



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Année 2014

Thèse N°45

La hernie congénitale des coupes diaphragmatiques chez l'enfant

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 23/06/2014
PAR

Mme. Fatimata Abass Dia

Née le 19/12/1984 à Nouakchott (Mauritanie)
POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Hernie congénitale de la coupole diaphragmatique-Hypoplasie pulmonaire-
Traitement médico-chirurgical

JURY

Mr. M. BOUSKRAOUI	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
Mr. M. OULAD SAIAD	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique	
Mr. H. JALAL	}
Professeur agrégé de Radiologie	
Mr. M. BOURROUS	}
Professeur agrégé de Pédiatrie	
	JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رَبِّ أَوْزِعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ الَّتِي
أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدَيَّ وَأَنْ أَعْمَلَ
صَالِحاً تَرْضَاهُ وَأَدْخِلْنِي بِرَحْمَتِكَ فِي
عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ."

صدق الله العظيم



Serment d'hypocrate

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.

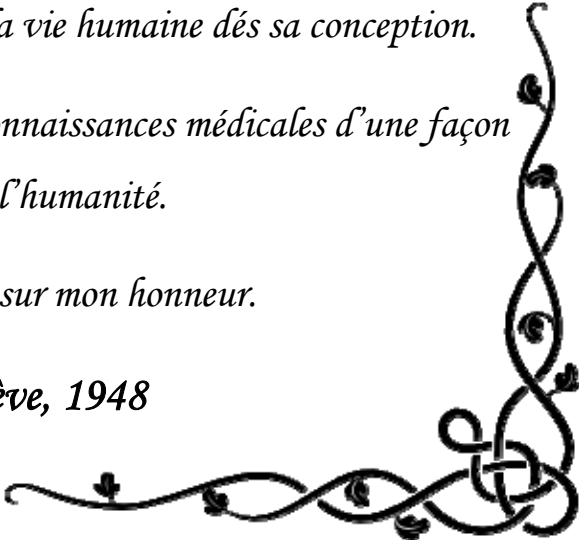
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

MARRAKECH

Doyen honoraire : Pr MEHADJI Badie Azzaman

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice Doyen : Pr Ag Mohamed AMINE

Secrétaire Générale : Mr Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs d'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie–obstétrique	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ABOUSSAD Abdelmounaim	Pédiatrie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	MAHMAL Lahoucine	Hématologie – clinique
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chir maxillo faciale
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
ALAOUI YAZIDI Abdelhaq (Doyen)	Pneumo– phtisiologie	KRATI Khadija	Gastro– entérologie
AMAL Said	Dermatologie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale
ASMOUKI Hamid	Gynécologie–obstétrique	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
ASRI Fatima	Psychiatrie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BELAABIDIA Badia	Anatomie–pathologique	NAJEB Youssef	Traumato–orthopédie

BENELKHAÏAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
CHABAA Laila	Biochimie	SARF Ismail	Urologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SBIHI Mohamed	Pédiatrie
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
FIKRY Tarik	Traumato- orthopédie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato- orthopédie	EL KARIMI Saloua	Cardiologie
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie- réanimation	ELFIKRI Abdelghani (Militaire)	Radiologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique
ADERDOUR Lahcen	Oto- rhino- laryngologie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	JALAL Hicham	Radiologie
AIT ESSI Fouad	Traumato- orthopédie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
ALAOUI Mustapha (Militaire)	Chirurgie- vasculaire périphérique	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidémiologie- clinique	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KOULALI IDRISSE Khalid (Militaire)	Traumato- orthopédie
ARSALANE Lamiae (Militaire)	Microbiologie – Virologie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie

BAHA ALI Tarik	Ophtalmologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
BEN DRISS Laila (Militaire)	Cardiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie- chimie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOURROUS Monir	Pédiatrie	MOUFID Kamal(Militaire)	Urologie
CHAFIK Rachid	Traumato- orthopédie	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
CHAFIK Aziz (Militaire)	Chirurgie thoracique	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHELLAK Saliha (Militaire)	Biochimie- chimie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
DAHAMI Zakaria	Urologie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	QACIF Hassan (Militaire)	Médecine interne
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	QAMOUSS Youssef (Militaire)	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAMLANI Zouhour	Gastro- entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SORAA Nabila	Microbiologie - virologie
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ADALI Imane	Psychiatrie	FADILI Wafaa	Néphrologie

ADALI Nawal	Neurologie	FAKHIR Bouchra	Gynécologie– obstétrique
AISSAOUI Younes (Militaire)	Anesthésie – réanimation	FAKHRI Anass	Histologie– embryologie cytogénétique
ALJ Soumaya	Radiologie	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
ATMANE El Mehdi (Militaire)	Radiologie	HAROU Karam	Gynécologie– obstétrique
BAIZRI Hicham (Militaire)	Endocrinologie et maladies métaboliques	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique
BASRAOUI Dounia	Radiologie	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
BASSIR Ahlam	Gynécologie– obstétrique	KADDOURI Said (Militaire)	Médecine interne
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LAFFINTI Mahmoud Amine (Militaire)	Psychiatrie
BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	LAKOUICHMI Mohammed (Militaire)	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENLAI Abdeslam (Militaire)	Psychiatrie	MARGAD Omar (Militaire)	Traumatologie – orthopédie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BOUCHENTOUF Rachid (Militaire)	Pneumo– phtisiologie	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie– obstétrique	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	OUEIRAGLI NABIH Fadoua (Militaire)	Psychiatrie
DAROUASSI Youssef (Militaire)	Oto–Rhino – Laryngologie	RADA Nouredine	Pédiatrie
DIFFAA Azeddine	Gastro– entérologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto–rhino– laryngologie

EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	SAJIAI Hafsa	Pneumo- phtisiologie
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL BARNI Rachid (Militaire)	Chirurgie- générale	SERGHINI Issam (Militaire)	Anesthésie – Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERHANE Hind	Pneumo- phtisiologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie- clinique
EL KHADER Ahmed (Militaire)	Chirurgie générale	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation



DEDICACES

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut.....
Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,
L'amour, le respect, la reconnaissance
Aussi, c'est tout simplement que :*



Je dédie cette thèse.....✍

*A Allah
Le Tout Puissant
Qui m'a inspiré
Et m'a guidée dans le bon chemin
Je Lui dois ce que je suis devenue
Louanges et remerciements
Pour Sa clémence et Sa miséricorde.*

*A ma très chère mère Aïssata Lam et A mon très cher père Abass Aly Dia
A qui je dois tout
Pour leur amour, leur générosité et la confiance qu'ils m'ont toujours accordés.
Que ce travail soit le témoignage de ma reconnaissance pour les sacrifices que
vous m'avez consentis et les encouragements que vous ne cessez de me
prodiguer.*

*Que dieu vous accorde bonne santé et longue vie.
A mes très chers frères Aly Dia (papis) et Oumar Dia
Vous savez que l'affection et l'amour fraternel que je vous porte sont sans limite
J'implore Dieu qu'il vous apporte bonheur et vous aide à réaliser vos rêves Je
vous souhaite une vie pleine de joie
Que ce travail soit l'expression d'un grand amour et attachement.*

*A Mon Epoux Mouhamed alpha AW (manaba)
Celui qui m'a procurée tant de joie et de bonheur.
Manaba que tu trouves dans ce travail le témoignage de ma gratitude pour
toute la patience, la compréhension, le dévouement et les sacrifices que tu as
consenti pour moi, de mon éternel amour, mon fidèle attachement et ma très
sincère reconnaissance.
Que Dieu nous garde toujours unis et heureux.*

