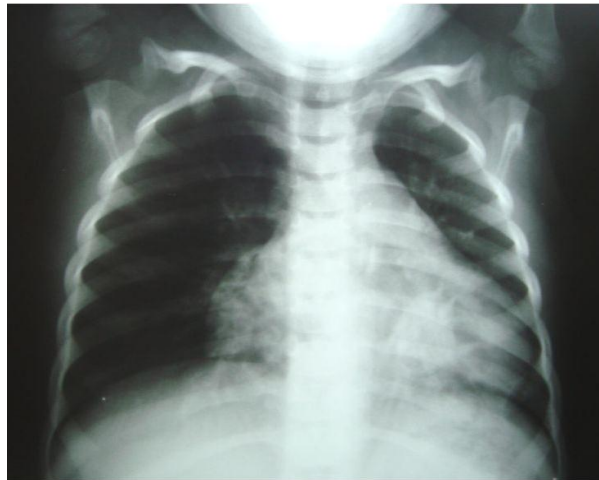


Figure 7: Patient 3 : Radiographie thoracique de face



Figure 9: Patient 3 : Lavement baryté montrant un colon intrathoracique.

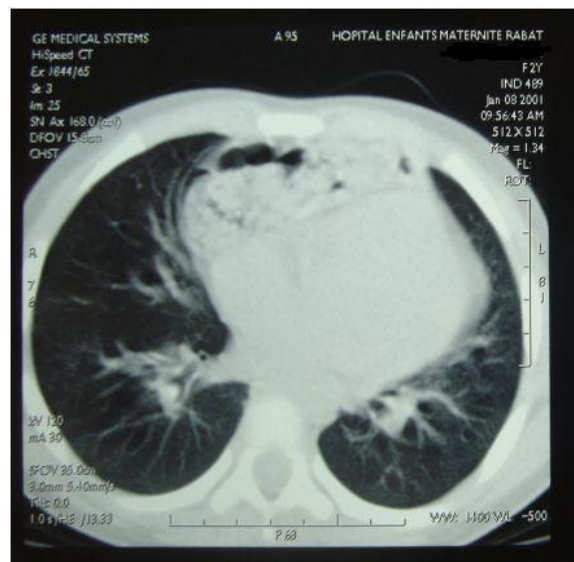


Figure 8: Patient 3: TDM thoracique montrant une hernie diaphragmatique antérieur





Figure 10: Patient 4: radiographie thoracique de face montrant une surélévation



Figure 11: Patient 4 : radiographie thoracique de profil montrant une surélévation de la coupole diaphragmatique droite.



Figure 12: Patient 6 : Radiographie thoracique de face



Résultats

1. Age :

L'âge de nos patients a varié entre 5 mois et 6 ans, avec un âge moyen de 26 mois

Aucun de nos patients n'a été reçu avant la 6^e heure de vie

La moitié de nos patients était des nourrissons, et la moitié était des enfants.

2. Sexe :

Notre série a comporté 7 garçons (70%) et 3 filles (30%)

Le sexe ratio fille/garçon = 0,43

3. Age de début de la symptomatologie :

L'âge moyen de début des symptômes était de 11,5 mois.

La majorité de nos patients ont présenté le premier symptôme de leur maladie avant l'âge de deux ans (80%) avec une tranche d'âge entre 2 mois et 27 mois. (Figure 13)

20% ont commencé à manifester leur symptomatologie après 2 ans.

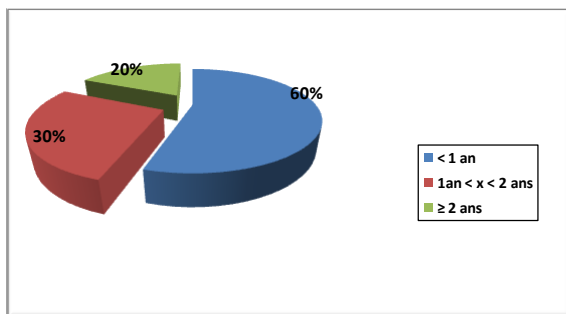


Figure 13 : L'âge d'apparition des symptômes

4. Symptomatologie révélatrice :

La symptomatologie était dominée par les signes respiratoires présents chez tous les patients. (Figure 14)

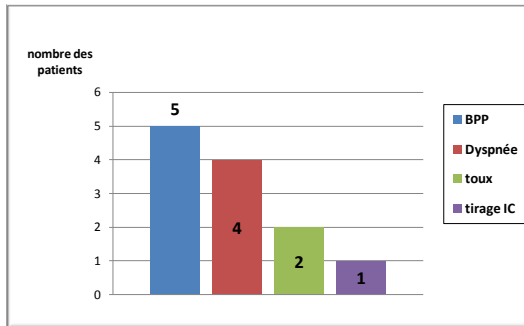


Figure 14 : Les signes respiratoires observés chez nos malades

Des signes digestifs ont été retrouvés chez 50% des patients et étaient faits de :

- ✧ Vomissements : chez 3 patients
- ✧ Constipation : chez 1 patient
- ✧ RGO : chez 1 patient
- ✧ Hématémèse : chez 1 patient
- ✧ Diarrhée : chez 1 patient.

5. L'examen clinique :

L'examen physique était normal chez 30% de nos patients.

Dans le reste des cas, il retrouvait surtout un thorax globuleux à l'inspection et des bruits hydro-aériques intrathoraciques à l'auscultation (Tableau1).

Tableau 1: Les signes physiques à l'examen

Signes physiques	Nombre de cas
Thorax Globuleux	2
Bruits hydro-aériques intrathoraciques	2
Syndrome d'épanchement	1
ADP latéro-cervicale	1
Râles ronflants	1
Râles sibilants	1
Râles crépitants	1

6. Les Examens Complémentaires :

La radiographie thoracique a été pratiquée chez tous les patients de notre série, elle a permis de poser le diagnostic dans 50% des cas (Figure 15).

D'autres examens complémentaires ont été réalisés chez nos patients (Tableau 2) : scopie, échographie, Opacifications digestives, TDM et une échocoeur (qui a été réalisée dans le cadre d'un bilan malformatif)

Dans 30% des cas le diagnostic était confirmé par des opacifications.

La TDM demandée chez 6 patients a permis de poser le diagnostic dans 20% des cas.

Tableau 2: Les examens complémentaires réalisés

Examens complémentaires	Nombre de patients
Radiographie thoracique	10
TDM thoracique	6
Echographie abdominale	5
Opacifications	4
Scopie	3
Echo-cœur	1

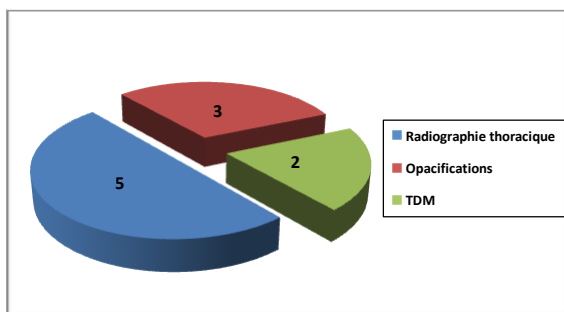


Figure 15 : Examens complémentaires posant le diagnostic

La présence de clartés digestives intrathoraciques représente le signe sémiologique le plus évocateur de l'HDC, il était présent chez 4 patients.

L'éventration s'est présentée sur la radiographie thoracique sous forme d'élévation de la coupole diaphragmatique chez 2 patients.

7. Les organes herniés :

Dans les cas présentant des HDC; le foie, le colon et l'estomac représentent la majorité des organes herniés, soit 78% du total des organes herniés.

Sur les 3 cas présentant des éventrations, 2 patients présentaient un foie ascensionné, le 3eme cas présentait une ascension de l'intestin grêle et du colon.

Le total des organes herniés retrouvés sont présentés sur le tableau 3 :

Tableau 3: listes des organes herniés

Organe	HDC	Eventration
Foie	4 (28%)	2 (50%)
Colon	4 (28%)	1 (25%)
Estomac	3 (22%)	
Intestin Grêle	3 (22%)	1 (25%)
Rate	1 (8%)	

8. Les Malformations associées :

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

Notre série n'échappe pas à cette règle, 1 cas de trisomie 21 a été retrouvé, il a bénéficié d'une échocoeur qui a trouvé un cœur complètement déplacé a droite sans autres anomalies notables.

1 un patient présentait un syndrome polymalformatif clinique : front bombé, macrocranie, hypertélorisme avec un rein en fer à cheval. Une échocoeur a également été pratiqué chez lui et a trouvé un cœur refoulé a droite.

Une absence de l'œsophage abdominale a été retrouvée lors de la réduction de l'hernie diaphragmatique chez le patient 6, ce qui a conduit à la réalisation d'un système anti-reflux.

9. Traitement chirurgical :

Dans notre série, tout les patient on été opérés par voie classique, essentiellement par laparotomie médiane sus ombilicale dans les hernies de Morgagni (Tableau 4).

Tel était le cas aussi pour le patient qui présentait une hernie de Bochdalek isolée, et du patient qui présentait une hernie de Morgagni associée à une hernie de Bochdalek.

2 cas d'éventrations ont reçu un traitement par Thoracotomie postérolatérale droite, et le 3^e cas était opéré par laparotomie médiane.

Tableau 4 : les voies d'abord

Le type d'hernie	La méthode chirurgicale	Nombre de cas
Hernie de Morgagni	Laparotomie médiane sus ombilical	6
Hernie de Bochdalek	Laparotomie médiane sus ombilicale	1
Hernie de Bochdalek + Hernie de Morgagni	Laparotomie médiane sus ombilicale	1
Eventration	Thoracotomie postérolatérale droite	2
	Laparotomie médiane sus ombilicale	1

10. Les suites opératoires:

Dans la majorité des cas, les suites opératoires étaient simples (60%)

Il y a eu des complications post opératoires dans 40% des cas : 4 cas d'encombrement bronchiques ont été notés, un cas de pneumothorax et un cas d'infection de paroi.

Ces patients ont bien évolué sous traitement médical.

Par ailleurs, il y a eu un cas de récurrence après 1 mois qui a été repris par thoracotomie.

11. La durée d'hospitalisation

La durée d'hospitalisation a varié de 10j à un mois et demi avec une durée moyenne de séjour de 20j.

12. Evolution :

L'évolution a été favorable chez tous nos patients.



Discussion

I. EPIDEMIOLOGIE:

A. Fréquence globale:

La hernie diaphragmatique congénitale est une malformation relativement fréquente (1 sur 3000 à 5000 naissances selon les séries) [2]

Au service de chirurgie A de l'HER, on a recueilli sur la période s'étendant entre février 1991 et avril 2007 un total de 21 patients présentant des HDC.

Notre série de 10 cas représentaient une fréquence globale de 0.27% du total des malades hospitalisés au service durant cette période.

L'éventration diaphragmatique est une pathologie rare. Selon Kinnunen [15], la fréquence des nouveaux nés présentant une éventration diaphragmatique est à 3 pour 10000 naissances.

B. Age:

L'âge de nos patients variait entre 5 mois et 6 ans, avec un âge moyen de 26 mois

Aucun de nos patients n'a été reçu avant la 6^e heure de vie.

Dans la littérature, l'hernie de Morgagni peut se manifester à la naissance par un tableau aigu, plus tard dans l'enfance ou à l'âge adulte. L'âge moyen du diagnostic est de 50 ans.

Les hernies de Bochdalek sont découvertes au cours de la grande enfance ou à l'âge adulte dans seulement 5% des cas [16].

ARCA MJ et al. [17] Ont mené une étude rétrospective sur 18 cas de HDC dont 11 présentaient une hernie de Morgagni et 7 présentaient une hernie de Bochdalek.

La moyenne d'âge des hernies de Morgagni était de 28 mois. 4 des hernies de Bochdalek ont été reçus entre l'âge de 3 et 21 jours, et 3 ont été reçus à l'âge de 4, 11 et 32 mois.

Mandhan P et al. [18] ont rapporté les cas de 18 patients, l'âge moyen pour les hernies de Bochdalek était de 23 heures alors que pour les autres types d'hernies l'âge moyen était de 39 mois avec des extrémités d'âge entre 18 et 60 mois.

Brouard J et al. [19] Ont rapporté les observations de deux enfants, âgés de quatre et six mois, révélant tardivement une hernie diaphragmatique congénitale.

Coste C et al. [4] Ont rapporté le cas de deux patients, âgés de 5 et 14 mois.

Sahnoun L et al. [20] Ont mené une étude à propos de 7 cas d'hernies de Morgagni, l'âge variait entre 7 mois et 11 ans avec une moyenne d'âge de 28 mois.

Cherian A et al. [21] Ont rapporté le cas d'une éventration diaphragmatique à l'âge de 6 mois.

Vanamo K et al. [22] Ont mené une étude rétrospective sur l'éventration congénitale du diaphragme avec un recul de 45 ans, la période d'étude a été divisée sur 3 périodes de 15 ans, la première entre 1948 et 1962 contenait 14 cas avec un âge moyen de 2 mois, la deuxième entre 1963 et 1977 contenait 26 cas avec un âge moyen de 17h et la troisième entre 1978 et 1992 contenait 15 cas avec un âge moyen de 2h.

C. Sexe :

Sur notre série le sexe ratio fille/garçon est de 0,43.

Pour l'hernie diaphragmatique congénitale la littérature rapporte un sexe ration de 3 filles pour 2 garçons = 1,5.

L'étude de Mandhan P et al. [18] a trouvé, sur période de 4 ans, 14 filles pour 4 garçons soit un sexe ration de 3,5.

L'étude menée par Sahnoun L et al. [20] a trouvé sur une période de 19 ans 3 filles pour 4 garçons, avec un sexe ratio de 1,33.

Brouard J et al [19] dans leur étude ont trouvé 2 cas de garçons.

L'équipe de K Vanamo et al [22] ont mené une étude sur 45 ans, rapportant 55 cas d'éventrations diaphragmatiques dont 33 (60%) étaient des garçons et 22 (40%) étaient des filles.

II. DIAGNOSTIC

A. Diagnostic positif

1. Clinique :

Le diagnostic prénatal peut ne pas être fait soit qu'il s'agisse d'une forme tardive soit que le suivi échographique ait été insuffisant. Dans ces cas la hernie diaphragmatique va se révéler par une détresse respiratoire néonatale. Les formes graves parleront plus tôt avec un tableau de mort apparente du nouveau-né imposant une réanimation néonatale immédiate. Dans les formes plus favorables on peut observer l'apparition d'une détresse respiratoire du nouveau-né dans les heures (parfois les jours) qui suivent la naissance [23].

F.Vedel-Werts et al. [24] Ont reporté le cas d'une hernie diaphragmatique droite révélée secondairement par une septicémie néonatale à Streptocoque B chez un prématuré. Il s'agissait d'une enfant hypotrophe née prématurément à 30 semaines d'aménorrhée, qui a présenté à 2 jours de vie une septicémie à Streptocoque B associée à une pneumopathie ; malgré une amélioration clinique initiale, l'évolution respiratoire a été marquée par la survenue d'une hernie diaphragmatique droite à 7 jours de vie. Mais ce diagnostic difficile ne sera confirmé qu'à 43 jours de vie par une échographie du diaphragme. Après traitement chirurgical, l'évolution postopératoire a été bonne.

La persistance d'une détresse respiratoire après une septicémie néonatale à Streptocoque B, associée à une opacité radiologique pulmonaire basale droite, doit faire évoquer le diagnostic de hernie diaphragmatique à révélation retardée.

30 cas similaires ont été rapportés dans la littérature [25,26]. Bien que la physiopathologie de cette association demeure obscure, il semblerait, pour certains auteurs, qu'elle ne soit pas fortuite et qu'elle constitue une entité réelle [27,28].

a. Signes fonctionnels :

➤ ***Hernie de Bochdalek :***

Les formes à révélation néonatale sont mal tolérées [29] du fait de l'hypoplasie pulmonaire associée (due à la pression prolongée in utero des viscères abdominaux herniés dans le thorax) à l'origine d'une hypoxémie et d'une acidose ; l'HTAP qui en résulte crée un shunt gauche-droit qui majore et entretient le processus. Le tableau est en général bruyant avec une DR aigue qui nécessite une intervention chirurgicale en urgence [16].