A L'ange de ma vie ma petite fille chérie Aïssata qui est ma raison de vivre

*A mes oncles et tantes
Abdoul Omar Lam ;Fatimata lam et son époux Kane Mamadou
Saïdou ;Aminata lam ;Nimzate Lam ; Mariam lam ; Thillé lam et Mamadou
Lam
A la mémoire de ma tante chérie Ramata lam que Dieu te garde dans son
paradis
Ce travail est aussi le fruit de vos encouragements et de vos bénédictions. Soyez
assurés de ma profonde gratitude*

A tous mes cousins et cousine

A Ma grande mère fati

*Vos prières étaient pour moi le meilleur gage de ma réussite.
J'implore Dieu pour qu'il vous alloue la bonne santé et vous préserve une longue
vie.*

A la Mémoire de mes Grands Parents Oumar abdoul Lam ;

Aly DIA et fATI Mbaye

*Vos âmes sont toujours parmi nous.
Puisse Dieu vous avoir en sa sainte miséricorde
et vous accorde paix et repos éternels.*

A toutes la famille AW

*Vous m'avez soutenu et comblé. Que ce travail soit un témoignage de mes
sentiments les plus sincère et les affectueux. Puis Dieu vous procure bonheur et
prospérité.*

A mes très chers amis du Maroc

*Fassouma laouali abba ,Elsa Ngendakumana , Wafa Dahbi Skali,Fodé
KEITA ,KALID ,Abdallahmane Anne,Eric , Arsène ,Erica ,Cintia ,Fatima ,
Maria ,Mouna ,*

*Vous êtes pour moi plus que des amis. Je ne saurais trouver une expression
témoignant de ma reconnaissance et des sentiments de fraternité que je vous
porte. Je vous dédie ce travail en témoignage de notre amitié que j'espère durera
toutes ma vie..*

A ces très chères êtres qui ont et continu épanuir de loin ou de prés ma vie

*Hawa Dia ,Aïssata Ba ,Raki ,Malado,Yayo Dia ,Aïssata Kane ,Djeinab
Diop ,Rayana , Salimate Diallo , Salamatou , Safia ,Rosa, Khadijetou
,Salma ,Diakha ,Oumou , Djeinab Kane , Fadoum Kane , Boye, Samba Ba
A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs ! Je vous
souhaite à tous longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce
travail en témoignage de ma reconnaissance et de mon respect.
Merci pour tous les moments formidables qu'on a partagés.*

*A tous ce qui m'ont procuré ce n'es qu'une seconde de bonheur et de joie, je ne
peux vous citer tous, mais vous remercient du fond du cœur*

REMERCIEMENTS

A notre maître et président de thèse

Professeur BousKraoui Mohammed

Professeur en Pédiatrie au CHU Mohamed VI de Marrakech

De votre enseignement brillant et précieux, nous gardons un souvenir plein d'admiration de vos cours et de votre amabilité à la faculté ou à l'hôpital. Nous vous remercions du grand honneur que vous nous faites en acceptant de faire part de notre jury.

Veuillez trouver par ces mots l'expression de notre respect et de notre gratitude.

A notre maître et rapporteur de thèse

Professeur OULAD SAIAD Mohamed

Professeur en Chirurgie Pédiatrie au CHU Mohamed VI de Marrakech

Vous nous avez fait un grand honneur en nous confiant ce travail. Nous vous remercions pour l'intérêt que vous avez porté à sa réalisation. Merci pour votre accueil attentif, votre patience, merci pour les efforts fournis afin que puisse se faire dans les meilleurs délais l'achèvement de ce travail.

Veuillez trouver ici, professeur, l'expression de notre profond respect.

A notre maître et juge de thèse

Professeur YOUNOUS Saïd

Professeur en Anesthésie -Réanimation au CHU Mohamed VI de Marrakech

Nous vous remercions de votre enseignement et de l'intérêt que vous avez porté à ce travail. Nous vous exprimons notre reconnaissance pour le meilleur accueil que vous nous avez réservé.

Veuillez croire en l'expression de nos sincères remerciements et de notre respect.

A notre maître et juge de Professeur Bourrous Monir

Professeur de Pédiatrie CHU Med VI de Marrakech

Vous nous avez profondément marqué par vos grandes qualités professionnelles et humaines. Vous n'avez ménagé aucun effort pour nous assurer une formation de qualité et vous avez été attentif au rythme de chacun, toujours avec le sourire. Merci infiniment pour votre intérêt particulier en vue de la réalisation de ce travail. Votre souci du patient, votre patience, votre amabilité et simplicité sont pour nous un modèle de valeur. C'est pour nous un honneur et une fierté de vous compter parmi les juges de ce travail. Veuillez croire, professeur, en notre profonde gratitude et plus haute estime.

A notre maître et juge Professeur Jalal Hicham

Professeur en Radiologie CHU Med VI de Marrakech

Veuillez trouver dans ce modeste travail l'expression de notre reconnaissance et notre haute considération.

Un grand merci à Sadia la secrétaire qui ma toujours reçu avec un sourire toute l'équipe du service de Chirurgie Pédiatrie du CHU Med VI de Marrakech

En témoignage de ma reconnaissance

Veuillez croire en l'expression de notre gratitude et de notre respect.

A Wafa Dahbi Skali et A Elsa

Qui n'ont pas hésité à prendre de leur temps pour m'aider à la traduction en arabe et anglais de mon résumé. Merci pour votre patience et votre aide

A tous ceux qui de près ou de loin ont participé à ma formation jusqu'à ce jour.

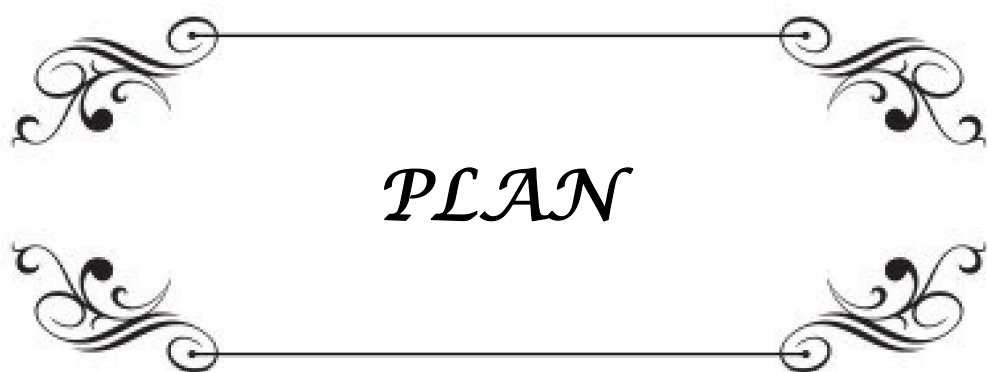
ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

AG	: âge gestationnel
AMM	: autorisation de mise sur le marché
AREC	: assistance respiratoire extracorporelle
BPP	: broncho-pneumopathie
CIA	: communication inter auriculaire
CIV	: communication inter ventriculaire
CI	: contre indication
DR	: détresse respiratoire
ECMO	: Extra-corporéal membranous oxygenation
FLV	: fetal Lung volume
FO	: foramen ovale
HCD	: hernie de la coupole diaphragmatique
H2O	: monoxyde de dihydrogène
HFO	: oscillation à haute fréquence
HRCX	: hernie retro-costo xiphoïdienne
HTAP	: hypertension artérielle pulmonaire
IEC	: inhibiteur de l'enzyme de conversion
IRM	: imagerie par résonnance magnétique
LB	: lavement baryté
NHA	: niveau hydro-aérique
NO	: monoxyde d'azote
PO2	: pression artérielle en oxygène
PCO2	: pression artérielle en dioxyde de carbone
PCA	: persistance du canal artériel
SA	: semaine d'aménorrhée
SNC	: système nerveux central

SpO2 : saturation pulsée en oxygène
TDM : tomodensitométrie
TGV : transposition des gros vaisseaux
TOGD : transit œsogastroduodéal
VD : ventricule droit
VOHF : ventilation par oscillation à haute fréquence
VDDI : ventricule droit à double issue

.



INTRODUCTION	1
PATIENTS ET METHODES	4
I. Type d'étude	5
II. Durée de l'étude	5
III. Population cible	5
1.Critères d'inclusion	5
2.Critères d'exclusion	5
IV. Méthodes de collecte des données	6
V. Déroulement de l'étude	6
VI. Méthode de recherche	7
VII. Considérations éthiques	7
RESULTATS	8
I. Données épidémiologiques	9
1.Prévalence :	9
2.l'âge	9
3.Sexe	10
4.Age de début de la symptomatologie	10
II. Données cliniques	11
1.Signes Fonctionnels	11
2.l'examen physique	12
III. Données para-cliniques	13
1.La radiographie pulmonaire : face et profil	13
2.Les Opacifications Digestives :	15
3.L'Echographie	15
4.Autres examens	16
IV. Les malformations ou anomalies génétiques ou chromosomiques associées	16
V. Préparation du patient avant la chirurgie	17
VI. Le traitement chirurgical	17
VII. Inventaire des organes herniés	18
VIII. Les suites opératoires	19
IX. Evolution	19
DISCUSSION	25
I. Rappel	26
1.Historique	26
2.Rappel anatomique et embryologique :	27
II. Données épidémiologiques	32
1.Incidence :	32
2.Sexe -ratio :	33
3.Age :	33
4.Latéralité :	34
5.Les malformations associées :	35

III. Diagnostic :	36
1.diagnostic anténatal :	36
2.Diagnostic postnatal	37
IV. Traitement	46
1.Prise en charge anténatale	46
2.Prise en charge néonatale	49
V. Evolutions–Complications :	65
1.Complications respiratoires	66
2.Complications digestives	66
3.Complications musculosquelettiques	66
4.Complications neurologiques :	67
5.Retard de croissance	67
6.Autres complications	67
VI. Survie et pronostic:	68
VII. Recommandations	70
 CONCLUSION	 72
 ANNEXES	 74
 RESUMES	 78
 BIBLIOGRAPHIE	 82



INTRODUCTION



La hernie congénitale de la coupole diaphragmatique (HCCD) se définit par l'absence de développement de tout ou d'une partie d'une coupole diaphragmatique, cette anomalie entraîne la présence dans le thorax de certains viscères abdominaux (estomac ; intestin grêle ; colon ; rate ; foie) aux moments cruciaux du développement pulmonaire fœtale [1].

Dans 80 % des cas il s'agit de la partie postéro-latérale de la coupole gauche appelée hernie de Bochdalek [1, 2]. Les autres sièges sont essentiellement les hernies droites dans 10 à 15% des cas, et plus rarement dans moins de 1% des cas hernies bilatérales [3].

La fréquence de cette pathologie est de l'ordre de 1/3000 à 1/5000 naissances avec une prédominance masculine [1, 2, 4].

Ses conséquences fonctionnelles sont particulièrement hétérogènes puisque certains enfants sont asymptomatiques à la naissance alors que d'autres présentent des difficultés majeures de l'adaptation à la vie extra-utérine pouvant conduire au décès [3].

L'HCCD est habituellement sporadique bien que de très rares formes familiales aient été rapportées [2].

Les HCCD sont associées à d'autres malformations (hypoplasie pulmonaire, HTAP, PCA, FO, malrotation intestinale, diverticule de Meckel et /ou des anomalies chromosomiques (trisomie 13, 18) dans 40% cas [2, 5, 6].

C'est ainsi que de nombreuses approches thérapeutiques ont vu le jour aussi bien en anténatal qu'en postnatal afin de réduire la mortalité et la morbidité relatives à cette malformation [3]. Malgré les progrès de la réanimation, la mortalité néonatale reste élevée proche de 40 à 70% essentiellement due à l'hypoplasie pulmonaire et à HTAP [3, 4, 7-9].

Notre travail est basé sur l'étude rétrospective des dossiers de 15 cas de HCCD colligée entre octobre 2009 et novembre 2012 au service de chirurgie pédiatrique et de la réanimation pédiatrique du CHU Mohamed VI Marrakech.

L'objectif de notre travail consiste à étudier :

- les aspects épidémiologiques ; cliniques ; diagnostic ; Thérapeutiques et pronostic de notre série
- Comparer notre étude a la littérature et publications scientifiques

PATIENTS

ET

METHODES

I. Type d'étude

Il s'agit d'une étude rétrospective concernant des patients hospitalisés pour hernie congénitale de la coupole diaphragmatique au service de chirurgie pédiatrique et de réanimation pédiatrique du CHU Mohamed VI de Marrakech à partir de l'exploitation des dossiers médicaux, des registres des entrants et des comptes rendus opératoires.

II. Durée de l'étude

L'étude s'est étendue sur une période de 3ans allant d'octobre 2009 à novembre 2012. Durant cette période nous avons colligé 22cas de hernies diaphragmatiques congénitales mais seules 15 cas étaient des hernies congénitales de la coupole diaphragmatique.

III. Population cible

1. Critères d'inclusion

Nous nous sommes basés dans notre étude que sur les patients porteurs d'une hernie congénitale de la coupole diaphragmatique.

2. Critères d'exclusion

Les patients suivants ont été exclus de l'étude :

- ❖ Eventrations diaphragmatiques
- ❖ Hernies hiatales
- ❖ Hernies diaphragmatiques postérieures ou antérieures (HRCX)
- ❖ Hernies post traumatiques

IV. Méthodes de collecte des données

Les différentes données épidémiologiques, cliniques et para cliniques sont recueillies sur une fiche d'exploitation préétablie (Voir Annexes).

V. Déroulement de l'étude

Dans notre étude, certains patients ont été directement admis à la réanimation dans un tableau de détresse respiratoire sévère et d'autres adressés par des services de pédiatrie pour suspicion de hernie diaphragmatique congénitale à la suite d'une symptomatologie respiratoire et /ou digestive.

Nous nous sommes penchés essentiellement sur :

- les aspects épidémiologiques :
 - âge
 - sexe
 - âge de début de la symptomatologie
- les manifestations cliniques
- L'examen physique :
 - signes respiratoires
 - signes digestifs
- les examens complémentaires :
 - Radio thoraco-abdominale
 - Echographie abdominale
 - Opacifications digestives
- les malformations associées
- la stabilisation préopératoire
- le type de traitement reçu

- les suites opératoires
- l'évolution et les complications
- la survie et le pronostic

Nous nous sommes intéressés également à la réalisation ou non d'une échographie anténatale dans le cadre du suivi obstétrical et du dépistage systématique des malformations congénitales.

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

Au total quinze cas de hernies congénitales de la coupole diaphragmatique sur une période de trois ans ont été répertoriés, dont onze hernies localisées sur la coupole gauche et quatre cas sur la coupole droite.