Dans 5% des cas, L'hernie de Bochdalek peut être révélée au cours de la grande enfance ou à l'âge adulte [30]. Dans ce cas elles peuvent être bien supportées et découvertes au hasard lors d'un cliché thoracique. Lorsqu'elles sont symptomatiques, elles peuvent entraîner des douleurs postprandiales souvent positionnelles, des vomissements, une dysphagie, voire un véritable syndrome occlusif, haut ou bas. Elles peuvent se révéler dans 46% des cas [31] sous la forme sévère de complications des viscères herniés (ulcère gastrique, perforation gastrique, volvulus gastrique, fistule colopleurale, hémorragie du viscère hernié) [32-36].

Sur une étude menée par P.Mandhan et al. portant sur 18 cas d'HDC, dont 13 étaient des hernies de Bochdalek, la symptomatologie était d'apparition précoce (entre 1h30 et 3j de vie) et dominée par l'apparition de détresse respiratoire et de cyanose. [18]

Notre série comporte un cas d'hernie de Bochdalek isolée, exprimée cliniquement par des signes respiratoires seuls, à type de toux et dyspnée. Et un autre cas d'hernie de Bochdalek associée à une hernie de Morgagni, dans ce cas le tableau clinique était fait de symptomatologie respiratoire (BPP à répétition) et digestive (constipation chronique).

➤ ***Hernie de Morgagni :***

Elle peut se manifester à la naissance par un tableau aigu [37,38], plus tard dans l'enfance [33] ou à l'âge adulte [39,40].

Elle est le plus souvent asymptomatique, découvertes au hasard d'une radiographie du thorax.

Dans 20 à 30 % des cas sont observés un inconfort épigastrique, des douleurs, des nausées, une constipation ou, plus rarement, des troubles respiratoires (dyspnée, sensation d'oppression thoracique, DR aigue) [41-43]. La variété des symptômes dépend de la taille de l'orifice diaphragmatique, du volume et du contenu du sac herniaire. Le caractère peu spécifique des symptômes peut entraîner un retard diagnostique. Les complications (étranglement du colon hernié ou de l'estomac hernié par striction) sont exceptionnelles, notamment chez l'enfant [44].

Cinq de nos malades présentaient une hernie de Morgagni isolée chez qui la symptomatologie était dominée par des signes respiratoires dans 100% des cas (BPP à répétition, Dyspnée, DR, râles sibilants) associés à des signes digestifs dans 40% des cas (constipation, vomissement).

L. Sahnoun et al [20] ont publié une rétrospective sur 7 cas d'hernie de Morgagni, les signes révélateurs de la hernie ont été exclusivement respiratoires : broncho-pneumopathies à répétition dans 5 cas et une détresse respiratoire dans 2 cas. Les signes digestifs, présents dans 1 cas ont consisté en des vomissements répétés avec retentissement staturo-pondéral.

➤ ***Éventration Congénitale du diaphragme :***

L'éventration diaphragmatique est rarement de révélation néonatale, dans ce cas le tableau est celui d'une détresse respiratoire aiguë grave.

Elle reste souvent asymptomatique, découverte fortuitement lors d'un cliché thoracique.

Dans les formes symptomatiques, les signes respiratoires prédominent le tableau clinique (broncho-pneumopathies à répétitions, bronchites, toux, fièvre), alors que les manifestations digestives et cardiaques restent quand même rares [45].

Dans notre expérience, les 3 cas d'éventrations ont été révélés par des signes respiratoires (toux, dyspnée, BPP à répétition), dont 2 associaient des signes digestifs (vomissement, RGO, hématomèse, diarrhée)

Une étude faite en 1973 par F. Paris et al [46] sur 9 cas d'éventrations diaphragmatiques congénitales a montré la présence de signes respiratoires chez 6 patients (BPP, Dyspnée, Cyanose, Pneumonie..) un patient présentait des signes digestifs seuls (anorexie, vomissements, constipation) et 2 patients présentaient un thorax déformé.

Une autre étude faite par Weller MH en 1976 a rapporté 3 cas d'éventrations diaphragmatiques bilatérales qui se sont toutes manifestées à la naissance par une détresse respiratoire et cyanose. Aucun des 3 patients n'a survécu même après un traitement chirurgical instauré en urgence vu l'hypoplasie pulmonaire majeure [47].

b. Signes Physiques :

L'examen clinique permet de reconnaître l'aspect creusé de l'abdomen, l'augmentation du diamètre thoracique antéropostérieur l'abolition des murmures vésiculaires du côté atteint, la déviation médiastinale et le déplacement des bruits de cœur [48].

Dans notre série, les signes physiques retrouvés sont représentés sur le tableau 5 :

Tableau 5 : les signes physiques retrouvés dans notre série

Signes physiques	Nombre de cas
Absents	3
Thorax Globuleux	2
Bruits hydroaériques	2
Râles ronflants	2
Râles sibilants	1
Râles crépitants	1
Syndrome d'épanchement	1

2. Paraclinique :

Dans la littérature, le diagnostic repose essentiellement sur l'examen attentif de la radiographie thoracique de face, dont la normalité antérieure ne doit en aucun cas exclure le diagnostic, comme a été le cas dans l'étude menée par C. Coste et al [4].

a. Hernie de Bochdalek [49] :

Le cliché thoracoabdominal de face reste nécessaire et suffisant.

L'incidence de profil n'apporte généralement aucun argument contributif supplémentaire. Il est impératif de bien identifier les côtés droit et gauche du cliché.

➤ . ***Dans la HDC gauche*** (figure 16) :

Au niveau du thorax, la masse médiastinale, repérée par son opacité et son pédicule vasculaire, est déviée à droite, venant toucher la paroi ; la position des sondes endotrachéale et digestive permet de mieux préciser la localisation intrathoracique de la trachée, de l'œsophage et de l'estomac hernié et souvent volvulé. À ce stade, les anses digestives herniées, peu ou pas pneumatisées, sont difficiles à repérer. Avec les organes pleins ascensionnés (rate et, éventuellement, lobe gauche du foie), elles constituent la masse opaque qui occupe en grande partie l'hémithorax gauche. Plus tard, ou s'il n'y a pas eu d'aspiration digestive efficace, l'air, envahissant le tube digestif, produit des images aériques polycycliques caractéristiques dont la plus volumineuse, médiane, juxtamédiastinale, correspond à l'estomac.

La survenue précoce d'un pneumothorax, uni- ou bilatéral, est de très mauvais pronostic car elle signe la présence d'une hypoplasie pulmonaire majeure.

L'abdomen est réduit de volume et dépourvu des repères aériques digestifs habituels. L'opacité hépatique reste le plus souvent en place ou peut, occasionnellement, être légèrement basculée, par ascension du lobe gauche.

➤ **La HDC droite** (figure 17) :

Elle se manifeste par une opacité de l'ensemble de l'hémithorax droit, envahi par la masse hépatique ; le médiastin est entièrement refoulé vers la gauche. En général, il n'y a pas d'anses intestinales herniées et l'estomac reste en tout ou en partie intra-abdominal.

La malrotation des anses digestives est fréquente ; elle se traduit par des images aériques au niveau de l'hypocondre droit, sous le foie ascensionné.

La mise en place d'un cathéter veineux ombilical à des fins de réanimation permet d'objectiver la désaxation des vaisseaux ombilicoportaux et sus-hépatiques.

L'examen du squelette doit être systématique, à la recherche d'éventuelles anomalies, en particulier au niveau du rachis.

Dans cette forme classique, habituelle, il n'y a pas d'indication pour d'autres explorations radiologiques.

L'échographie n'a que peu d'intérêt pour le diagnostic de la HDC.

En revanche, l'échocardiographie est indispensable, à la recherche de malformations cardiovasculaires qui auraient échappé à l'échographie fœtale. Elle permet également une approche fonctionnelle indirecte de la circulation pulmonaire.



Figure 16 : Hernie de la coupole diaphragmatique gauche. Aspect radiologique à la naissance : médiastin refoulé vers la droite (cœur, trachée et œsophage repérés par les sondes endotrachéale et digestive). Le reste du thorax est envahi par des images aériques correspondant à l'estomac dans lequel s'enroulent la sonde digestive et une grande partie du grêle et du côlon. Le poumon sain n'est visible qu'au niveau du cul-de-sac costodiaphragmatique droit [49].



Figure 17 : Hernie de la coupole diaphragmatique droite. Aspect radiologique à la naissance : médiastin refoulé vers la gauche (cœur, trachée et œsophage repérés par les sondes endotrachéale et digestive). L'hémithorax droit est occupé par le foie (masse opaque se projetant au niveau du sommet) et les images aériques de l'intestin (grêle et côlon). L'estomac est en place, sous-diaphragmatique. Le poumon sain n'est visible qu'au niveau du cul-de-sac costodiaphragmatique gauche [49].

b. Hernie de Morgagni [49] :

Radiologiquement (figure 18), elles ressemblent aux éventrations partielles antéro-internes : il s'agit d'une masse arrondie comblant le sinus cardiophrénique droit, refoulant plus ou moins la masse cardiaque en haut et à gauche, selon l'importance de la hernie.

Le contenu de la hernie détermine l'aspect radiologique : présence de clartés gazeuses si le côlon (plus rarement le grêle) y est engagé ; opacité de tonalité hydrique quand il s'agit du foie.

Classiquement, si l'épiploon participe à la hernie, il attire les structures digestives et entraîne une convergence des clartés intestinales vers le centre de la hernie [50].

De profil, le raccordement de la masse herniée avec la coupole diaphragmatique forme un angle aigu, ce qui permet de la distinguer d'une éventration.

L'échographie contribue à préciser le contenu de la hernie et ses rapports avec le cœur.

Les opacifications digestives (Figure 19) sont utiles pour préciser la position des différents composants du tube digestif.

L'IRM, examen non invasif, peut être proposée pour préciser la topographie des lésions et le contenu de la hernie (Figure 20).

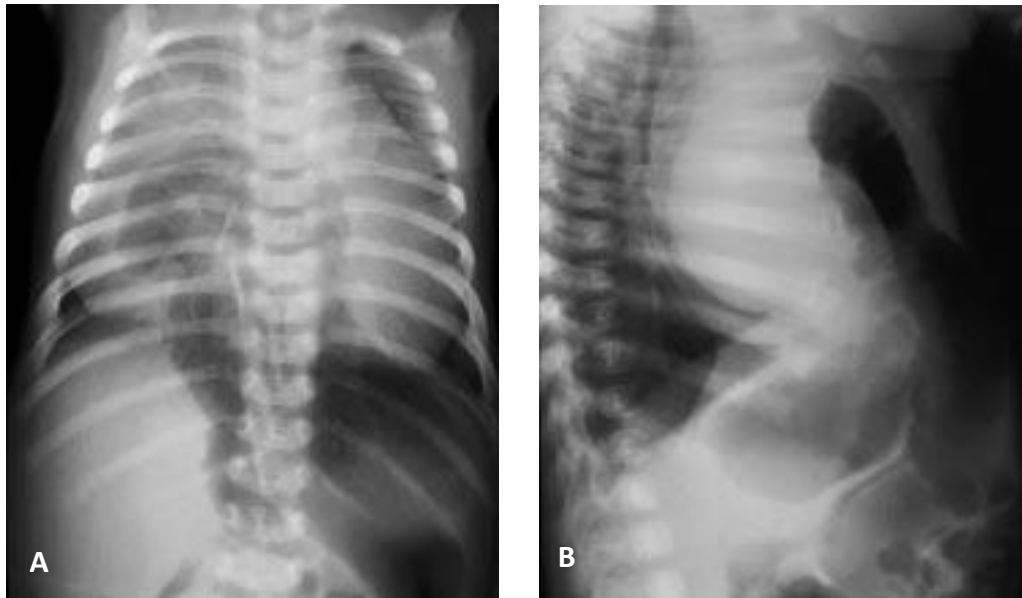


Figure 18 Hernie rétro-costo-xiphoïdienne. Clichés thoraciques de face (A) et de profil (B) montrant un volumineux médiastin et la position intrathoracique des clartés digestives [49].

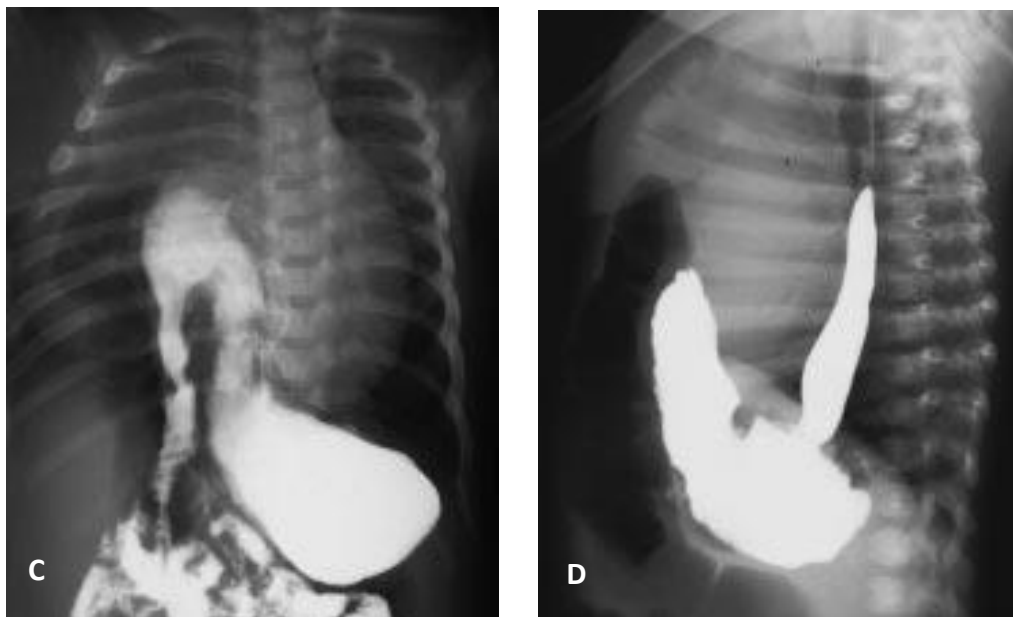


Figure 19 : Transit digestif de face (C) et de profil (D) confirmant la hernie antérieure de la région antropylorique de l'estomac, du cadre duodénal et du côlon rempli d'air [49].

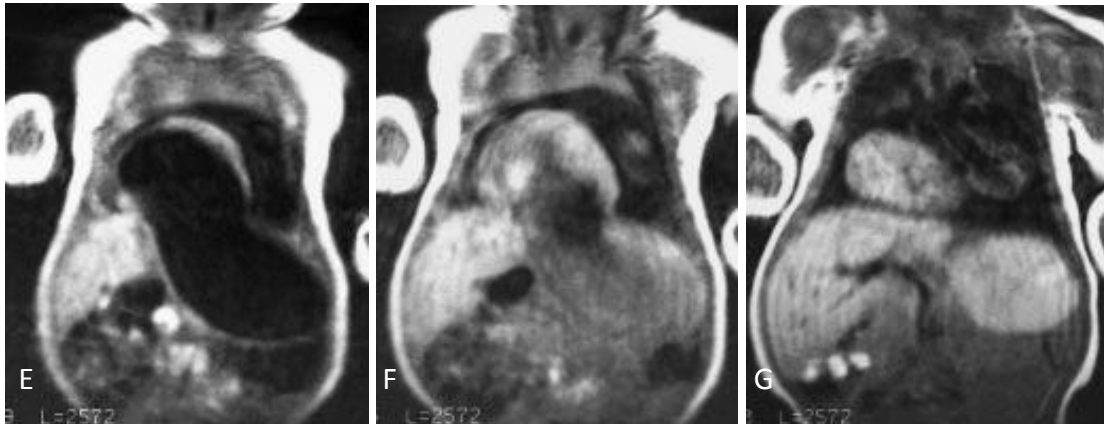


Figure 20 : Imagerie par résonance magnétique ancienne (0,5 tesla) montrant en coupes sagittales d'avant en arrière (E, F, G) l'interposition de l'estomac et des anses digestives entre la paroi thoracique et le cœur, légèrement refoulé vers la gauche [49].

c. Les éventrations diaphragmatiques [49] :

➤ **Eventrations totales :**

Sur la radiographie standard (figure 21) de face, il existe une surélévation de la coupole avec, éventuellement, déviation médiastinale controlatérale et ascension des organes abdominaux sous-jacents. De profil, dans l'éventration, le raccordement avec la paroi antérieure se fait à angle aigu, mais souvent en gardant une petite portion normale au niveau de l'insertion antérieure du diaphragme.