Six cas de décès ont été enregistrés dont trois cas avant l'acte chirurgical dans un tableau de détresse respiratoire sévère et trois autres cas de décès après l'acte chirurgical, deux par sepsis et un par arrêt cardio-respiratoire.

VI. Méthode de recherche

Nous avons effectué une recherche sur les articles traitants l'hernie congénitale de la coupole diaphragmatique (circonstance de découverte, manifestations cliniques, traitement, évolution) au niveau des bibliothèques Science directe, MEDLINE, HINARI, PUBMED, Haute autorité de la Santé (HAS).

VII .Considérations éthiques

Le recueil des données a été effectué dans le respect de l'anonymat du patient avec confidentialité des informations fournies.



RESULTATS

I. Données épidémiologiques

1. Fréquence :

Sur la période de trois ans allant d'octobre 2009 à novembre 2012, nous avons colligé 22 cas de hernies diaphragmatiques congénitales dont 15 cas étaient des hernies congénitales de la coupole diaphragmatique soit une fréquence de 68,18%.

2. l'âge

L'âge de nos patients varie entre un jour et treize ans.

L'âge moyen est d'environ 22,01 mois (1 j – 13 ans)

Huit de nos patients sont des nouveau-nés âgés de moins de 1 mois, soit 40%.

Six de nos patients sont des nourrissons, soit 33,33%.

Quatre de nos patients sont des enfants, soit 26,67 %.

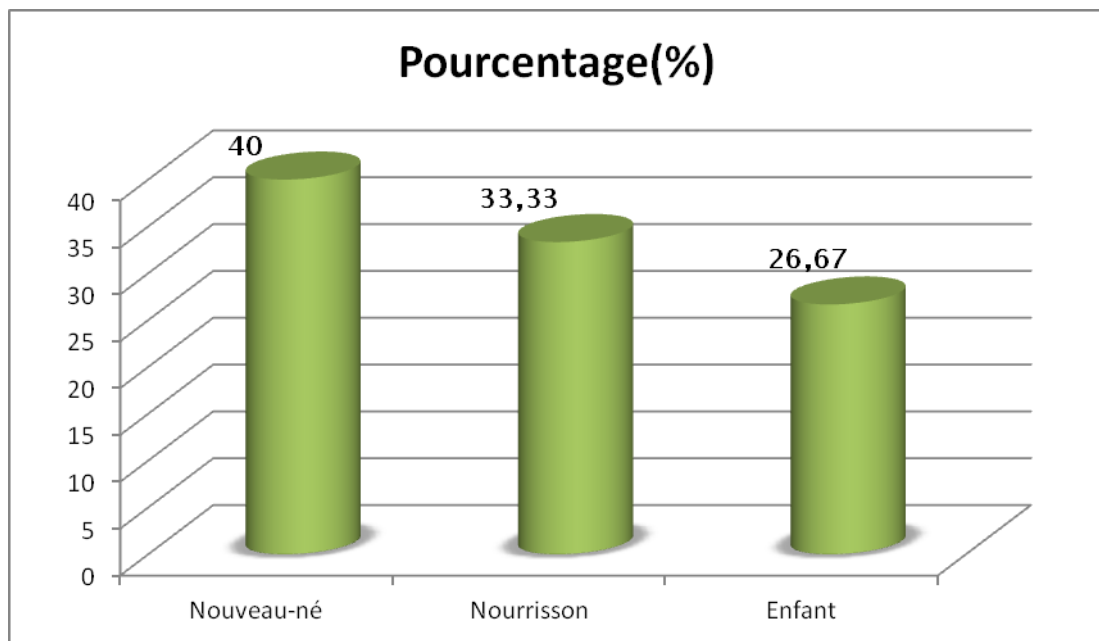


Figure 1: Répartition selon l'âge

3. Sexe

IL existe une prédominance masculine ; on dénombre dix garçons soit 66,66 % et cinq filles soit 33,33 % avec un sexe ratio de 2.

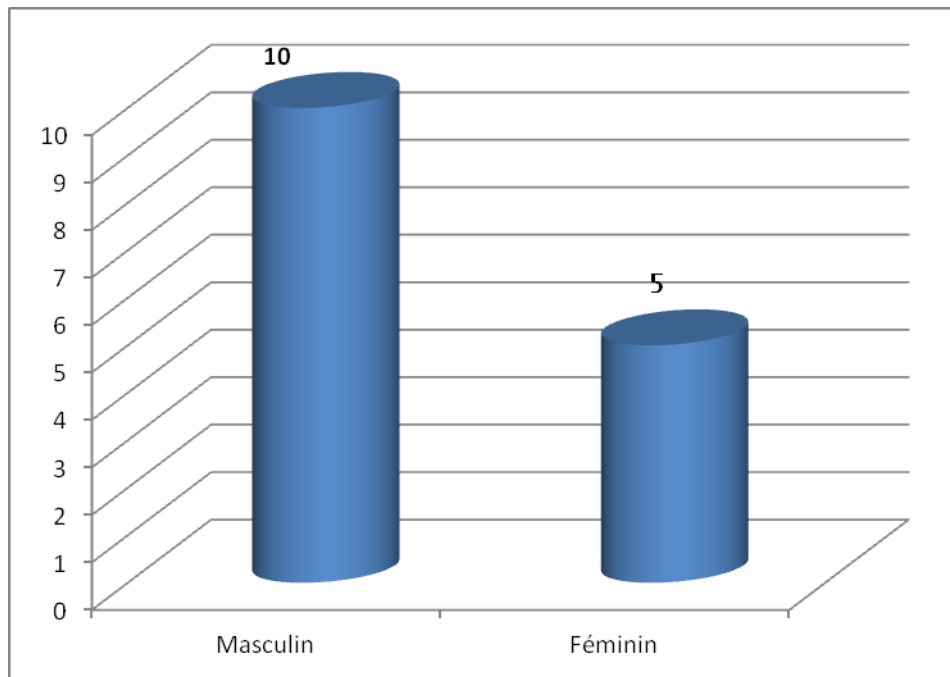


Figure 2: Répartition selon le sexe

4. Age de début de la symptomatologie

La majorité de nos patients, à savoir 80%, ont présenté les symptômes avant l'âge de 2ans.

Il convient de noter que trois de nos patients, soit 20%, ont commencé à manifester la symptomatologie au-delà de 2ans.