En radioscopie, la mobilité de la coupole est réduite mais il n'y a pas de mouvement paradoxal, comme dans la paralysie phrénique.

L'échographie permet de déterminer le contenu de la hernie (en particulier le foie lorsque l'éventration siège à droite), mais ne permet pas d'obtenir l'image directe du diaphragme.

L'IRM paraît plus performante.

Les opacifications digestives n'ont pratiquement plus d'intérêt.

➤ ***Éventrations partielles :***

Sur le cliché thoracique (figure 22) de face, elles se présentent sous forme d'une opacité dense qui occupe le sinus cardiophrénique droit, en continuité avec la silhouette cardiaque et la coupole droite. De profil, c'est une masse arrondie, antérieure, prolongeant la coupole diaphragmatique en formant un angle de raccordement obtus.

L'échographie confirme que cette masse est constituée par le parenchyme hépatique.

Le pneumopéritoine diagnostique (figure 23) montre la continuité de la coupole diaphragmatique et l'absence de migration de l'air injecté dans le thorax.



Figure 21 : Eventration diaphragmatique gauche, forme totale. Nouveau-né présentant à la naissance une détresse respiratoire. Le cliché thoracique révèle l'ascension de l'hémicoupe diaphragmatique gauche qui entraîne l'estomac, volvulé, et les anses intestinales. Le médiastin est refoulé vers la droite [49].

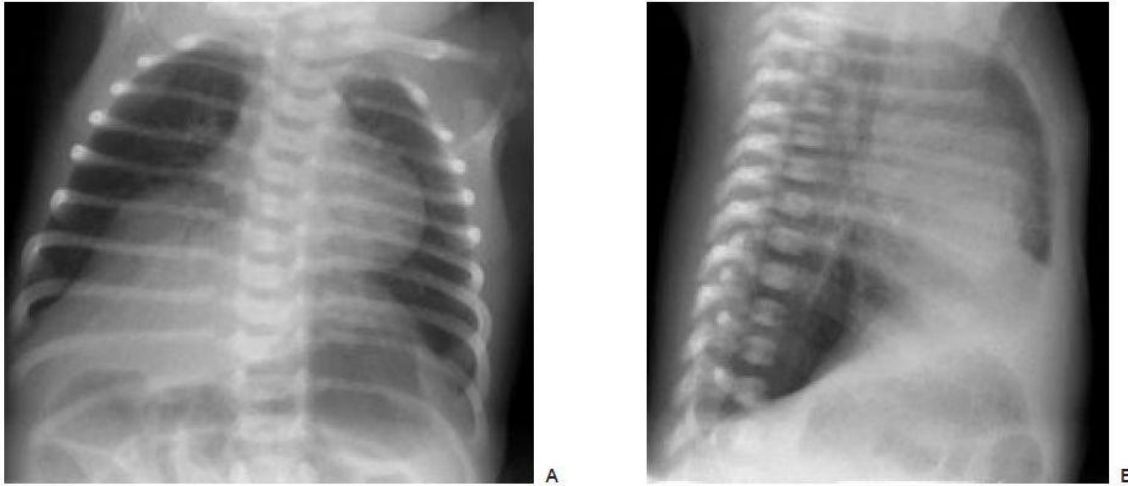


Figure 22 : Eventration partielle. Prématuré pesant 1960g à la naissance. Discrète cyanose aux cris. Clichés thoraciques à J1 de vie. A : incidence frontale, surélévation de la partie interne de la coupole diaphragmatique droite, soulevant le médiastin. B : De profil, l'ascension diaphragmatique ne touche que la partie antérieure de la coupole, occupée par une partie du foie, réalisant la classique image en « brioche à tête » [49].

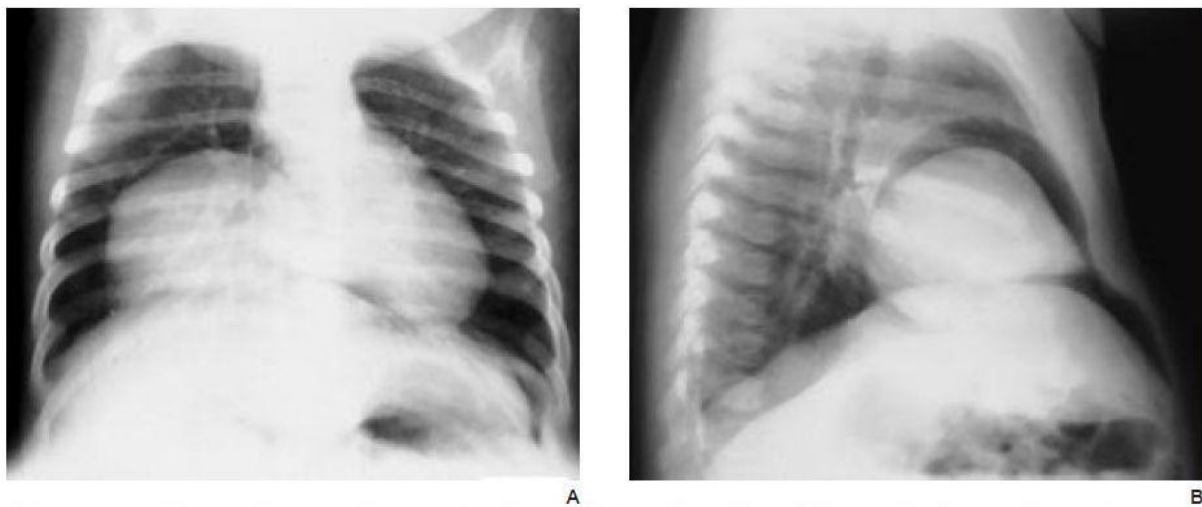


Figure 23 : Eventration partielle, pneumopéritoine. Masse pleine, arrondie, occupant le cul-de-sac cardiophrénique droit, présente dès la naissance. L'air injecté dans la cavité péritonéale reste exclusivement sous-diaphragmatique et entoure la masse hépatique ascensionnée. Sur les clichés de face (A) et de profil (B) [49].

B. Diagnostic anténatal :

1. Echographie anténatale :

Le diagnostic prénatal de l'HDC est de plus en plus souvent établi par l'échographie de dépistage lors de l'examen du 5^e mois lorsque la HDC se présente dans sa forme typique gauche (le diagnostic n'est toutefois fait que dans 60 % des cas [51]).

Le diagnostic repose sur des signes indirects : la déviation du cœur à droite, la position anormale de l'estomac avec une malposition des repères topographiques de la partie sus-ombilicale de l'abdomen [52].

L'estomac situé sur le même plan de coupe thoracique que le cœur est l'aspect le plus classique (Figure 24). Les images liquidiennes intrathoraciques peuvent correspondre à la présence de l'estomac mais également à celle d'anses digestives parfois animées de mouvements de péristaltisme surtout après 26-28 SA [5].

L'association de la déviation du cœur à droite, de la position anormale de l'estomac et d'un hydramnios correspond à la classique *triade de Chinn* [5].

Le signe le plus sensible pour le diagnostic prénatal est l'anomalie de position du cœur [53]. L'interruption de la coupole est quant à elle difficile à mettre en évidence. D'autre part, les organes pleins tels que le foie et la rate sont plus difficiles à repérer que les viscères creux. Une aide peut être apportée par la modification des trajets des veines sus-hépatiques et du ductus venosus repérés par doppler couleur [54].

Le diagnostic des autres types de HDC est plus subtil. Dans le cas des HDC droites, les signes essentiels sont la déviation du cœur à gauche et l'absence d'image satisfaisante de la coupole diaphragmatique droite en coupe longitudinale.

La mise en évidence de la HDC dépend de l'ascension des anses intestinales, et de ce fait le diagnostic peut n'être fait que tardivement.

L'échographie met aussi en évidence les anomalies morphologiques associées dont la fréquence varie selon les auteurs entre 16 % et 56 % [55,56]. Environ 40 % des HDC font partie d'un syndrome polymalformatif [57], 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.

Parmi les anomalies associées, les anomalies cardiaques sont les plus fréquentes (18 %) [57]. Ces malformations sont à distinguer de l'hypoplasie du cœur gauche associée à la HDC.

Siebert et al. [58] ont rapporté une diminution du poids du ventricule gauche chez des nouveau-nés décédés de HDC. Cette observation a été confirmée par des études échographiques [59].

Cette hypoplasie du cœur gauche est à différencier d'une hypotrophie du cœur gauche « malformative » [40]. Plusieurs hypothèses permettent d'expliquer cette hypoplasie cardiaque:

- ✧ la compression du cœur par les viscères herniés ;
- ✧ une diminution du flux sanguin à travers les cavités cardiaques soit par augmentation de la pression dans l'oreillette gauche réduisant le « shunt » physiologique interatrial droite-gauche, soit par diminution du retour veineux pulmonaire due à l'hypoplasie pulmonaire.

D'autres anomalies peuvent également être associées, comme des malformations rénales, du tube neural et des vertèbres [61]. De plus, des malrotations intestinales sont également fréquemment associées.



Figure 24 : Coupe échographique transversale du thorax, au niveau de la coupe cardiaque dite des « 4 cavités ». Hernie diaphragmatique gauche avec estomac en position intrathoracique. Le cœur est refoulé vers la droite. 1. Cœur ; 2. Estomac [5].

2. IRM foétale :

L'IRM foétale permet une estimation du volume pulmonaire. Elle détermine le rapport volume observé/volume attendu pour l'âge gestationnel dont la valeur a été corrélée au devenir postnatal.

Cependant, d'après la littérature, les données sont obtenues tardivement, au cours du 3e trimestre de la grossesse [62,63]

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

Pour les HDC gauches, il existe aussi une relation entre l'ascension du lobe gauche du foie et la survie. Une étude récente a montré que la valeur prédictive était meilleure lorsque les 2 paramètres étaient combinés. Ainsi, dans un groupe de 86 fœtus avec HDC gauche et ascension du foie, la survie était de 0 % pour un LHR inférieur à 0,7, 15 % pour un LHR à 0,8–0,9, 65 % pour un LHR à 1–1,5 et 83 % pour un LHR supérieur à 1,5[64].

En résumé, 90 % des patients avec un LHR inférieur à 1,0 et le foie ascensionné décédaient des conséquences de l'hyperplasie pulmonaire sévère. Pour les HDC droites, beaucoup plus rares et de plus mauvais pronostic, les critères sont moins bien établis, mais une ascension massive du foie et un petit volume pulmonaire estimé par le LHR sont aussi des critères de gravité. [1]

3. Caryotype :

Le pourcentage d'anomalies chromosomiques associées à la HDC est d'environ 15% [65]. 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 [66].

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

Les syndromes polymalformatif les plus fréquemment associés à une HDC sont présentés dans le Tableau 6.

Tableau 6 : les syndromes polymalformatifs retrouvés dans la série de Blancato et al. [5]

Hernie de coupole diaphragmatique et associations malformatives fréquentes
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

C. Diagnostic différentiel :

1. Hernie de Bochdalek :

Le diagnostic des autres images intrathoraciques, liquidiennes ou mixtes, est habituellement aisé : les épanchements pleuraux sont évidents et soulignent l'image du diaphragme qui est en position normale ; les images kystiques uniques (kyste bronchogénique) ou multiples (malformation adénomatoïde du poumon ou séquestration) sont assez caractéristiques et surtout n'affectent pas la position des viscères abdominaux.

Mais ces diverses malformations peuvent occasionnellement être associées à la HDC [67,68].

L'ascension des organes abdominaux dans le thorax n'est pas synonyme de HC. Celle-ci peut être observée dans les hypoplasies pulmonaires unilatérales (figure 25), voire même dans les éventrations diaphragmatiques [69].

2. Hernie de Morgagni:

Le diagnostic différentiel ici se fait avec les tumeurs médiastinale antérieures, le kyste pleuropéricardique, le pneumothorax incomplet, les tumeurs ou les atélectasies pulmonaires ou le simple lipome (en cas d'image opaque et homogène) [16].

3. Les éventrations :

Le diagnostic d'une éventration diaphragmatique est souvent facile, mais il peut prêter confusion aux autres malformations congénitales du diaphragme notamment les hernies diaphragmatiques mais aussi les paralysies phréniques et les processus sous diaphragmatiques [70].

Pour distinguer éventration et paralysie, l'examen en scolie reste le meilleur examen puisqu'il montre en fin d'inspiration un abaissement (souvent limité) de la coupole dans les éventrations, et une élévation paradoxale dans les paralysies.

Pour différencier éventration partielle et processus sous diaphragmatique refoulant le diaphragme, l'échographie est également d'un grand apport.



Figure 25 : Hypoplasie pulmonaire droite. Hémithorax sombre à droite, avec surélévation diaphragmatique et attraction du médiastin. Il existait des malformations associées : synostose des première et deuxième côtes gauches, hypoplasie du ventricule droit et communication interventriculaire [49].

III. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES :

Dans notre série, sur les 10 patients étudiés, un patient présentait une trisomie 21 et un autre présentait un syndrome polymalformatif clinique : front bombé, hypertélorisme, macrocranie, rein en fer à cheval.

Dans l'étude faite par Sahnoun L et al [20] qui comporte 7 cas, 3 enfants présentaient une trisomie 21. Un des patients avait une gibbosité sternale avec pied-bot bilatéral et un autre avait une main botte radiale.

L'étude menée par Vanamo K et al [22] sur les éventrations diaphragmatique congénitale sur une période de 45 ans, avec un total de 55 patients, a retrouvé 45 anomalies associées chez 23 patients (42%), 6 (11%) d'entre eux avaient des malformations majeures, dont trois anomalies chromosomiques et un polymalformé.

Dans la littérature, les différentes malformations associées rencontrées devant une hernie congénitale du diaphragme sont représentées sur le tableau 7 :

Tableau 7: présentation des différentes malformations associées rencontrés devant une hernie congénitale du diaphragme [73].

Malformations	<ul style="list-style-type: none"> . Cardiaques (15 à 50%) . SNC et Cranio-faciales (10%) . Génito-urinaires (20%) . Digestives (omphalocèle, imperforation anale) (15%) . Pulmonaires (séquestration, hydrothorax)
Anomalies génétiques	<p>20% d'anomalie chromosomique : T18, T13, T21, Turner, Délétions, Translocations, Marqueurs chromosomiques additionnels</p>
Syndromes polymalformatifs	<ul style="list-style-type: none"> . <i>Sd de Fryns</i> : anomalie génétique à transmission autosomique récessive, létale, comprenant diverses malformations à expression variable : HDC, Fente labiale ou labio-palatine, hypoplasie des ongles, cou court, malformations cardiovasculaires, génito-urinaires, digestives, squelettiques, SNC et hydramnios fréquent. . <i>Syndrome de Beckwith Wiedemann</i> : association à coelosomie de moyenne et macrosomie . <i>Syndrome de Cornelia de Lange</i> : Récessif, associant nanisme, dysmorphie faciale et anomalies des extrémités, retard mental.

IV. LES TYPES :

Dans notre étude, nous avons recensé 5 cas (50%) de hernie RCX, un cas (10%) de Bochdalek, 3 (30%) éventrations et un cas (10%) associant une hernie RCX et de Bochdalek.

Dans la littérature, La lésion diaphragmatique est le plus souvent située a gauche (85 % des cas), plus rarement a droite (15 % des cas) et est exceptionnellement bilatérale [71].

Pour Kiesewelter [72], la pathologie diaphragmatique rencontrée dans la première année se répartit de la façon suivante :

- ✧ hernies de Bochdalek gauches : 75 % ; droites : 3 % ;
- ✧ hernies de Morgagni : 12,5 % ;
- ✧ hernies hiatales : 9,3 %.

M. J. et Arca et al [17] ont rapporté dans leur étude 18 cas d'HDC dont 11 HRCX et 7 Bochdalek

Une autre étude réalisée par P. Mandhan et al [18] a porté sur une série de 18 cas de HDC, colligée entre octobre 1998 et avril 2002. Cette série a comporté 13 cas (72%) d'hernie de Bochdalek, 2 cas d'éventrations diaphragmatiques (11%), 2 cas de hernies hiatales (11%) et un cas d'hernie RCX (6%).