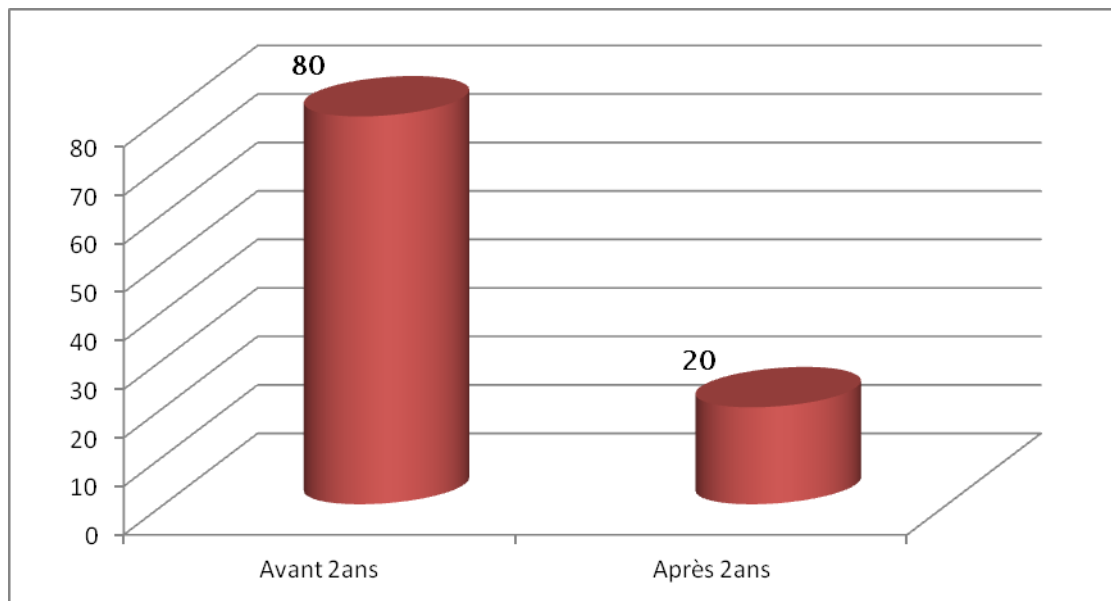


Figure 3 : Répartition selon l'âge de début de la symptomatologie

II. Données cliniques

1. Signes Fonctionnels

Tableau I: Manifestations cliniques

Symptomatologie clinique		Nombre de cas
Signes respiratoires		14 (93,33%)
Déresse respiratoire	Néonatale	8
	tardive	6
Dyspnée		5
Accès de cyanose		6
Toux		3
BPP à répétition		3
Signes digestifs		5 (33,33%)
Vomissement		4
Trouble de transit		1
AUTRES		3 (20%)
Difficultés de téter		1
pleurs incessants		1
Fièvre		1

La symptomatologie révélatrice est dominée par les signes respiratoires qui représentent 93,33% des manifestations. Nous avons noté la détresse respiratoire néonatale aussi bien précoce que tardive, les accès de cyanose aussi la toux et les broncho-pneumopathies à répétition qui sont les plus fréquentes.

Les signes digestifs représentent également des manifestations révélatrices et se voient dans 33,33% des cas. Ils sont dominés par les vomissements et les troubles de transit.

D'autres signes sont également présents au moment de la découverte : la difficulté de téter, la fièvre et les pleurs incessants.

2. l'examen physique

Tableau II : Examen clinique :

Symptomatologie	Nombre de cas
Normal	0
Polypnée	5
Tirage intercostal	4
Thorax globuleux	6
Abdomen scaphoïde	9
Diminution du murmure vésiculaire	1
Râles pulmonaires	2
Bruits hydro-aériques	4
Déviations des bruits du cœur	8

L'examen physique est dominé également par les perturbations thoraciques, c'est ainsi que la polypnée, le tirage intercostal, le thorax globuleux, les bruits hydro-aériques intra-thoraciques et la déviation des bruits du cœur sont les plus représentés.

L'examen abdominal a révélé l'existence d'un abdomen scaphoïde chez neuf patients.

L'examen physique a été pathologique chez tous les patients. L'auscultation pulmonaire a objectivé des râles crépitants et une diminution des murmures vésiculaires chez un patient.

III. Données para-cliniques

1. La radiographie pulmonaire : face et profil

La radiographie standard représentée essentiellement par le cliché thoracique, en incidences de face et de profil, a été réalisée chez tous nos patients. Elle évoque largement le diagnostic de la hernie congénitale de la coupole diaphragmatique.

La présence de clartés digestives intra-thoraciques a été retrouvée chez tous les patients de notre série soit 100% des cas. C'est le signe sémiologique le plus évocateur du diagnostic.

La déviation médiastinale a été retrouvée chez cinq de nos patients ; soit 27,78%.

Voici ci joints les clichés des radiographies thoraciques de quelques uns de nos patients

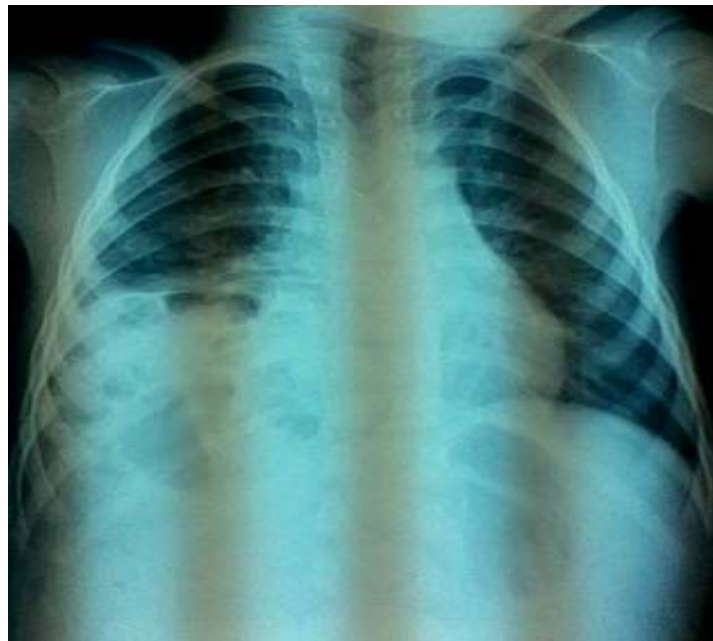


Figure 4 : Cliché thoracique de face cas N°1 :
clartés digestives lobe moyen droit.

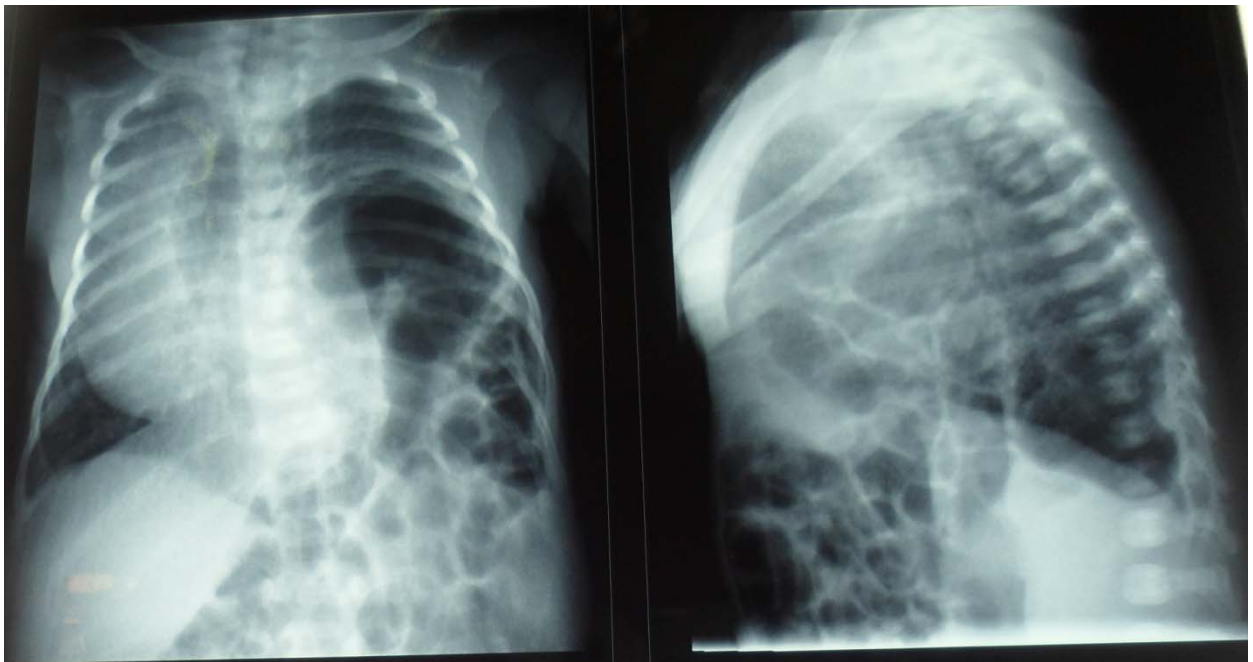


Figure 5 : Cas N°3 noter la déviation du cœur et du médiastin vers la droite et la présence de clartés digestives en intra-thoracique



Figure 6 : Cas N°11 cliché thoracique de face et de profil : clartés digestives de l'hémithorax gauche et s'étalant d'avant en arrière sur le profil

2. Les Opacifications Digestives :

Elles affirment le diagnostic et précisent le contenu du sac herniaire.