V. TRAITEMENT

A. Prise en Charge prénatale :

1. Conditions requises pour un traitement chirurgical anténatal

La chirurgie in utero n'est envisageable qu'à certaines conditions [1]:

- ✧ le diagnostic prénatal précis et précoce (au plus tard au début du 2e trimestre de la grossesse) de la malformation est possible, les autres malformations dont l'aspect échographique est proche, ayant été éliminées ;
- ✧ l'évolution naturelle de la malformation est prévisible. Si aucun traitement n'est entrepris, elle est létale ou elle affecte sérieusement la qualité de vie du patient ;
- ✧ l'intervention proposée in utero est techniquement faisable et permet une correction complète de la malformation, ce qui exclut la réalisation d'un tel traitement en cas d'anomalies chromosomiques ou d'atteintes syndromiques ;
- ✧ par ailleurs, la morbidité induite par cette prise en charge est acceptable et le taux de survie est supérieur à celui obtenu par un traitement postnatal classique [74].

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.

2. Historique du traitement anténatal :

Les premières tentatives de traitement in utero sont apparues dans les années 1980, avec les expériences de l'équipe de Harrison mettant en jeu la chirurgie réparatrice in utero [75].

Les techniques chirurgicales de réparation de la HDC à utérus ouvert ont d'abord été mises au point sur des modèles animaux puis la première intervention de chirurgie in utero a été réalisée chez l'homme en 1990[76].

Initialement, le traitement prénatal de la HDC a consisté en la réparation anatomique du diaphragme in utero, selon les mêmes procédures qu'en postnatal. La faisabilité de la technique a été démontrée, en dehors des situations où le foie était ascensionné. En effet, la réduction du foie dans l'abdomen entraînait une plicature de la veine ombilicale, aboutissant à la mort fœtale. Ainsi, les fœtus avec foie ascensionné, groupe cible de ce traitement, ne pouvaient bénéficier de la technique de réparation in utero [77].

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 2e groupe [78].

3. Technique d'occlusion trachéale (OT) :

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. 1), ce qui est beaucoup moins invasif [1].

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.

a. 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 [1].

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 [1].

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 [1].

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) [79], 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 [80].

b. Procédures et Indications :

La première étude évaluant cette technique était une étude randomisée contrôlée réalisée aux Etats-Unis [81]. 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.

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 (Figure 26).

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 foetus 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 [80].

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

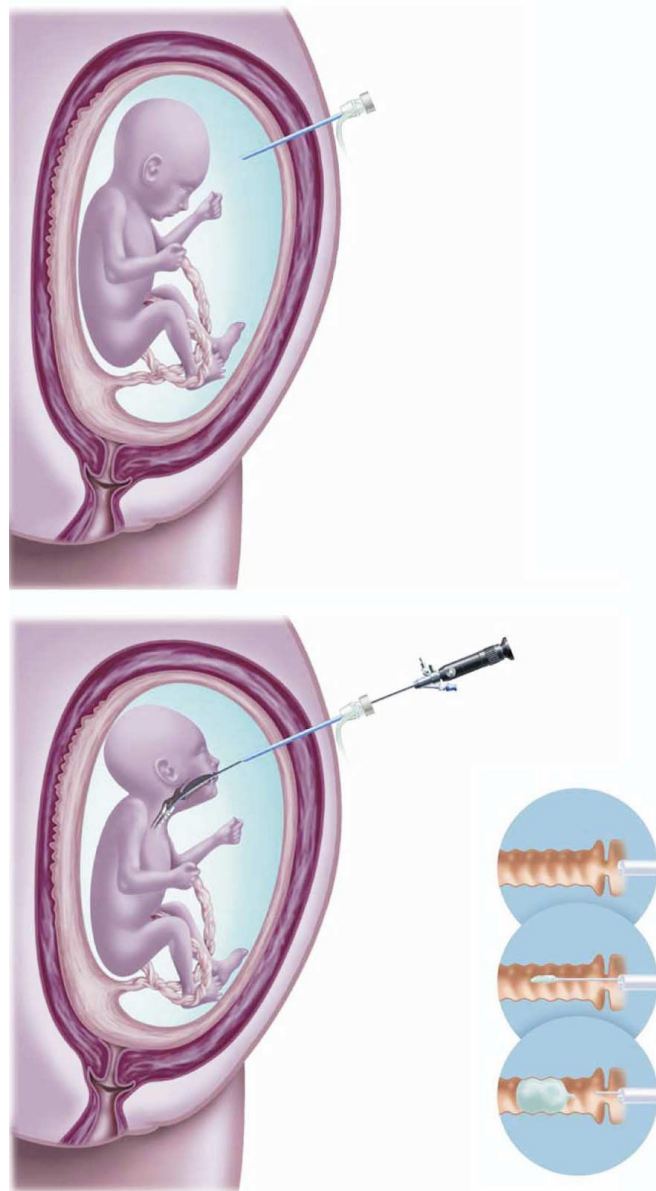
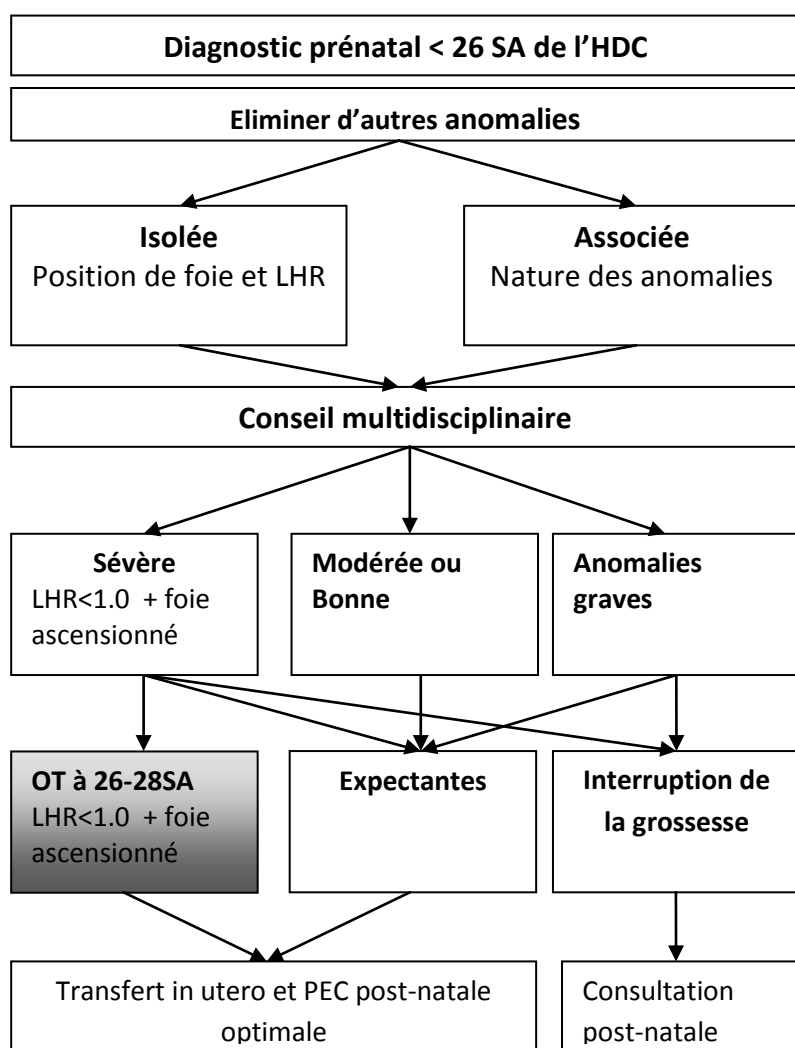


Figure 26: Technique d'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet gonflable. L'endoscope est introduit dans la bouche du fœtus, puis poussée dans le pharynx et la trachée. Lorsque la carène est repérée, le ballon est placé juste au-dessus et gonflé (d'après Deprest Y, Gratacos E, Nicolaidis KH. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2004;24:121–26).

Schéma 1 : Organigramme de la prise en charge en cas de diagnostic anténatal [82].

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.



c. 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 [80]. Suite à ces résultats, le programme de traitement prénatal de la HDC a été abandonné aux Etats-Unis [83].

Pour l'étude européenne qui se poursuit toujours actuellement, la série la plus homogène rapportée concerne 24 HDC gauches isolées [84].

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.

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 % [82].

B. PEC néonatale :

1. En salle de naissance :

Les premiers gestes à assurer à la naissance sont successivement [6] :

- intuber (sonde de 3,5 mm pour un enfant à terme ou sonde à ballonnet) et ventiler en O₂ pur ; la ventilation au masque est contre-indiquée parce qu'elle provoque une distension gazeuse, gastrique et intestinale, qui aggrave la compression pulmonaire ; dès que la sonde endotrachéale est en place, l'enfant sera ventilé par un ventilateur préréglé 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), échocapteur transcutané de PCO₂, pression artérielle, volume courant ;
- ✧ mettre en place une voie veineuse périphérique pour la sédation et l'analgésie de l'enfant
- ✧ les stimulations de l'enfant doivent être réduites au maximum.

2. En unité de réanimation :

a. PEC ventilatoire :

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

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

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

Pour y parvenir, l'hyperventilation afin d'obtenir une alcalose respiratoire a été proposée, jusqu'à ce que des travaux aient montré que cette approche était responsable de lésions de baro/volotraumatisme telles que pneumothorax et dysplasie broncho-pulmonaire¹.

➤ **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 [5].

Elle est indiquée dans les situations d'hypercapnie persistante ($\text{PaCO}_2 > 60$ mmHg) et/ ou d'hypoxémie (SpO_2 pré-ductale < 85 %). Certaines équipes utilisent l'OHF en première intention, mais cette pratique n'a pas été évaluée [85].

L'OHF est habituellement recommandée lorsque les alvéoles sont atelectasiés. Il n'existe pas d'argument pour penser que le poumon des enfants porteur de HDC est «recrutable» [6].

➤ **L'oxygénation extra-corporelle :**

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

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_2 pré-ductale < 80 % alors que la pression inspiratoire est > 28 cmH₂O (ou pression moyenne > 15 cmH₂O en HFO), et insuffisance circulatoire.

Par ailleurs, les enfants doivent avoir un AG > 34 semaines et un poids de naissance > 2 kg [6].

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 % [86].

b. Le surfactant :

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.

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 [87].

Par ailleurs, il n'existe pas d'argument clinique suggérant que le surfactant exogène améliore de pronostic de ces enfants [88].

c. Monoxyde d'azote :

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.

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

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

Néanmoins, il n'existe actuellement pas de preuve que le NOi améliore le devenir des HDC. L'utilisation précoce de NOi ne change pas le risque de décès ni le recours à l'ECMO des enfants porteurs de HDC. Un recours plus important à l'ECMO a même été observé chez les enfants traités par NOi [89].

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

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

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

Le bénéfice du NOi dans l'HTAP chronique est lié à la fois à l'effet vasodilatateur pulmonaire du NOi et à son effet préventif sur le remodelage vasculaire [88,90].

d. 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 [6].

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.

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 [13, 91-93].

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

e. Prévenir la morbidité respiratoire et digestive :

La hernie diaphragmatique congénitale s'accompagne d'une morbidité élevée qui concerne environ la moitié des enfants vivants. Les principales séquelles observées sont respiratoires, digestives et nutritionnelles. Il convient ici d'insister sur le fait que la prise en charge actuelle de ces complications est tardive : elles nécessitent une intervention plus précoce, dès la période néonatale.

Les troubles de l'oralité en sont un bon exemple. Ils surviennent chez 1 enfant sur 2 environ [13]. L'origine de ces troubles de l'oralité est multifactorielle, incluant le reflux gastro-œsophagien, l'alimentation orale tardive, la dys-stimulation de la sphère ORL par les multiples aspirations buccales et pharyngées, et probablement aussi des anomalies de l'innervation pharyngée comme cela a été démontré au niveau trachéal et œsophagien.

Il faudra donc prévenir le reflux gastro-œsophagien par un traitement postural (décubitus ventral ou latéral gauche) et un traitement médicamenteux.

L'aspiration gastrique sera limitée à la période préopératoire et immédiatement postopératoire. Lors des aspirations naso-pharyngées, on s'attachera à ne pas stimuler le réflexe nauséux (aspiration trachéale).

L'alimentation orale sera proposée dès la reprise du transit après l'intervention chirurgicale. L'intervention chirurgicale sera effectuée dès que l'état respiratoire et hémodynamique le permet pour ne pas retarder inutilement le début de l'alimentation orale.

Une stimulation de l'oralité selon un protocole validé sera mise en place dès que l'état respiratoire de l'enfant le permet. On essaiera de limiter la période de l'alimentation gastrique par sonde.

L'allaitement est recommandé. Pour qu'il soit possible, il est nécessaire d'inciter la mère à tirer le lait dès la période néonatale (avant H8 de vie), puis 6 à 8 fois par jour.

L'alimentation sera proposée au sein, à défaut à la tasse ou à la paille. Si le biberon devait être utilisé, une tétine courte de type physiologique sera à privilégier. Outre les avantages sur la prévention des infections virales et du risque allergique, l'allaitement est un moyen efficace de limiter les risques d'allergie aux protéines du lait de vache, plus fréquents chez les enfants ayant subi une intervention abdominale [94].

Près de la moitié des enfants porteurs d'une HDC survivants vont présenter des séquelles. Elles requièrent une prise en charge et un suivi spécialisé et multidisciplinaire, incluant les pneumo-pédiatre, gastro-pédiatre, nutritionniste, chirurgien pédiatre, psychologue et néonatalogue.

L'organisation du suivi doit se préparer avant la sortie d'hospitalisation lors d'une réunion multidisciplinaire, du fait de l'intrication de ces différentes complications. La prise en charge psychologique de la famille (accompagnement des familles, qualité de vie, rééducation précoce et prévention des troubles de l'oralité, pathologie chronique) est actuellement insuffisante. Elle doit débuter dès la période anténatale et être poursuivie jusqu'à l'adolescence.

La continuité de l'information et de l'accompagnement devrait pouvoir être assurée pour éviter les ruptures lors du passage de la vie fœtale à la période néonatale, puis à l'enfance du fait de la multiplicité des intervenants spécialisés.

C. Traitement chirurgical :

1. Hernie de Bochdalek :

a. Chirurgie à ciel ouvert :

L'opéré est installé en position de lordose dorsolombaire. 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 [16]. (Figure 27)

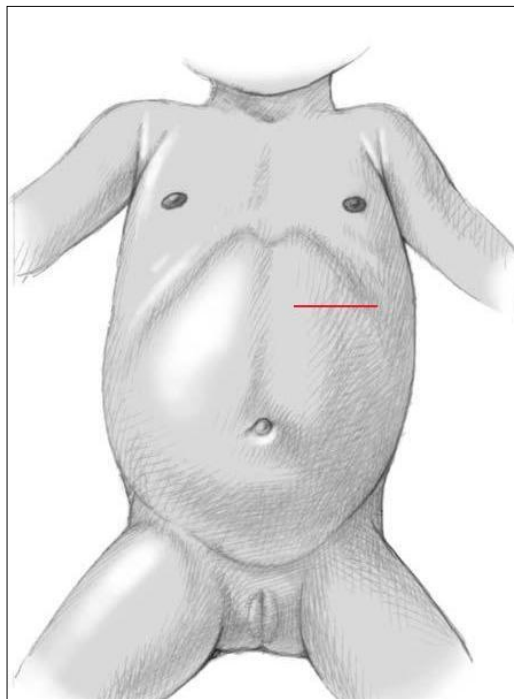


Figure 27 : La voie d'abord classique de l'hernie de Bochdalek [48].

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 28) L'abaissement de la rate est souvent difficile ; 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, s'il existe, est réséqué [16].

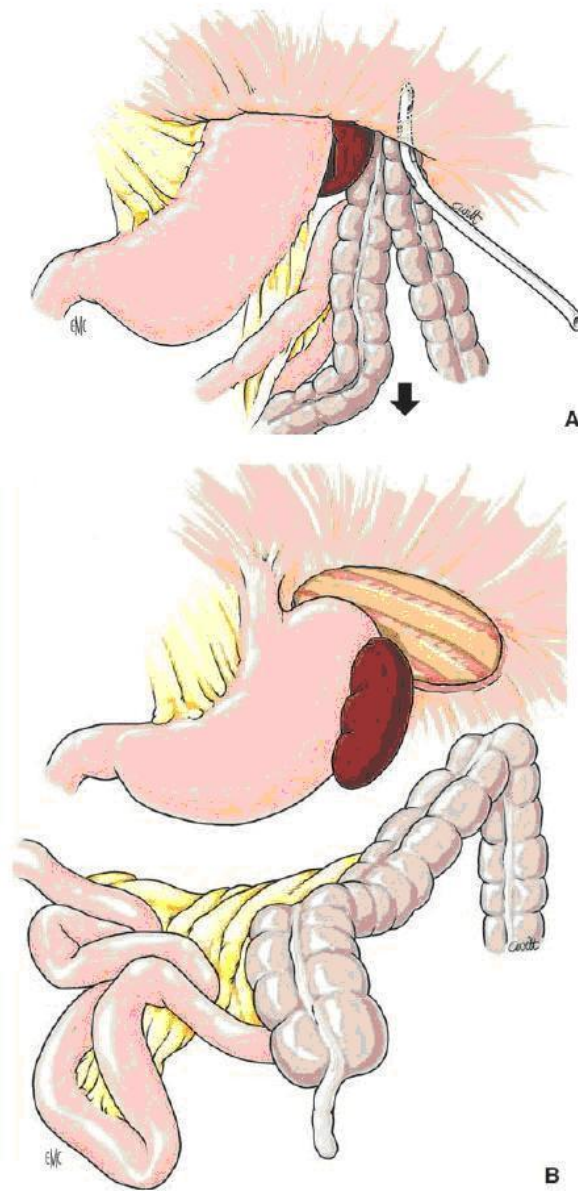


Figure 28 : La réparation de l'hernie de Bochdalek [8].

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 29) 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. Ils prennent ensuite appui sur la berge antérieure de l'orifice et sont enfin serrés sans difficulté particulière [16].

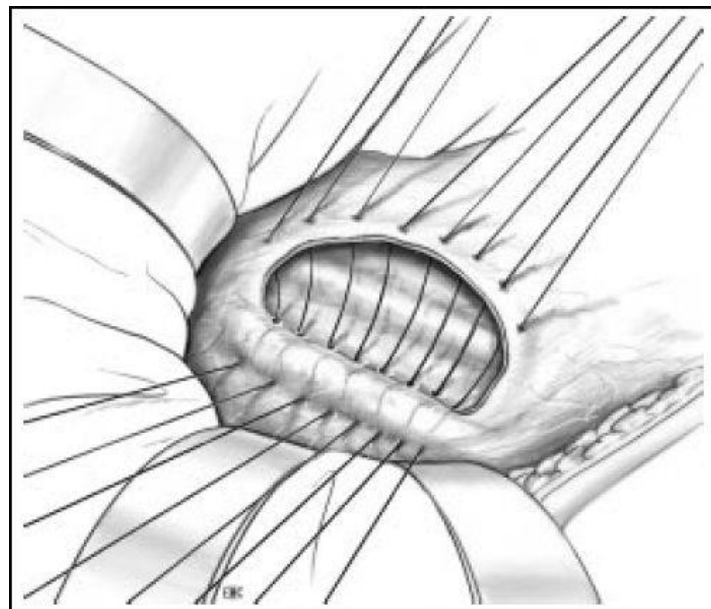


Figure 29 : Fermeture de l'orifice de Bochdalek [16].

L'utilisation d'une prothèse est rarement nécessaire (sauf en cas d'agénésie complète d'un hémidiaphragme) et doit être évitée [95].

En cas de malrotation intestinale associée, on écarte au maximum les deux pieds de l'anse primitive après libération des accolements pathologiques du grêle et du côlon, le grêle étant disposé à droite de l'axe mésentérique supérieur et le côlon à gauche.

Dans notre série, le cas d'hernie de Bochdalek a été opéré par Laparotomie médiane sus-ombilicale.

→ CAS PARTICULIER DES HERNIES DE LA COUPOLE DROITE [16]:

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.

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.

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

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

b. 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 30).

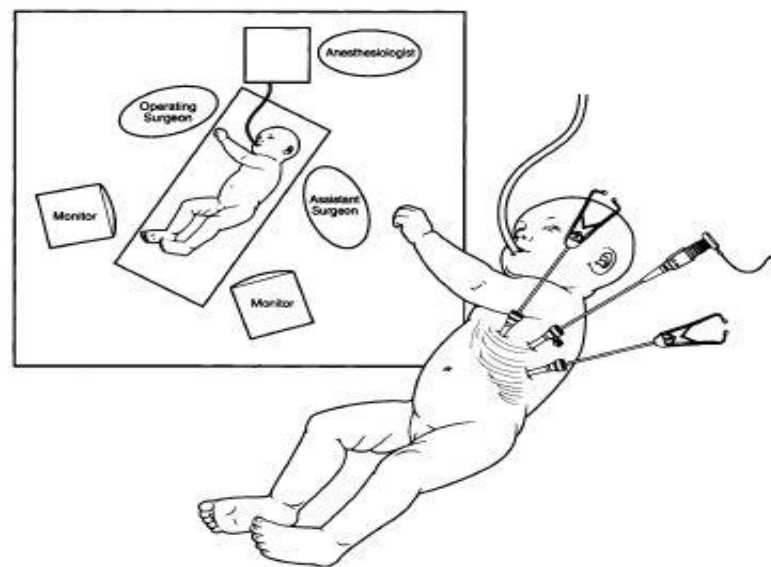


Figure 30: la position du malade lors de la cure de la hernie de Bochdalek. [17]

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^e espace, un trocart opérateur 3 mm de diamètre sur la ligne axillaire moyenne au 5^e ou 6^e 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 [96].

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 CO₂ 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.

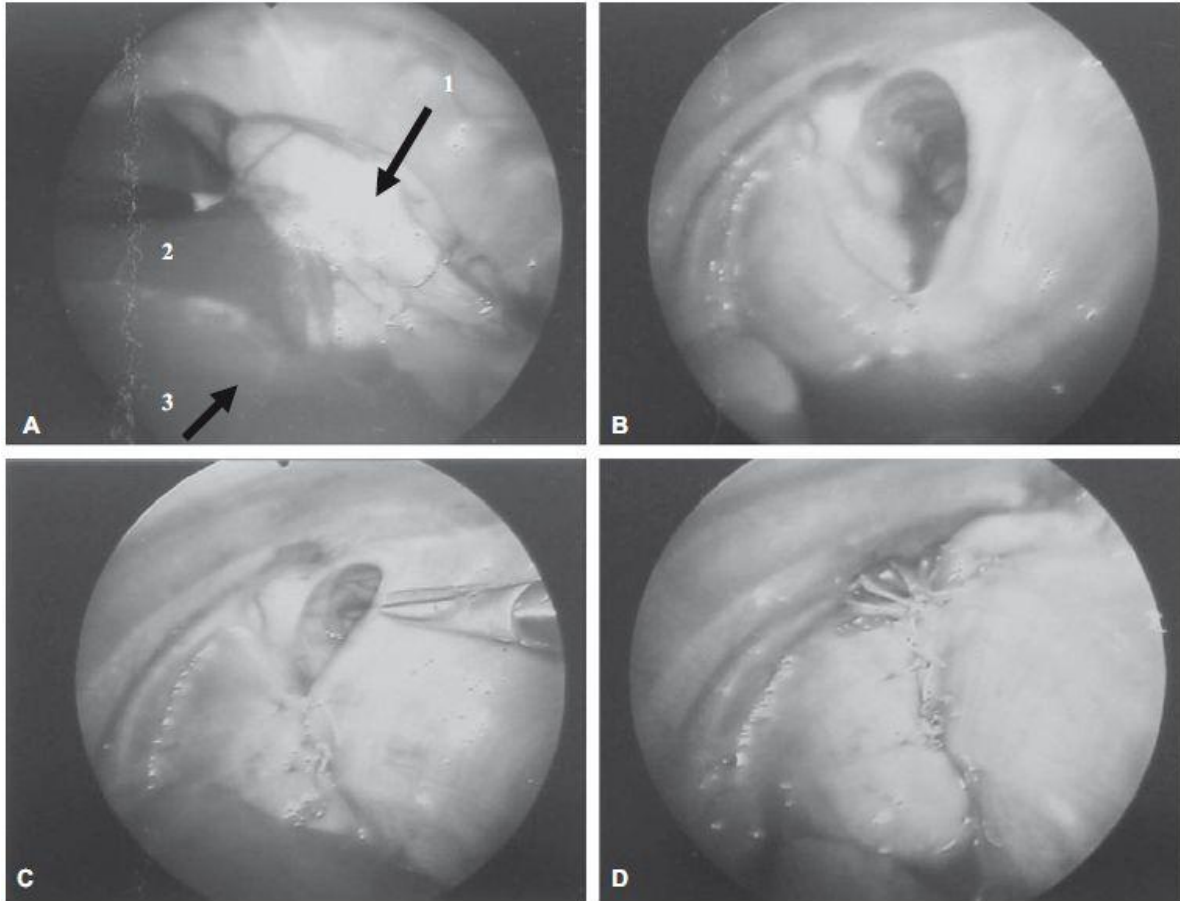


Figure 31 : Fermeture par voie thoracoscopique d'une hernie diaphragmatique gauche : Temps A: réduction des organes intrathoraciques: colon (1), rate (2). Le poumon apparaît modestement hypoplasique (3), Temps B : hernie réduite. Temps C : Fermeture progressive des deux berges. Temps D: fermeture achevée. [99]

Les effets de l'insufflation à bas débit et à basse pression dans le thorax, quel que soit l'âge de l'enfant, ne sont pas délétères : pas d'augmentation des pressions ventilatoires et pas d'augmentation de l'EtCO₂ [96].

La présence d'un sac herniaire permet une réduction spontanée et uniquement par l'insufflation du CO₂ en intrapleurale [96].

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

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

En fin d'intervention, une exsufflation simple, sous contrôle vidéoscopique, de la cavité pleurale suffit. Le drainage pleural n'est pas indispensable [96].

➤ **Chez le nouveau-né** [96]:

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

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

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

Dans une série reportée par F Becmeur (9 cas), un patient a été réopéré à 8 jours postopératoires, par une courte laparotomie, en raison d'une perforation sur diverticule de Meckel avec hétérotopie de tissu gastrique. Le diverticule de Meckel, même si reconnu pendant le traitement initial d'une hernie diaphragmatique, est généralement laissé sans résection immédiate [96].

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 [96].

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 (1 observation dans notre série). Le recours à une prothèse diaphragmatique peut imposer soit une conversion soit une très courte thoracotomie pour permettre l'introduction de la prothèse.

Yang et al, en 2005, ont suggéré un certain nombre d'indications pour définir quels nouveau-nés pourraient bénéficier d'une manière appropriée de cette chirurgie vidéoscopique : patient stable avec support ventilatoire conventionnel et pour lequel le diaphragme peut être fermé par une suture primaire bord à bord. L'auteur estime que 25 à 30% des nouveau-nés peuvent ainsi être traités avec succès par thoracoscopie. La présence du foie et de l'estomac dans l'hémithorax gauche serait un facteur de mauvais pronostic laissant craindre une ouverture diaphragmatique trop importante qui, de toute façon, va nécessiter la mise en place d'une prothèse [96].

➤ ***Les formes à révélation tardive :***

Dans l'étude réalisée par Paul Philippe [97] (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.

Arca et al. [17] 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 [96].

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 [96].

c. 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 ; la correction anatomique de la hernie ne suffit souvent pas à retrouver immédiatement une fonction respiratoire normale et une oxygénation extracorporelle est alors nécessaire jusqu'à ce que le poumon hypoplasique redevienne fonctionnel [98].

Dans les formes à révélation secondaire, après quelques heures de vie, l'évolution est habituellement favorable après traitement chirurgical [8].

L'apparition de signes de souffrance des anses herniées en intrathoracique (véritable étranglement herniaire) peut précipiter l'heure de la chirurgie, afin d'éviter les complications générales et septiques liées à la perforation d'un viscère en intrathoracique [99].

D'une façon plus générale, il faut envisager assez rapidement la fermeture chirurgicale, dès que l'état hémodynamique et respiratoire le permet, car cette étape est indispensable et, si pratiquée tôt, peut limiter le temps d'hospitalisation en réanimation [99].

2. Hernie de Morgagni :

a. Chirurgie à ciel ouvert :

Le sujet est installé en position de lordose dorsolombaire, un épais coussin étant glissé sous le thorax au niveau D10-D11.

Dans cette position, l'exposition des coupes et des insertions postérieures du diaphragme est excellente.

La laparotomie est la voie classique [100] ; l'incision est médiane, sus-ombilicale, remontant jusqu'à la xiphoïde.

Elle permet une exploration du diaphragme controlatéral dans le même temps opératoire [38,44].

En cas de processus infectieux intra-abdominal à l'origine du tableau (pancréatite...) [40], la thoracotomie peut être choisie afin de rester à distance du foyer septique si la mise en place d'une plaque s'avère nécessaire.

Une fois le péritoine ouvert et les lèvres de l'incision légèrement écartées, on reconnaît aussitôt l'orifice de la hernie, en « gueule de four ».

La réduction des organes herniés et la libération des brides est facile (figure 32).

La résection du sac est souhaitable (figure 33), mais souvent difficile, voire impossible à gauche car le sac adhère au péricarde.

Si la résection du sac est impossible, on l'abandonne dans le thorax après l'avoir sectionné au pourtour de l'orifice pour exposer les berges musculaires ; le contenu sérohématique, dont il se garnit rapidement, se résorbe en 5 ou 6 mois.

S'il existe une languette musculaire rétrosternale, ce qui est rare, la fermeture est simple.

La paroi abdominale antérieure représente habituellement le seul point d'appui antérieur pour amarrer le bord antérieur du diaphragme (Figure 34).

Des points de fil non résorbable assez proches les uns des autres sont passés dans la berge postérieure de l'orifice (Figure 35).

Ils doivent prendre un large et solide appui en avant sur les berges aponévrotiques de l'incision, c'est-à-dire sur la gaine des droits dans leur portion la plus haute.

Le recours à un matériel prothétique pour fermer les orifices diaphragmatiques larges peut être nécessaire (monofilament de polypropylène type Bardt mesh ou polytétrafluoroéthylène type Gore-Text) [37,41].

La fermeture de la laparotomie est réalisée après mise en place d'un drainage aspiratif dans la cavité thoracique.

La voie classique était la voie utilisée essentiellement dans le traitement de nos patients.