Elles ont été réalisées chez un patient, soit 6,66% des cas (Voir cliché ci-dessous)



Figure 7 : Cas N°11

3. L'Echographie

3-1 En anténatale

Elle a pu faire le diagnostic chez un patient et a montré des bruits du cœur déviés à droite au 2ème trimestre.

3-2 En postnatale

L'échographie abdominale a été réalisée chez cinq patients. Soit un taux de 33,33%



Figure 8 : Cliché échographique du cas N°1 : hernie digestive droite avec dysmorphie hépatique

4. Autres examens

L'échocardiographie : Elle a été réalisée chez un patient. Elle a objectivé une malformation cardiaque perméable, sans CIV ni HTAP mais avec un mini foramen oval (FO) perméable.

Le scanner : Il permet d'évoquer le diagnostic en montrant la densité graisseuse de la hernie et le rehaussement des vaisseaux épiploïques sur les coupes après injection. Il n'a été réalisé chez aucun de nos patients.

L'IRM : Elle peut aider au diagnostic en cas de doute diagnostic.

IV. Les malformations ou anomalies génétiques ou chromosomiques associées

La hernie congénitale de la coupole diaphragmatique est souvent associée à des anomalies génétiques ou chromosomiques.

Dans notre série, un de nos patients présentait une cryptorchidie, un hypospadias.

Dans le cadre de la recherche des malformations associées, une échocardiographie a été pratiquée chez un autre patient. Elle a montré une malformation cardiaque perméable plus un mini foramen aval perméable.

Soit un taux de malformations associées de 13,33%.

V. Préparation du patient avant la chirurgie

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

Sept patients soit 46,67% des cas étaient en détresse respiratoire néonatale sévère, ils ont été hospitalisés en réanimation. La durée d'hospitalisation variée entre 1 et 3j

Devant l'instabilité cardiovasculaire, deux patients ayant bénéficié de drogues vaso-actives sont décédés, l'un 9h de temps après son admission (avant la chirurgie) et l'autre à j1 postopératoire.

Quatre de nos patients sont décédés par sepsis dont deux avant la chirurgie et les deux autres en post-op malgré une antibiothérapie de large spectre à base de β -lactamine seule ou en association avec un aminosides, de teicoplanines (Targocid), d'imipénèmes (Tiénam) ou de quinolones.

Les autres patients ont été bien stabilisés en post-op puis déclaré sortants.

VI. le traitement chirurgical

Dans notre série tous nos patients ont été abordés par laparotomie.

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

- ❖ La voie d'abord est abdominale : patient en décubitus dorsal, mise en place d'un billot à la base du thorax puis on fait une incision médiane sus ombilicale ou un transversal sus ombilical gauche.
- ❖ L'exploration de la cavité abdominale avec mise en place d'une petite valve sur l'auvent costal permet de voir immédiatement les viscères engagés dans le thorax par le défaut diaphragmatique.

- ❖ La réduction des viscères herniés dans le thorax après avoir fait leur inventaire. Elle est faite par manipulation manuelle douce ; une attention toute particulière doit être réservée à la rate dont la réintégration doit se faire avec beaucoup de prudence vue sa fragilité.
- ❖ Appréciation de l'état du poumon.
- ❖ Fermeture de l'orifice diaphragmatique par suture des deux berges par des points séparés à l'aide d'un fil non résorbable.
- ❖ Fermeture pariétale sans tension faite avec délicatesse vue la possibilité d'une inadéquation entre les volumes digestifs et péritonéal.

Chez quatre de nos patients, chez qui le tube digestif était en position de mésentère commun incomplet, on a réalisé une appendicectomie avec mise en mésentère commun complet. Deux patients présentaient un Diverticule de Meckel.

VII. Inventaire des organes herniés

Tableau III : Liste des organes herniés

Organe	Nombre de cas
Estomac	6 (40%)
Grêle	8 (53,33%)
Colon droit	6 (40%)
Foie	1 (6,66%)
Rate	2 (13,33%)

Selon notre étude, le grêle est l'organe le plus hernié dans notre série, il était en position intra thoracique chez huit de nos patients, suivi de l'estomac et du colon droit qui sont herniés chez six patients et la rate herniée chez deux patients. Le foie n'a été hernié que chez un seul patient.

Le contenu herniaire était multi viscérale chez la plupart de nos patients.

VIII. Les suites opératoires

Elles ont été simples pour la plupart de nos patients car sur quinze patients porteurs d'une hernie congénitale de la coupole diaphragmatique, douze ont été opérés dont neuf ont eu des suites opératoires simples soit 75 %.

Chez les trois autres patients, leurs suites opératoires se sont compliquées. Un d'un pneumothorax qui a été drainé avec une évolution défavorable. Pour les deux autres, un a eu un sepsis et est décédé à j4 post-op, l'autre a eu un arrêt cardiorespiratoire brutal à j1 post-op.

La durée d'hospitalisation a varié d'un et vingt-cinq jours avec une durée moyenne de séjour de huit jours.

IX. Evolution

Six patients sont décédés :

- trois avant la chirurgie dont un a fait un arrêt cardiorespiratoire 9H après son admission et les deux autres un avait une pneumopathie sévère et l'autre a fait un choc septique.
- trois en post-opératoire dont deux avaient un sepsis sévère et l'autre a fait un arrêt cardiorespiratoire.

Neuf patients ont eu une évolution favorable puis ont été déclarés sortant ; mais 7mois après le patient N°7 est réhospitalisé pour une récurrence de sa hernie d'où une ré-intervention a été faite. Durant la 2eme hospitalisation le patient N°7 a présenté un pneumothorax qui a été soufflé avec une bonne évolution et une échocardiographie a objectivé une HTAP avec une fonction de ventricule gauche diminuée d'où mise sous inhibiteur de l'enzyme de conversion (IEC) + Aldactone.

Le patient N°11 a été hospitalisé à 15mois pour une correction de sa hernie para-œsophagienne et à 19 mois pour une correction de sa cryptorchidie et de son hypospadias.

Nous n'avons malheureusement pas d'idée sur leur devenir à long terme.