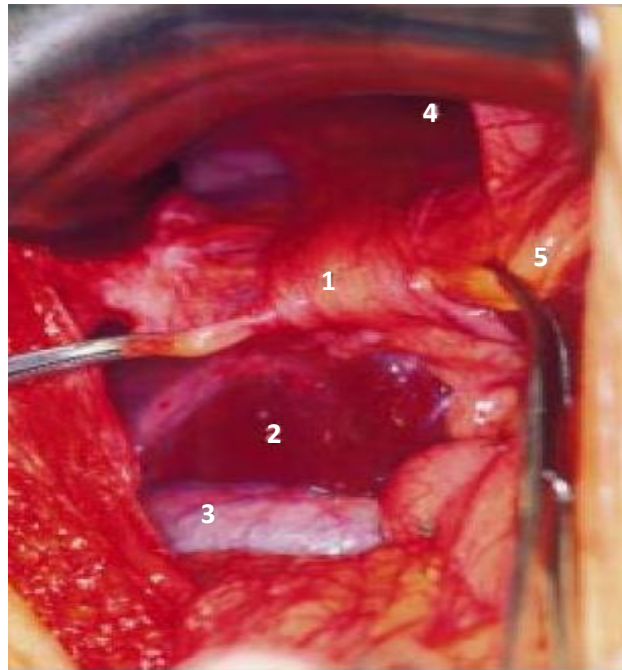


Figure 32: vue opératoire avant réduction du contenu d'une hernie de Morgagni. 1. Sac hernié dans le thorax avant sa réduction; 2.foie ; 3.vésicule biliaire; 4. cavité thoracique; 5.berge du diaphragme; 6.cavité abdominale. [16]



Figure 33 : Sac herniaire. 1. Berge du diaphragme; 2. Sac herniaire après réduction du contenu. [16]

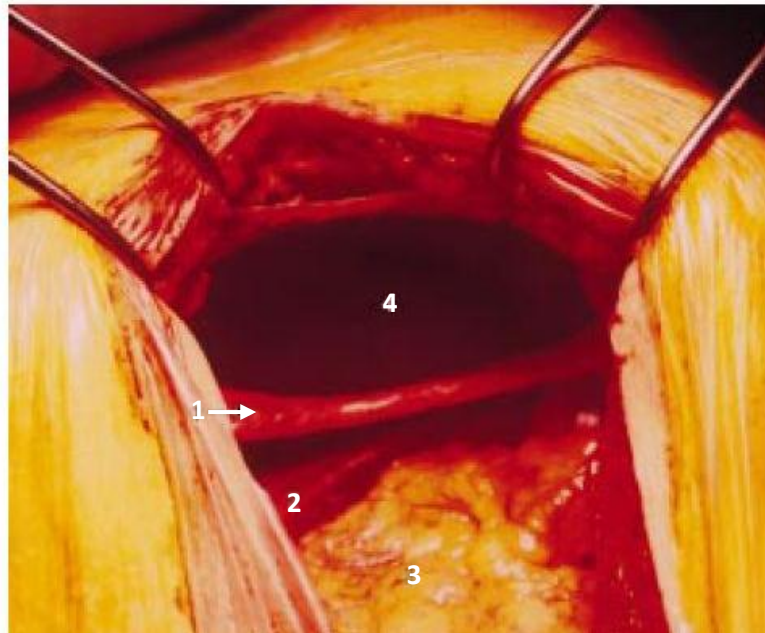


Figure 34 : Vue opératoire après réduction du contenu d'une hernie de Morgagni.
1. Berge du diaphragme; 2. Foie ; 3. Grand épiploon; 4. Cavité thoracique. [16]

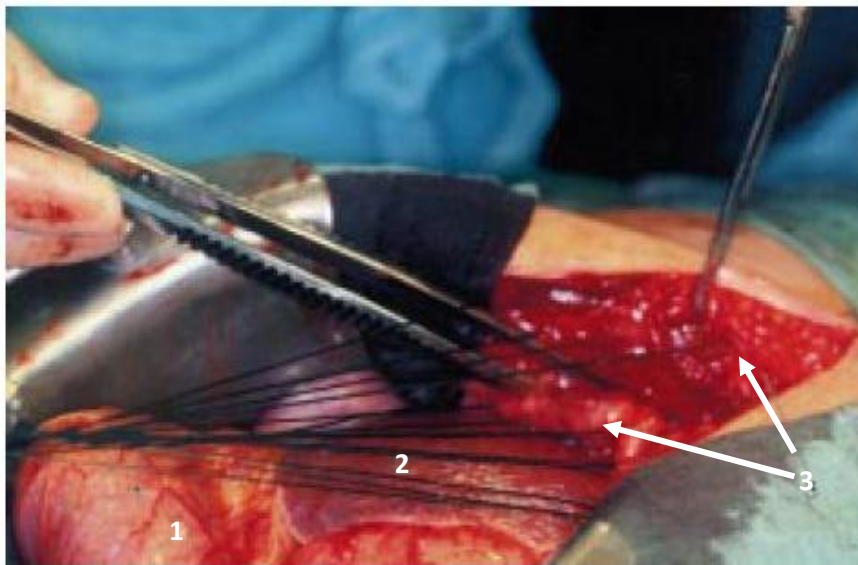


Figure 35: Fermeture de l'orifice herniaire à points séparés de fil non résorbable (hernie de Morgagni). 1. Colon; 2.foie; 3.berges de l'orifice diaphragmatique. [16]

b. Coelochirurgie :

Plus récemment, la laparoscopie a été proposée avec succès [37,101-106]

Le patient est en position de proclive, l'opérateur étant placé entre les jambes du patient (Figure 36).

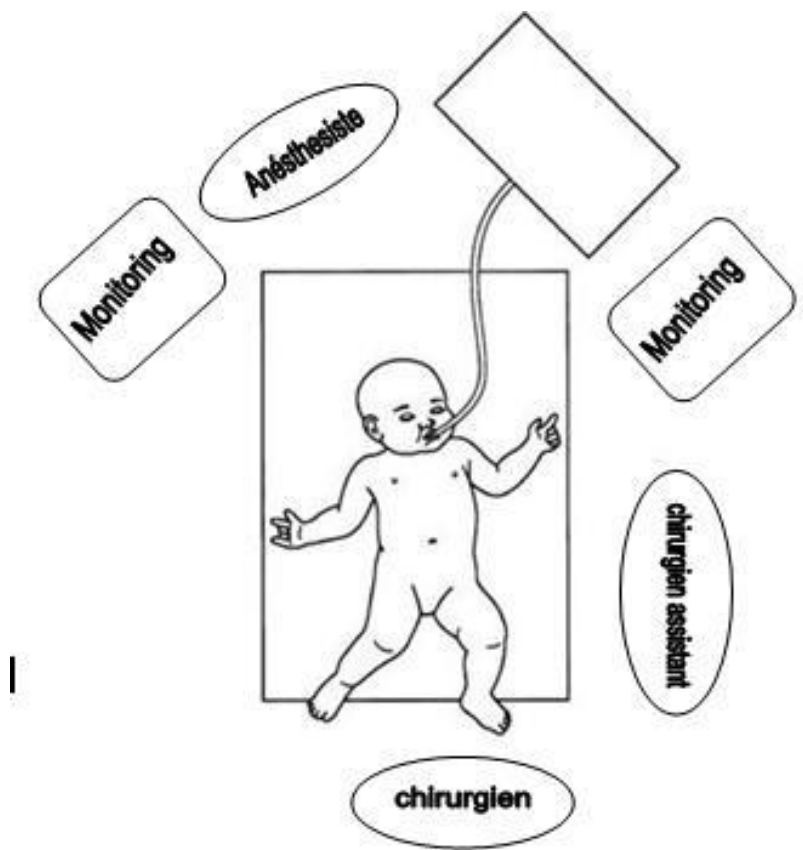


Figure 36 : position du patient lors de la cure de l'hernie de Morgagni : position modifiée de Fowler [17].

Une optique à 30° de 5 mm peut être utilisée chez l'enfant, 10 mm chez l'adulte, et introduite par l'ombilic ; un second trocart de 5 mm est introduit sur la ligne médioclaviculaire droite juste au-dessus de l'ombilic.

Un troisième trocart de 5 mm est introduit juste à gauche de la ligne xipho-ombilicale.

Un quatrième trocart peut être mis en place si besoin.

Le ligament falciforme peut être sectionné [103], permettant d'abaisser le foie et d'exposer le defect.

Après identification de la hernie, la réduction du contenu herniaire est généralement aisée sauf dans les cas où les adhérences sont serrées. On résèque toujours le sac.

La fermeture de l'orifice congénital est assurée par la suture primaire des muscles de la paroi abdominale à la partie antérieure du defect diaphragmatique par des points séparés ou par un surjet de fil non résorbable.

Parfois, il est nécessaire d'utiliser une plaque non résorbable de monofilament de polypropylène type Bardt mesh ou de polytétrafluoroéthylène type Gore-Text ; le bord de la plaque est fixé par application d'agrafes sur les berges de l'orifice grâce à un applicateur de clips automatique à usage unique, articulé ou non (Endoclip Tyco Healthcare) est introduit par le trocart de 5 mm ; on commence par la berge postérieure avant de continuer vers la berge antérieure.

Les orifices de trocarts sont refermés également après mise en place d'un drainage aspiratif dans la cavité thoracique.

Sur une étude conduite par l'équipe Arca MJ et al sur 18 patients dont 11 présentaient des hernies de Morgagni, le traitement était exclusivement laparoscopique et a relevé un taux de succès à 100%, sans complications postopératoires notables. Un cas de récurrence a été noté après 11 mois de la réduction de l'hernie, un fil résorbable était utilisé lors de la première intervention ce qui explique sa récurrence [17].

Le travail collaboratif du GECl [107] à propos de 22 observations en chirurgie pédiatrique de hernies de Morgagni-Larrey opérées par laparoscopie a décrit une récurrence qui s'est développée 3 mois après la fermeture primitive de l'orifice herniaire sans résection du sac ; une nouvelle chirurgie par laparoscopie a permis de traiter l'enfant avec succès. Le sac herniaire a été retiré dans 16 cas. L'orifice diaphragmatique a été fermé sans utilisation de plaque prothétique dans 18 cas. Une laparoscopie avait été convertie en laparotomie chez un patient dont le défaut diaphragmatique paraissait trop important pour être traité par vidéo-chirurgie en début d'expérience.

c. Indications :

L'indication opératoire est portée devant une hernie symptomatique ou volumineuse, du fait du risque d'étranglement, ou devant une récurrence, ce qui est très rare. L'intérêt de la voie laparoscopique par rapport à la voie classique réside dans son effet de grossissement, un traumatisme opératoire moins sévère et un résultat cosmétique excellent [37, 41, 103].

3. Eventration :

a. Plicatures diaphragmatiques :

La plicature diaphragmatique peut être réalisée par voie abdominale ou thoracique.

Elle a été réalisée chez tous nos patients par voie thoracique et abdominale.

➤ **Voie abdominale** [8]:

Par une incision transversale sus-ombilicale, le diaphragme est exposé. Les filets du phrénique, dont la distribution est radiaire à partir du médiastin, sont repérés. Plusieurs rangées de points non résorbables sont passés d'avant en arrière, en respectant les files du phrénique, de façon à plicaturer le diaphragme selon un axe sagittal (Figure 37). Le diaphragme est avivé et les points sont noués. L'abdomen est fermé sans drainage. Il faut contrôler sur la radiographie de thorax l'absence de pneumothorax lié au passage trop profond des points.

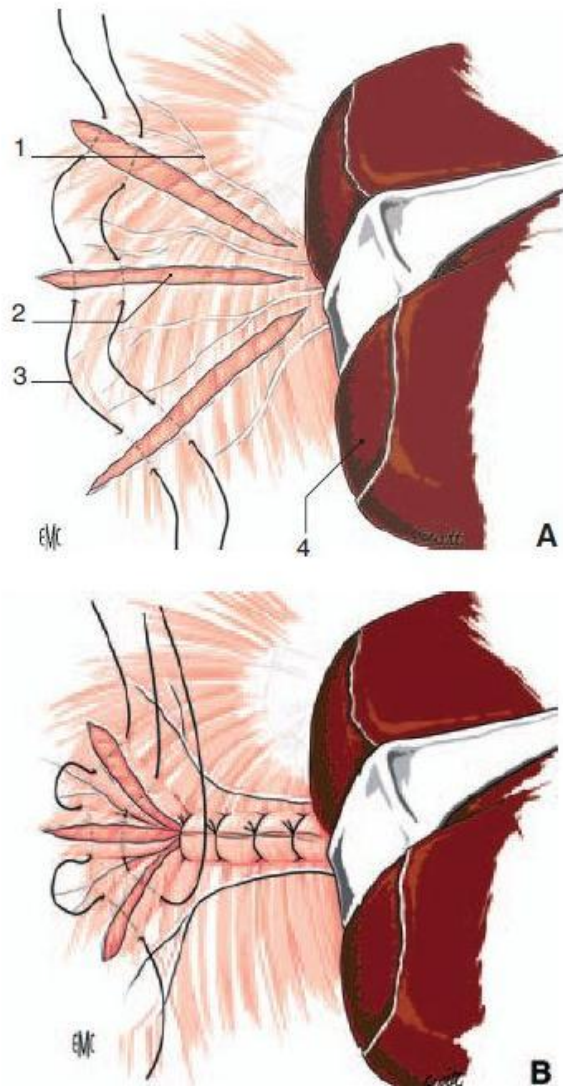


Figure 37 : Plicature diaphragmatique. 1. Filets du nerf phrénique;
2. Zone de diaphragme avivée; 3: points antéropostérieurs ; 4. Foie récliné.

A: Passage des points.

B : Serrage des points [8].

➤ **Voie thoracique** [8]:

Par une thoracotomie postérolatérale dans le 5^e ou 6^e espace, la plicature est réalisée de la même manière : rangée de points selon un axe antéropostérieur, pouvant prendre un appui sur les côtes, avec un respect des fibres du phrénique. Le thorax est fermé sur un drain aspiratif.

b. La Coelioscopie [96]:

Dès 1995, la chirurgie des éventrations diaphragmatiques était proposée chez l'adulte. En 2003, 7 observations de traitement d'éventration diaphragmatique par thoracoscopie étaient décrites chez l'enfant. En 2005, nous avons rapporté 10 observations de traitement d'éventration diaphragmatique chez l'enfant par thoracoscopie. L'installation des patients est identique à celle décrite pour le traitement des hernies diaphragmatiques par thoracoscopie.

Les difficultés techniques sont importantes. Elles rendent compte des difficultés de refoulement du diaphragme et des viscères abdominaux sous-jacents. Très souvent, l'insufflation intrapleurale ne suffit pas pour réduire le contenu de l'éventration. Il faut adjoindre aux instruments opérateurs, un autre instrument, cette fois exclusivement dédié à l'écartement et au refoulement du diaphragme et des viscères sous-jacents.

L'argument majeur en faveur de la chirurgie vidéoscopique des éventrations diaphragmatiques est qu'il s'agit d'une chirurgie fonctionnelle dont le résultat est immédiat en postopératoire, à la différence de la thoracotomie ou de la laparotomie.

À la différence de la thoracotomie ou de la laparotomie, la chirurgie vidéoscopique n'a pas d'effet délétère sur les capacités ventilatoires de l'enfant, et le retour à une vie normale se fait extrêmement facilement avec tous les bénéfices de la plicature diaphragmatique.

c. Indications :

La plicature chirurgicale du diaphragme n'est réservée qu'aux formes rebelles et symptomatiques.

VI. FACTEURS PRONOSTICS :

La prise en charge d'un fœtus atteint d'une malformation in utero dépend essentiellement du pronostic de l'anomalie. Les médecins doivent pouvoir expliquer aux parents les risques et les conséquences d'une pathologie afin de les aider à prendre une décision pour le devenir de leur enfant. Or, dans le cas de la HDC, il s'agit de l'aspect qui soulève encore les plus grandes difficultés.

Si une HDC est associée à une anomalie chromosomique ou à une malformation incurable il est aisé de définir le pronostic comme mauvais. Le cas des HDC isolées, plus fréquent, est de ce point de vue plus difficile. À ce jour aucun facteur pronostique ayant une valeur prédictive positive de 100 % n'a été identifié. Certains facteurs ou association de facteurs sont cependant reconnus comme étant de mauvais pronostic [5].

Plusieurs études ont été menées pour établir des critères échographiques de pronostic [108]:

- ✧ *Le diagnostic précoce avant 25 SA* : a été retenu comme facteur de mauvais pronostic par différents auteurs. D'autres ne retrouvent pas cette association.
- ✧ *L'hydramnios* : est l'un des premiers facteurs de pronostic étudiés dans la littérature. Pour Crawford et al, il n'y a pas une relation entre l'hydramnios et un mauvais pronostic. Au contraire, pour Dommergues et al, Manni et al, cette relation existe.

- *Une diminution du diamètre transverse abdominal* : peut refléter l'importance de l'HDC. Un DAT inférieur au 5^e percentile est un signe de migration intrathoracique des organes abdominaux et donc un risque important de compression pulmonaire et d'hypoplasie pulmonaire. Dans l'étude menée par B. Kassab et al [108], quand le DAT était $\leq 5^{\text{e}}$ percentile, la valeur prédictive positive est de 60%, avec une bonne spécificité de 71%, mais la sensibilité est de 37% (Tableau 1).

Ce signe le plus spécifique de la gravité de la HDC facile à rechercher, doit faire l'objet d'une surveillance régulière. Sa diminution signe l'importance de la hernie et donc sa gravité.

- *Pour la localisation intrathoracique de l'estomac et la déviation médiastinale*, la spécificité étant médiocre ne paraissent pas importants à rechercher pour le pronostic. Cependant Dommergues et al retrouvent une association statistiquement significative entre ces signes et un mauvais pronostic.

- *La déviation du foie* est un signe de mauvais pronostic, l'étude de Albanese et al a montré sur 48 cas de HDC que la survie dans le groupe avec déviation hépatique est de 43%, contre 93% quand le foie est en place.