Tableau IV : Les fiches de renseignement

		Cas N°1	Cas N°2	Cas N°3
Age		2ans et 8mois	13ans	3ans
Sexe		F	M	M
Age de début de la symptomatologie		1 an et 1 mois	13ans	3ans
Clinique	Signes respiratoires	Dyspnée d'effort, cyanose, toux et infections respiratoires à répétition	Toux productive, dyspnée et cyanose	Détresse respiratoire
	Signes digestifs	-		Vomissements alimentaires post prandiaux tardifs
	Autres	-	fièvre	-
Examen clinique		Bruits du cœur déviés à gauche	tirage intercostal	Dyspnée et tirage intercostal
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	Opacité hétérogène centrée par des clartés digestives au niveau du champ pulmonaire droit	Niveaux hydro-aériques au champ pulmonaire gauche	Clartés digestives à gauche
	Echographie abdominale	Hernie digestive diaphragmatique droite avec dysmorphie hépatique	-	non interprétée (enfant agité)
	Echographie anténatale	-	-	-
	Autres :		-	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		Hypoplasie pulmonaire légère, dysmorphie hépatique et anomalie de rotation	Atélectasie du poumon gauche	Hypoplasie pulmonaire
Séjour en réanimation			-	-
Traitement		Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut	non opéré	Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut
Organes herniés		Foie et grêle	-	Grêle, colon et rate
Gestes associés		Appendicectomie avec mise en mésentère commun complet	-	Drainage thoracique
Suites opératoires		Simple	-	Simple
Durée d'hospitalisation		9j	1j	20j
Evolution		Favorable	Décès	Favorable

Tableau IV : Les fiches de renseignement « suite »

		Cas N°4	Cas N°5	Cas N°6
Age		4 j	10 j	6 ans
Sexe		F	M	M
Age de début de la symptomatologie		J 4	j 7	6 ans
Clinique	Signes respiratoires	Détresse respiratoire, tirage sous costal et légère cyanose péribuccale	Dyspnée inspiratoire, tirage intercostal et cyanose	-
	Signes digestifs	-	-	Trouble de transit (alternance diarrhée - constipation) et vomissements alimentaires
	Autres	-	-	
Examen clinique		Abdomen scaphoïde, bruits du cœur déviés à droite et bruits hydro-aériques à gauche	Abdomen scaphoïde	Abdomen scaphoïde, bruits du cœur déviés à droite et diminués
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	Hypoplasie pulmonaire légère ; dysmorphie hépatique et anomalie de rotation	Déviations du médiastin à droite et une petite partie du parenchyme pulmonaire à droite est visible	Niveaux hydro-aériques à l'hémithorax gauche
	Echographie abdominale	-	-	Ascension des anses jéjunales + pôle supérieur de la rate + la grande tubérosités gastrique + refoulement de la masse cardiaque
	Echographie anténatale	-	-	-
	Autres	-	-	-
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		Hypoplasie pulmonaire	Hypoplasie pulmonaire, diverticule de Meckel	-
Séjour en réanimation		25 j	2 j	-
Traitement		Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut	Laparotomie, réintégration et fermeture du défaut	Laparotomie, réintégration et fermeture
Organes herniés		Grêle et colon droit	Rate ; grêle ; estomac et colon droit	Estomac et grêle
Gestes associés		-	Appendicectomie	Drainage d'un pneumothorax à j2 post opératoire
Suites opératoires		sepsis post-opératoire	Simple	pneumothorax post-opératoire
Durée d'hospitalisation		25 j	3 j	14 j
Evolution		Décès	Favorable	Favorable

Tableau IV : Les fiches de renseignement « suite »

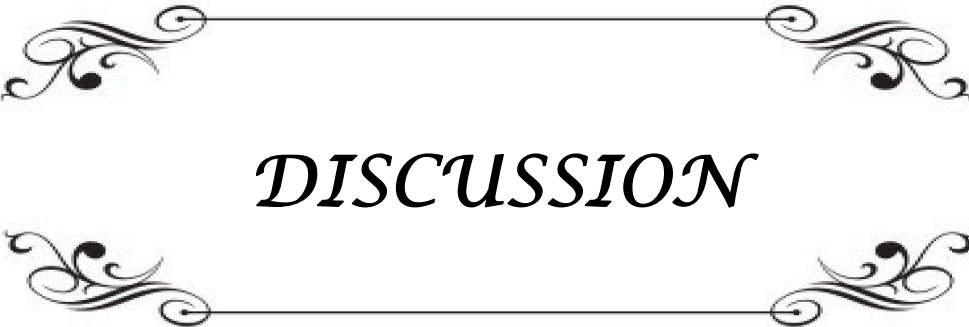
		Cas N°7	Cas N°8	Cas N°9
Age		24j	2j	17j
Sexe		M	M	F
Age de début de la symptomatologie		j 24	dès la naissance	j 7
Clinique	Signes respiratoires	Détresse respiratoire	Détresse respiratoire (score de Silverman à 7 /10)	Détresse respiratoire, cyanose, tirage sous costal, polypnée et tachycardie
	Signes digestifs	Vomissements post prandiaux	–	
	Autres	Cris incessants	Pâle ; peu réactif et hypotonie généralisée	Refus de tétée
Examen clinique		Abdomen scaphoïde, thorax globuleux asymétrique, bruits du cœur déviés à gauche et bruits hydro- aériques à droite	Bruits du cœur déviés à droite avec distension thoracique	Abdomen légèrement affaissé
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	Haustration colique à droite + image hydro- aérique sur l'hémithorax gauche	Clartés digestives à gauche	Clartés digestives à gauche
	Echographie abdominale	–	–	–
	Echographie anténatale	–	–	–
	autres	–	–	–
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		Hypoplasie pulmonaire et une malformation cardiaque perméable avec un mini foramen oval	Hypoplasie pulmonaire	–
Séjour en réanimation		1j	3j	1j
Traitement		Laparotomie, réintégration et fermeture	Non opéré	Non opéré
Organes herniés		Colon et grêle	–	–
Gestes associés		Appendicectomie avec mise en mésentère commun complet	–	–
Suites opératoires		Simple	–	–
Durée d'hospitalisation		14 j	5j	1j
Evolution		Favorable au début mais revient 8 mois après pour une récurrence d' où une ré intervention sur la hernie	Décès	Décès

Tableau IV : Les fiches de renseignement « suite »

		Cas N°10	Cas N°11	Cas N°12
Age		10 mois	14 mois	35 j
Sexe		M	M	M
Age de début de la symptomatologie		10 mois	14 mois	1 mois
Clinique	Signes respiratoires	Détresse respiratoire et toux chronique	Détresse respiratoire, dyspnée et broncho-pneumopathies à répétition	Détresse respiratoire progressive
	Signes digestifs	Vomissements	–	–
	Autres		–	–
Examen clinique		Thorax globuleux, râles crépitants, sifflement et diminution du murmure vésiculaire	Bruits hydro-aériques à droite	Abdomen scaphoïde, thorax globuleux symétrique
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	Clartés digestives au niveau du champ pulmonaire gauche	Clartés digestives dans l'hémithorax droit	Clartés digestives dans l'hémithorax gauche
	Echographie abdominale	–	–	–
	Echographie Anténatale	–	–	–
	Autres	–	–	–
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		Diverticule de Meckel	Cryptorchidie et hypospadias	Hypoplasie pulmonaire
Séjour en réanimation		–	–	1 j
Traitement		Laparotomie, réintégration et fermeture	Laparotomie, réintégration et fermeture	Laparotomie, réintégration et fermeture
Organes herniés		Grêle et colon	Estomac et grêle	Estomac et grêle
Gestes associés		Appendicectomie, réduction du Diverticule de Meckel	–	Pneumothorax gauche drainé
Suites opératoires		Simple	Simple	Simple
Durée d'hospitalisation		7 j	3 j	5 j
Evolution		Favorable	Favorable	Favorable