- *Le facteur de gravité reconnu par la majorité des auteurs est l'association de l'HDC à une malformation morphologique et/ou à une anomalie chromosomique.*

Tableau 8: Mortalité et facteurs de pronostic échographiques
selon étude Kassab B et al [108].

	Décédés N=16	Vivants N=14	Sensibilité %	Spécificité %	Valeur prédictive positive %
Découverte <25 SA	13	10	81	28	56
Index LA>20	11	5	69	64	69
DAT ≤ 5 ^e p	6	4	37	71	60
Déviations médiastin	15	12	94	14	55
Estomac intrathoracique	13	13	81	7	50
Déviations foie	8	4	50	50	58
Déviations VO	8	4	50	20	67

VII. EVOLUTION – PRONOSTIC :

A. Hernie Congénitale du diaphragme

Le taux de survie pour les HDC isolées se situe entre 60 % et 82 % [109, 110,86] suivant les études. Les différences observées peuvent s'expliquer, entre autres, par les différences entre les populations étudiées (naissances vivantes, naissances vivantes et mort-nés...) et l'existence de biais induits par la mortalité cachée, correspondant aux morts fœtales in utero, lorsque l'on ne considère que les naissances vivantes. Le recours à l'ECMO et l'utilisation de patch au cours de la chirurgie initiale, la prématurité, le petit poids de naissance constituent des facteurs de mauvais pronostic et sont associés à une augmentation de la mortalité postnatale [109,111].

Dans une étude publiée par Maurin S et al [112], 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.

Au long cours, l'évolution des enfants porteurs d'une HDC traitée peut être marquée par plusieurs types de complications, celles-ci peuvent d'ailleurs être parfois associées [86].

Dans notre série, l'évolution de nos patients au long cours était bonne.

1. Complications pulmonaires [5]:

Les complications pulmonaires sont le plus souvent secondaires à l'hypoplasie pulmonaire, à la persistance éventuelle d'une HTAP, aggravées par les lésions secondaires induites par la ventilation mécanique. À moyen terme, ceci peut être source d'une ventilation ou d'une oxygénodépendance prolongées.

Une pneumopathie obstructive résiduelle peut exister même chez les patients peu symptomatiques et nécessiter parfois l'utilisation de bronchodilatateurs au long cours.

2. Complications digestives :

Les complications digestives constituent une part importante de l'ensemble. Un reflux gastro-œsophagien peut persister et certaines études rapportent sa persistance dans deux tiers des cas à 3 ans. Parfois la nutrition nécessite l'utilisation temporaire, mais dans certains cas prolongée sur plusieurs mois, d'une gastrostomie [112]. Une complication fréquente est constituée par l'aversion orale dont la cause est mal connue et certainement multifactorielle [86].

3. Complications musculosquelettiques [112]:

Des anomalies musculosquelettiques souvent modérées sont observées jusque dans 30 % des cas. Il s'agit de scoliozes, de pectus excavatus ou carinatus et d'asymétrie de la paroi thoracique. Elles sont favorisées par l'utilisation de patch lors de la chirurgie.

4. Complications neurologiques [112]:

Les complications neurologiques sont le plus souvent secondaires à une hypoxie néonatale ou des troubles hémodynamiques prolongés. D'autres facteurs de risque ont été rapportés : utilisation de l'ECMO, utilisation prolongée de myorelaxants et d'antibiotiques aminoglycosiques. Ces complications sont principalement des retards d'acquisition motrice et du langage.

5. Retard de croissance [112]:

Un retard de croissance peut également être observé et résulte de l'association de plusieurs éléments : augmentation du catabolisme durant la période néonatale, troubles de la ventilation, reflux gastro-oesophagien, aversion orale.

B. Eventration :

De bon pronostic en général, les éventrations évoluent le plus souvent vers la régression spontanée, parfois après plusieurs années. La correction chirurgicale, par plicature du diaphragme, n'est indiquée que dans les cas de mauvaise tolérance clinique [49].



Conclusion

Les hernies diaphragmatiques sont représentées surtout par la hernie de Morgagni et la hernie de Bochdalek, il s'agit d'un défaut de fermeture du diaphragme avec une ascension des viscères dans le thorax.

L'éventration diaphragmatique est une anomalie musculaire et doit être distinguée de la paralysie due à l'atteinte du nerf phrénique. Elle reste souvent asymptomatique, découverte fortuitement lors d'un cliché thoracique.

L'hernie de Bochdalek se manifeste surtout à la naissance par un tableau bruyant, alors que l'hernie de Morgagni est de révélation plus tardive.

Leur diagnostic repose sur la radiographie thoracique et les opacifications. La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique peuvent aider au diagnostic.

Le diagnostic en est possible avant la naissance, les techniques d'évaluation anténatale de la sévérité de la hernie congénitale du diaphragme sont en plein développement.

La possibilité récente de traiter cette maladie 'in utéro' lui confère un intérêt tout particulier dans le cadre de la médecine fœtale vu le taux de mortalité qui reste élevé aux alentours de 30%.

Actuellement le traitement chirurgical in utéro, proposé dans les formes les plus sévères, correspond à la mise en place par voie endoscopique d'un ballonnet intra trachéal, réalisant une occlusion de la trachée, dont le but est de permettre une hyperplasie pulmonaire compensatrice.

La hernie diaphragmatique congénitale n'est plus une urgence chirurgicale, elle est une urgence de réanimation qui va permettre de mesurer l'importance de l'hypertension artérielle pulmonaire et de l'hypoplasie pulmonaire. La prise en charge ventilatoire sera entreprise par l'oscillation à haute fréquence ou par l'ECMO, l'utilisation du surfactant exogène et du monoxyde d'azote reste encore controversée.

Les voies d'abord et les techniques ont évolué au cours des dernières décennies, avec l'apport de la thoracoscopie et de la laparoscopie. L'utilisation d'une chirurgie minimale invasive semble pouvoir offrir les meilleurs résultats en comparaison d'une chirurgie plus délabrante sur le plan pariétal.



Résumés

RESUME

Thèse n°: Hernie Diaphragmatique et éventration congénitales

Auteur: Khaoula EL ATAOUNA

Mots Clés : Hernie diaphragmatique – éventration - congénitale

La hernie diaphragmatique et l'éventration congénitales sont des malformations relativement fréquentes. Malgré le progrès du traitement médicochirurgical postnatal, la mortalité secondaire à l'hypoplasie et l'hypertension artérielle pulmonaire associée stagne autour de 40%. Chose qui a conduit certaines équipes à proposer d'initier un traitement, dans les formes les plus sévères, dès la période anténatale.

Nous présentons une étude rétrospective de 10 cas recensés au sein du service de Chirurgie A de l'Hôpital d'Enfants de Rabat durant une période s'étalant de l'année 1991 à 2007.

Il s'agit de 7 cas d'hernies diaphragmatiques congénitales (5 cas d'hernies de Morgagni, 1 cas d'hernie de Bochdalek et 1 cas d'hernie de Bochdalek associée à une hernie de Morgagni) et 3 cas d'éventrations.

L'âge moyen de nos patients était de 26 mois, avec une prédominance masculine.

Le tableau clinique était dominé par les signes respiratoires et les signes physiques étaient pauvres.

La radiographie thoracique était suffisante pour poser le diagnostic dans 50% des cas. Dans le reste de cas, des examens complémentaires comme l'échographie, les opacifications et la TDM étaient nécessaires.

3 cas de malformations associées ont été retrouvées (2 cas de trisomie 21 et 1 syndrome polymalformatif).

Tous nos patients ont reçu un traitement chirurgical par voie classique, essentiellement par laparotomie médiane sus ombilicale.

Les suites opératoires étaient simples dans 60% des cas, 4 cas d'encombrements bronchiques ont été notés avec un seul cas de récurrence.

L'évolution à long terme de tous les patients était bonne.

SUMMARY:

Thesis n°: Congenital diaphragmatic hernia and eventration

Author : Khaoula EL ATAOUNA

Key words : Congenital - Diaphragmatic hernia - Eventration

Congenital diaphragmatic hernia and eventration are relatively common malformations. Despite the evolution of postnatal medical and surgical treatment, mortality remains around 40% due to hypoplasia and pulmonary hypertension. This has led some teams to propose to initiate treatment in the most severe forms, from the antenatal period.

We present a retrospective study of 10 cases collected in the department of Surgery A at The Children's Hospital of Rabat during a period spanning the years 1991 to 2007.

There were 7 cases of congenital diaphragmatic hernias (5 cases of Morgagni hernias, 1 case of Bochdalek hernia and 1 case of Bochdalek hernia associated with a Morgagni hernia) and 3 cases of congenital eventrations.

The average age of our patients was 26 months with a male predominance.

The clinical picture was dominated by respiratory symptoms and physical signs were poor.

Diagnosis was made in 50% of cases on plain x-ray chest. In the remaining cases, additional tests such as ultrasound, CT and gastrointestinal contrast study were needed.

Three cases of malformations have been found (2 cases of trisomy 21 and 1 malformation syndrom).

All patients received conventional surgical treatment, mainly by supraumbilical midline laparotomy.

The postoperative course was uneventful in 60% of the cases, 4 cases of bronchial congestion were noted with a single case of recurrence.

The long-term evolution of all patients was good.

ملخص

أطروحة رقم : فتق و إندحاق الحجاب الحاجز الخلقي
من طرف : خولة العطاونة

الكلمات الأساسية : فتق الحجاب الحاجز - اندحاق الحجاب الحاجز - خلقي

إن فتق و اندحاق الحجاب الحاجز الخلقي تشوهات شائعة نسبيا. رغم تقدم العلاج الطبي و الجراحي في مرحلة ما بعد الولادة, إلا أن نسبة الوفيات لا زالت مرتفعة بحوالي 40 في المائة من الولادات المصابة. و يرجع هذا إلى ارتفاع ضغط الدم الرئوي و نقص التنسج. الشيء الذي أدى ببعض الفرق الطبية إلى اقتراح بدأ العلاج في مرحلة ما قبل الولادة للأشكال الأكثر حدة. نقدم دراسة استرجاعية لعشر حالات لمرضى تمت معالجتهم في قسم الجراحة "أ" بمستشفى الأطفال بالرباط خلال الفترة الممتدة ما بين سنة 1991 إلى سنة 2007. تضم السلسلة سبع حالات فتق الحجاب الحاجز الخلقي (خمس حالات فتق مورغانيني, حالة فتق بوكداليك و حالة فتق بوكداليك مرتبطة بفتق مورغانيني), وثلاث حالات اندحاق الحجاب الحاجز الخلقي. متوسط عمر المرضى هو 26 شهرا مع هيمنة ذكورية. ضم الجدول السريري بالأخص عوارض تنفسية, أما العلامات الجسدية فكانت قليلة. كانت الأشعة السينية الصدرية كافية للتشخيص في 50 في المائة من الحالات, أما لباقي المرضى احتجنا لاختبارات إضافية مثل الأشعة المقطعية و الموجات فوق الصوتية و الأشعة بعد تكثيف الأمعاء. تم العثور على ثلاث حالات تشوهات (حالي تثلث الصبغي 21 و حالة تشوهات متلازمة). استفاد جميع المرضى من علاج جراحي تقليدي عن طريق فتح البطن فوق السرة. تبعات العملية كانت بسيطة في 60 في المائة من الحالات, سجلت أربع حالات لاحتقان الشعب الهوائية مع حالة تكرار واحدة. كان التطور الطويل الأمد لجميع المرضى إيجابيا.



[1] D. MITANCHEZ.

Traitement anténatal de la hernie de coupole diaphragmatique : le point en 2008 Archives de Pédiatrie 2008;15:1320-1325.

[2] BARGY F.

La hernie diaphragmatique. Encyclopédie Orphanet. Février 2000.
<http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-herniedia.pdf>

[3] ENNS GM, COX VA, GOLDSTEIN RB, ET AL.

Congenital diaphragmatic defects and associated syndromes, malformations, and chromosome anomalies: a retrospective study of 60 patients and literature review. Am J Med Genet 1998;79:215-25.

[4] 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

[5] 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.

[6] 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

[7] WJ LARSEN, A DHEM.

Embryologie humaine. De Boeck Université. 2003 - 568 pages

[8] 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

[9] Manuel de chirurgie pédiatrique 1998, collège Hospitalo-universitaire pédiatrique. Hôpital de Rouen

[10] L.R. COCHARD, F.H. NETTER.

Atlas d'embryologie humaine de Netter. Elsevier Masson, 2003 – 263 pages.

[11] BOUCHERAT O, BENACHI A, BARLIER-MUR AM, ET AL.

Decreased lung fibroblast growth factor 18 and elastin in human congenital diaphragmatic hernia and animal models. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;175:1066-77

[12] SHEHATA SM, TIBBOEL D, SHARMA HS, ET AL.

Impaired structural remodelling of pulmonary arteries in newborns with congenital diaphragmatic hernia: a histological study of 29 cases. *J Pathol* 1999;189:112-8.

[13] TOURNEUX P, RAKZA T, BOUISSOU A, ET AL.

Pulmonary circulatory effects of norepinephrine in newborn infants with persistent pulmonary hypertension (PPHN). *J Pediatr* 2008;153:345-9.

[14] KARAMANOUKIAN HL, O'TOOLE SJ, ROSSMAN JR, ET AL.

Can cardiac weight predict lung weight in patients with congenital diaphragmatic hernia? *J Pediatr Surg* 1996;31;823-5.

[15] KINNUNEN O.

/~ber die Zwerchfellbriiche als Problem des Obstetrikers. (1948) *Ann Chir Gynaecol Fenn* 37:193-~06

[16] FAVRE JP, HAGRY O, CHEYNEL N.

Traitement chirurgical des hernies diaphragmatiques rares. *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), 2002, Techniques chirurgicales- Appareil Digestif, 40-247, 7p

[17] 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.

[18] P MANDHAN, A MEMON, A S MEMON.

Congenital hernias of the diaphragm in children. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 2007; 19(2) 37-41.

[19] J. BROUARD, P. LEROUX, M. JOKIE, D. MAGUER, J.B. CHEVET, P. RAVASSE.

Révélation tardive de la hernie diaphragmatique congénitale : difficultés diagnostic. *Arch Pédiatr* 2000 ; 7 suppl 1 : 48-51

[20] L. SAHNOUN, A. KSIA, R. JOUINI ET AL.

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

[21] A. CHERIAN, R. J. STEWART.

Thoracoscopic repair of diaphragmatic eventration. Pediatr Surg Int (2004) 20: 872-874

[22] K VANAMO, R RINTALA, H LINDAHL, I LOUHIMO.

Congenital eventration of the diaphragm - 45 years' perspective. Pediatr Surg Int (1996) 11: 123-125

[23] F. BARGY.

Malformations du diaphragme. Manuel de chirurgie pédiatrique (chirurgie viscérale). Année 1998

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

Hernie diaphragmatique droite à révélation secondaire et septicémie néonatale à Streptocoque B chez un prématuré. Archives de pédiatrie 14 (2007) 897–899

[25] VACHHARAJANI AJ, SHAH JK, PAES BA.

Late-onset left diaphragmatic hernia after group B streptococcal sepsis : an unusual presentation. J Pediatr Surg 2002;37:932–3.

[26] GARCIA-MUÑOZ F, SANTANA C, REYES D, ET AL.

Early sepsis, obstructive jaundice and right-sided diaphragmatic hernia in the newborn. *Acta Paediatr* 2001;90:96–8.

[27] HANDA N, SUITA S, SHONO T, ET AL.

Right-sided diaphragmatic hernia following group B streptococcal pneumonia and sepsis. *J Pediatr Surg* 1992; 27:764–6.

[28] BANAGALE RC, WATTERS JH.

Delayed right-sided diaphragmatic hernia following group B streptococcal infection: a discussion of its pathogenesis, with a review of the literature. *Hum Pathol* 1983;14:67–9.

[29] LANGER GC, FILLER RM, BOHN DJ, FRENTZEN B, SANFORD LL, RICHARDS DS,

Congenital Diaphragmatic hernia : epidemiology and outcome. *Clin Perinatal* 1996; 23: 671-688

[30] OSEBOLD WR, SOPER RT.

Congenital posterolateral diaphragmatic hernia past infancy. *Am J Surg* 1992 ; 26 : 225 – 227

[31] FINGERHUT A, BAILLET P, OBERMIN PH, RONAT R.

More on congenital diaphragmatic hernia in adult (letter). *Int Surg* 1984; 69: 182-183

[32] CHUI PP, TAN CT.

Sudden death due to incarcerated Bochdaleck hernia in an adult. *Ann Acad Med Singapore* 1993; 22; 57-60

[33] KARANIKAS ID, DENDRINOS SS, LIAKAKOS TD, KOUFOPOULOS IP.

Complication of congenital postérolatérale diaphragmatic hernia in adult. Report of two cases and literature review. *J Cardiovasc Surg* 1994; 35: 555-558

[34] MILLER BJ, MARTIN IJ.

Bochdalek hernia with hemorrhage in an adult. *Can J Surg* 1993; 36: 476-478

[35] PERHONIEMI V, HELMINEN J, LUOSTO R.

Posterolateral diaphragmatic hernias in adults. Acute symptoms, diagnosis and treatment. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 26: 225-227

[36] SINHA M, GIBBONS P, KENNEDY SC, MATTHEWS HR.

Colopleural fistula due to strangulated Bochdalek hernia in an adult. *Thorax* 1989; 44: 762-763

[37] CULEN ML, KLEIN MD, PHILIPART AL.

Congenital diaphragmatic hernia, *Surg Clin North Am* 1985 ;65 : 1115-1138

[38] THOMAS GG, CLITHEROW NR.

Herniation through the foramen of morgagni in children. *Br J Surg* 1977; 64: 215-217

[39] BINGHAM JAW.

Herniation through congenital diaphragmatic defects. Br J Surg 1959; 47 : 1-15

[40] LEV-CHELOUCHE D, RAVID A, MICHOWITZ M, KLAUSNER JM, KLUGER Y.

Morgagni hernia : unique presentation in elderly patients. J Clin Gastroenterol 1999; 28 : 81-82

[41] RAU HG, SCHARDEY HM, LANGE V.

Laparoscopic repair of a morgagni hernia. Surg Endosc 1994; 8 : 1439-1442

[42] SCHNEIDAU A, BARON HJ, ROSIN RD.

Morgagni revisited: a case of intermittent chest pain. Br J Radiol 1982; 55: 238-240

[43] WONG NA, DAYAN CM, VIRJEE J, HEATON KW.

Acute respiratory distress secondary to Morgagni Diaphragmatic herniation (non adult). Postgrad Med J 1995; 71: 39-41

[44] KIMMELSTIEL FM, HOLGERSEN LO, HILFER C.

Retrosternal (Morgagni) Hernia with small bowel obstruction secondary to a Richter's Incarceration ; J Pediatr Surg 1987 ; 22 : 998-1000

[45] H. NOUJOURD.

Le traitement des éventrations diaphragmatiques par video-chirurgie chez l'enfant (a propos de 5 cas). Thèse de médecine, M354, 2003, Rabat

[46] F. PARIS, E. BLASCO, A. CANTO, V. TARAZONA, M. CASILLAS.

Diaphragmatic eventration in infants. Thorax (1973), 28,66.

[47] WELLER MH.

Bilateral eventration of the diaphragm. May 1976. West J Med 124:415-419,

[48] PREM PURI,

Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration, Springer Surgery Atlas series, 2006, Part III, 115-124.

[49] DIDIER F.

Pathologie diaphragmatique périnatale. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic – Appareil digestif, 33-487-D-10, 1999, 14 p.

[50] ARNAUD O, DIARD F, NICOLAU A, BERNARD S, BOUIN H.

Les éventrations diaphragmatiques congénitales de l'enfant. Ann Radiol 1987 ; 30 : 47-59

[51] GARNE E, HAEUSLER M, BARISIC I, GJERGJA R, STOLL C, CLEMENTI M, EUROSCAN STUDY GROUP.

Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. Ultrasound Obstet Gynecol 2002;19:329-33.

[52] VAN DEN BORN-VAN DEN BROEK ME, BAX N, VAN DE VANGE N, GERARDS L, CHRISTIAENS G.

Antenatal ultrasonographic diagnosis of a congenital posterolateral diaphragmatic defect. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 1987;25:139-44.

[53] SHERER DM, WOODS J.

Second trimester sonographic diagnosis of fetal congenital diaphragmatic hernia, with spontaneous resolution during the third trimester, resulting in a normal infant at delivery. *J Clin Ultrasound* 1991;19:298-302.

[54] BOOTSTAYLOR BS, FILLY RA, HARRISON MR, ADZICK NS.

Prenatal sonographic predictors of liver herniation in congenital diaphragmatic hernia. *J Ultrasound Med* 1995;14:515-20.

[55] ADZICK NS, HARRISON MR, GLICK PL, NAKAYAMA DK, MANNING FA, DELORIMIER AA.

Diaphragmatic hernia in the fetus: prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *J Pediatr Surg* 1985;20:357-61.

[56] PURI P, GORMAN F.

Lethal non pulmonary anomalies associated with congenital diaphragmatic hernia: implications for early intra-uterine surgery. *J Pediatr Surg* 1984;19:29-32.

[57] PHILIP N, GAMBARELLI D, GUYS JM, CAMBOULIVES J, AYME S.

Epidemiological study of congenital diaphragmatic defects with special reference to aetiology. *Eur J Pediatr* 1991;150:726-9.

[58] SIEBERT JR, HAAS JE, BECKWITH JB.

Left ventricular hypoplasia in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1984;19:567-71.

[59] CRAWFORD DC, DRAKE DP, KWAITKOWSKI D, CHAPMAN MG, ALLAN LD.

Prenatal diagnosis of reversible cardiac hypoplasia associated with congenital diaphragmatic hernia: implications for postnatal management. *J Clin Ultrasound* 1986;14:718-21.

[60] KARAMANOUKIAN HL, O'TOOLE SJ, ROSSMAN JR, SHARMA A, AZIZKHAN RG, GLICK PL.

Fetal surgical interventions and the development of the heart in congenital diaphragmatic hernia. *J Surg Res* 1996;65:5-8.

[61] CUNNIFF C, JONES KL, JONES MC.

Patterns of malformation in children with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr* 1990;116:258-61.

[62] GORINCOUR G, BOUVENOT J, MOUROT MG, ET AL.

Prenatal prognosis of congenital diaphragmatic hernia using magnetic resonance imaging measurement of fetal lung volume. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:738-44.

[63] DATIN-DORRIERE V, ROUZIES S, TAUPIN P, ET AL.

Prenatal prognosis in isolated congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol* 2008;80. e1-5 7.

[64] JANI J, KELLER RL, BENACHI A, ET AL.

Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27:18-22.

- [65] ADZICK NS, VACANTI JP, LILLEHEI CW, O'ROURKE PP, CRONE RK, WILSON JM.**

Fetal diaphragmatic hernia: ultrasound diagnosis and clinical outcome in 38 cases. *J Pediatr Surg* 1989;24:654-7.

- [66] BLANCATO JK, HUNT M, GEORGE J, KATZ J, MECK JM.**

Prenatal diagnosis of tetrasomy 12p by in situ hybridation: varying levels of mosaicism in different fetal tissues. *Prenat Diagn* 1992;12:979-83.

- [67] RYAN LA, FINER NN, ETCHES PC, TIERNEY AJ, PELIOWSKI A.**

Congenital diaphragmatic hernia: associated malformations- cystic adenomatoid, extralobar sequestration and laryngo-tracheo-esophagal cleft: two cases report. *J Pediatr Surg* 1995 ; 30 : 883-885

- [68] URUSHIHARA N, NAKAGAWA Y, KAWASHIMA K, WATANABE Y, TODANI T.**

Congenital right diaphragmatic hernias through posterolateral and anterolateral defects associated with extralobar pulmonary sequestration: a case report. *J Pediatr Surg* 1997 ; 32 : 101-102

- [69] THIAGARAJAH S, ABBITT PL, HOGGEWA, LEESON S.**

Prenatal diagnosis of eventration of the diaphragm. *JCU* 1990 ; 18 : 46-49

- [70] P TAOUREL, JM BRUEL, J PRADEL, M DJAFARI, Y BOUVIER.**

Le diaphragme. *Encycl Méd Chir* (editions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés). Radiodiagnostic IV - Appareil digestif. 1995. 33-100-A-10.

[71] D. MITANCHEZ.

Pronostic néonatal de la hernie de coupole Diaphragmatique Archives de Pédiatrie 2009;16:888-890.

[72] KIESEWETTER WB, GUTIERREZ IZ, SIEBER WK.

Diaphragmatic hernia in infants under one year of age. Arch Surg 1961 ; 83 : 561-572

[73] Malf. Congenitales diaphragme.

<http://www.uvp5.univ-paris5.fr/campus-gyneco-obst/cycle3/poly/8000fra.asp>

[74] LUKS FI.

Requirements for fetal surgery; the diaphragmatic hernia model. Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 2000; 92:115-8.

[75] HARRISON MR, BRESSACK MA, CHURG AM, DE-LORIMIER AA.

Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. II. Simulated correction permits fetal lung growth with survival at birth. Surgery 1980; 88:260-8.

[76] HARRISON MR, LANGER JC, ADZICK NS, GOLBUS MS, FILLY RA, ANDERSON RL, ET AL.

Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero, V. Initial clinical experience. J Pediatr Surg 1990; 25:47-55.

[77] HARRISON MR, ADZICK NS, BULLARD KM, ET AL.

Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero. VII: a prospective trial. J Pediatr Surg 1997; 32:1637-42.

[78] FLAKE AW, CROMBLEHOLME TM, JOHNSON MP, ET AL.

Treatment of severe congenital diaphragmatic hernia by fetal tracheal occlusion: clinical experience with fifteen cases. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 183:1059–66.

[79] NELSON SM, HAJIVASSILIOU CA, HADDOCK G, ET AL.

Rescue of the hypoplastic lung by prenatal cyclical strain. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 171:1395–402.

[80] DEPREST J, JANI J, CANNIE M, ET AL.

Prenatal intervention for isolated congenital diaphragmatic hernia. *Curr Opin Obstet Gynecol* 2006; 18:355–67.

[81] 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.

[82] 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

[83] CASS D.

Fetal surgery for congenital diaphragmatic hernia: the North American experience. *Semin Perinatol* 2005;29:104–11.

[84] DEPREST J, JANI J, VAN SCHOUBROECK D, ET AL.

Current consequences of prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2006; 41:423–30.

[85] 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.

[86] JAILLARD S, PIERRAT V, DUBOIS A, ET AL.

Outcome at 2 years of infants with congenital diaphragmatic hernia: a population-based study. *Ann Thorac Surg* 2003;75:250-6.

[87] BOUCHERAT O, BENACHI A, CHAILLEY-HEU B, ET AL.

Surfactant maturation is not delayed in human fetuses with diaphragmatic hernia. *PLoS Med* 2007;4:e237.

[88] LALLY KP, LALLY PA, LANGHAM MR ET AL.

Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Surfactant does not improve survival rate in preterm infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2004;39:829-33.

[89] KINSELLA JP.

Inhaled NO in term newborns. *Early Human Dev* 2008;84:709-16.

[90] KINSELLA JP, PARKER TA, IVY DD, ET AL.

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

[91] JAILLARD S, HOUFFL IN-DEBARGE V, RIOU Y, ET AL.

Effects of catecholamines on the pulmonary circulation in the ovine fetus. *Am J Physiol* 2001;281:R607-14.

[92] MAGNENANT E, JAILLARD S, DERUELLE P, ET AL.

Role of the alpha2- adrenoceptors on the pulmonary circulation in the ovine fetus. *Pediatr Res* 2003;54:44-51.

[93] JAILLARD S, ELBAZ F, BRESSON-JUST S, ET AL.

Pulmonary vasodilator effects of norepinephrine during the development of chronic pulmonary hypertension in neonatal lambs. *Br J Anaesth* 2004;93: 818-24.

[94] EL HASSANI A, MICHAUD L, CHARTIER A, ET AL.

Allergie aux protéines du lait de vache après chirurgie digestive néonatale. *Arch Pediatr* 2005;12:134-9.

[95] ATKINSON JB, POON LW.

ECMO and management of congenital diaphragmatic hernia with large diaphragmatic defects requiring prothetic patch. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 754-756

[96] F. BECMEUR.

Vidéo-chirurgie et hernies diaphragmatiques chez l'enfant. e-mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie, 2008, 7 (1) : 50-54

[97] PHILIPPE P, BECMEUR F, BAX NN, ET AL.

Endoscopic surgery of diaphragmatic anomalies. A multicentric study of the GECl: postero lateral hernias and eventrations. XIth Annual Congress for Endosurgery in Children (IPEG). May 2-4 2002, Genoa, Italy.

[98] BARLETT RH, GAZZANIGA AB.

Extracorporeal membrane oxygenator (ECMO) support in neonatal respiratory failure. J Thorac Cardiovasc Surg 1977; 74: 826-829

[99] P. DE LAGUSIE, E. COUCHOT, A. BENACHI, L. STORME.

Prise en charge chirurgicale de la hernie diaphragmatique. Rev. Med. Perinat. (2009) 1:37-41

[100] MOREAUX J.

Hernies diaphragmatiques de l'adulte. Rev Prat 1997 ; 47 : 277-281

[101] GOERGACOPULO P, FRANCHELLA A, MANDRIOLI G, STANCANELLI V, PERUCCI A.

Morgagni-Larrey hernia correction by laparoscopic surgery. Eur J pediatr Surg 1997 ; 7 :241-242.

[102] HUNTINGTON TR.

Laparoscopic transabdominal preperitoneal repair of hernia of Morgagni. J Laparoendosc Surg 1996; 6:131-133

[103] KUSTER GG, KLINE LE, GARZO G.

Diaphragmatic Hernia through foramen of Morgagni : Laparoscopic repair case report. J laparosc Endosc Surg 1992; 2: 93-100

[104] LIMA M, DOMINI M, LIBRI M, MORABITO A, TANI G, DOMINI R.

laparoscopic repair of Morgagni-Larrey hernia in child. J Pediatr Surg 2000; 35: 1266-1268.

[105] NEWMAN L, EUBANKS S, MCFARLAND B, LUCAS G.

Laparoscopic diagnosis and treatment of Morgagni hernia. Surg Laparosc Endosc 1995; 5: 27-31

[106] ORITA M, OKINO M, YAMASHITA K, MORITA N, ESATO K.

Laparoscopic repair of a diaphragmatic hernia through the foramen of Morgagni. Surg Endosc 1997, 11; 668-670.

[107] BECMEUR F, PHILIPPE P, VAN DER ZEE D, ET AL.

Laparoscopic surgery of Morgagni-Larrey hernias: a multicenter study of the Groupe d'Etude en Coeliochirurgie Infantile (GECI). Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques 2003;7:147-52.

[108] B KASSAB, S DEVONEC, P ARNOULD ET AL.

Diagnostic prénatal de la hernie des coupes diaphragmatique : évaluation du pronostic. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2000 ; 29 : 170-175.

[109] BETREMIEUX P, LIONNAIS S, BEUCHEE A, PLADYS P, LE BOUAR G, PASQUIER L, ET AL.

Perinatal management and outcome of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: a 1995-2000 series in Rennes University Hospital. *Prenat Diagn* 2002;22:988-94.

[110] MURATORE CS, KHARASCH V, LUND DP, SHEILS C, FRIEDMAN S, BROWN C, ET AL.

Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic. *J Pediatr Surg* 2001;36:133-40.

[111] MOYERV, MOYA F, TIBBOEL R, LOSTY P, NAGAYA M, LALLY KP.

Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants. *Cochrane Database Syst Rev* 2000;3 (CD001695).

[112] 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.

Serment

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 الرحمن الرحيم أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريض هدي الأول.
- وأنا لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأنا أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

جامعة محمد الخامس

كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 221

سنة : 2010

فتق وإندحاق الحجاب الحاجز الخلقي

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

الآنسة: خولة العطاونة

المزودة في 21 نونبر 1984 بمكناس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: فتق الحجاب الحاجز – إندحاق الحجاب الحاجز – خلقي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيد: محمد العبسي

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

السيد: رشيد كانا

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد: أنس الشنكيطي الأنصاري

أستاذ مبرز في أمراض النساء والتوليد

السيد: توفيق مسكيني

أستاذ مبرز في طب الأطفال

أعضاء