Tableau IV : Les fiches de renseignement « suite »

		Cas N°13	Cas N°14	Cas N°15
Age		11 mois et 24j	10 j	1j
Sexe		F	M	F
Age de début de la symptomatologie		Dès la naissance	j8	Dès la naissance
Clinique	Signes respiratoires	Infections respiratoires à répétition	Polypnée et tirage intercostal	Détresse respiratoire
	Signes digestifs	Vomissements alimentaires	–	–
	Autres	–	–	–
Examen clinique		Diminution du murmure vésiculaire et une matité minime dans les champs pulmonaires	Distension thoracique et abdomen légèrement affaissé	Bruits du cœur déviés à droite
Examens complémentaires	Radio pulmonaire	Opacité hépatique se projetant au niveau du 3ème espace intercostal droit	Clartés digestives intra thoracique gauche avec refoulement des structures médiastinales à droite	Clartés digestives en intra thoraciques gauches
	Echographie abdominale	Ascension du foie et des structures digestives	Cœur dévié en médian en retro sternal ; pas de malformation évidente associée	
	Echographie anténatale	–	–	Bruits du cœur déviés à droite (2ème trimestre)
	autres	–	–	–
Malformations ou anomalies chromosomiques associées		–	–	Hypoplasie pulmonaire gauche ;
Séjour en réanimation		–	4j	4j
Traitement		Laparotomie, réintégration et fermeture	Laparotomie, réintégration et fermeture	Laparotomie, réintégration, fermeture
Organes herniés		Foie et estomac	Grêle et colon droit	Estomac et colon droit
Gestes associés		–	–	–
Suites opératoires		Simple	diminution de la diurèse et bradypnée	désaturation et hyper diurèse
Durée d'hospitalisation		20j	4j	4j
Evolution		Favorable	Décès	Décès



DISCUSSION

I. Rappel

1. Historique

La hernie diaphragmatique congénitale est le résultat d'un défaut de la cloison musculo-aponévrotique qui sépare la cavité thoracique de la cavité abdominale.

Ce défaut conduit, pendant la vie fœtale, au passage des viscères abdominaux dans le thorax compromettant ainsi la croissance normale du poumon. Décrite pour la première fois en 1848 par Bochdalek, elle a pendant longtemps été considérée comme un simple défaut du diaphragme, qu'un simple geste chirurgical permettait de fermer après réintégration des viscères herniés dans l'abdomen.

Pourtant, malgré les progrès dans la prise en charge anté et postnatale, la mortalité de la hernie diaphragmatique congénitale en 1997 avoisinait encore 50%.

L'étiologie et la pathogénie de la hernie diaphragmatique congénitale restent encore obscures notamment quant à son premier moteur : est-ce le défaut diaphragmatique ou l'hypoplasie pulmonaire qui est à l'origine de cette malformation ? De nombreux travaux expérimentaux ont permis, au cours des 30 dernières années, de mieux cerner sa physiopathologie [2,10].

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

CROSS, en 1946, a rapporté le premier succès de réparation chirurgicale d'une

HCCD à travers le foramen de BOCHDALEK chez un nouveau-né de moins de 24 heures de vie [11,12].

Le traitement laparoscopique des hernies diaphragmatiques n'a été décrit qu'en 1991 par Kuster [11].

2. Rappel anatomique et embryologique :

Le diaphragme forme une paroi musculo-tendineuse étanche qui divise la cavité coelomique en cavités abdominale et thoracique. Il permet le passage d'éléments digestifs (œsophage), vasculaires (aorte thoracique et veine cave inférieure), nerveux ou lymphatiques.

Son origine embryologique découle de quatre structures se développant entre la 4^{ème} et la 7^{ème} semaine de vie: le septum transversum, le meso-œsophage, les membranes pleuropéritonéales et parois latérales du corps. Les reliquats de ces structures forment le centre tendineux du diaphragme pour le septum transversum, les piliers du diaphragme par l'invasion des cellules musculaires du meso-œsophage, la partie musculaire latérale du diaphragme par les parois latérales [1, 2].

Les membranes pleuro-péritonéales peuvent manquer partiellement ou totalement. Leur hypotrophie voir leur absence détermine l'orifice de Bochdalek. Celui-ci est plus fréquent à gauche [1, 13]. Il siège à la partie postéro-latérale du diaphragme, en dehors des piliers en regard des dixième et onzième côtes. Selon le point d'arrêt du développement des membranes, la surface de l'orifice de Bochdalek varie d'un défaut ovalaire de 2 à 3 cm de diamètre jusqu'à une perte de substance intéressant la majeure partie d'un hémidiaphragme. Le bord antérieur de l'orifice, concave en arrière, est bien défini, alors que le bord postérieur peut se réduire en un simple bourrelet conjonctif ou musculaire [2, 10, 11, 14].

Son bord médial est musculaire alors que son bord latéral peut venir au contact de la paroi thoracique, et n'être signalé que par un léger ressaut de la séreuse [14].

La position et la forme du diaphragme thoraco-abdominal sont conditionnées par la respiration, la position du corps et le volume des viscères [11].

C'est ainsi que le diaphragme se répartit en deux parties : une périphérique qui se divise en trois portions et un centre phrénique

2.1. La partie périphérique : constituée de trois portions [11, 14, 15]

a. La portion sternale :

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

b. La portion chondro-costale

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

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

c. La portion lombaire: piliers et arcades

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

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

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

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

Chacun des piliers est renforcé par un pilier accessoire.

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

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

2.2. le centre phrénique :

Il est composé de trois folioles comme un trèfle à trois feuilles:

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

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

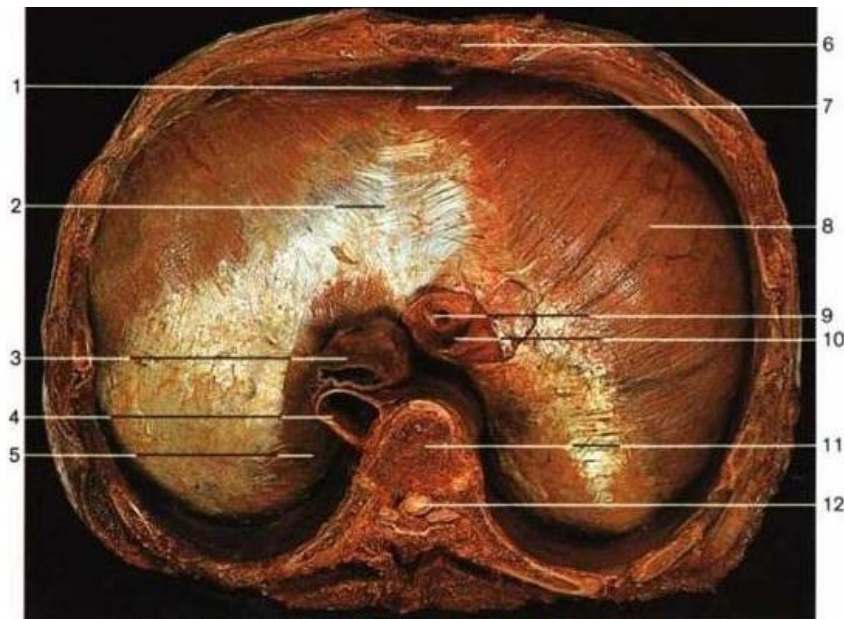


Figure 9: VUE SUPERIEURE DU DIAPHRAGME [16].

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

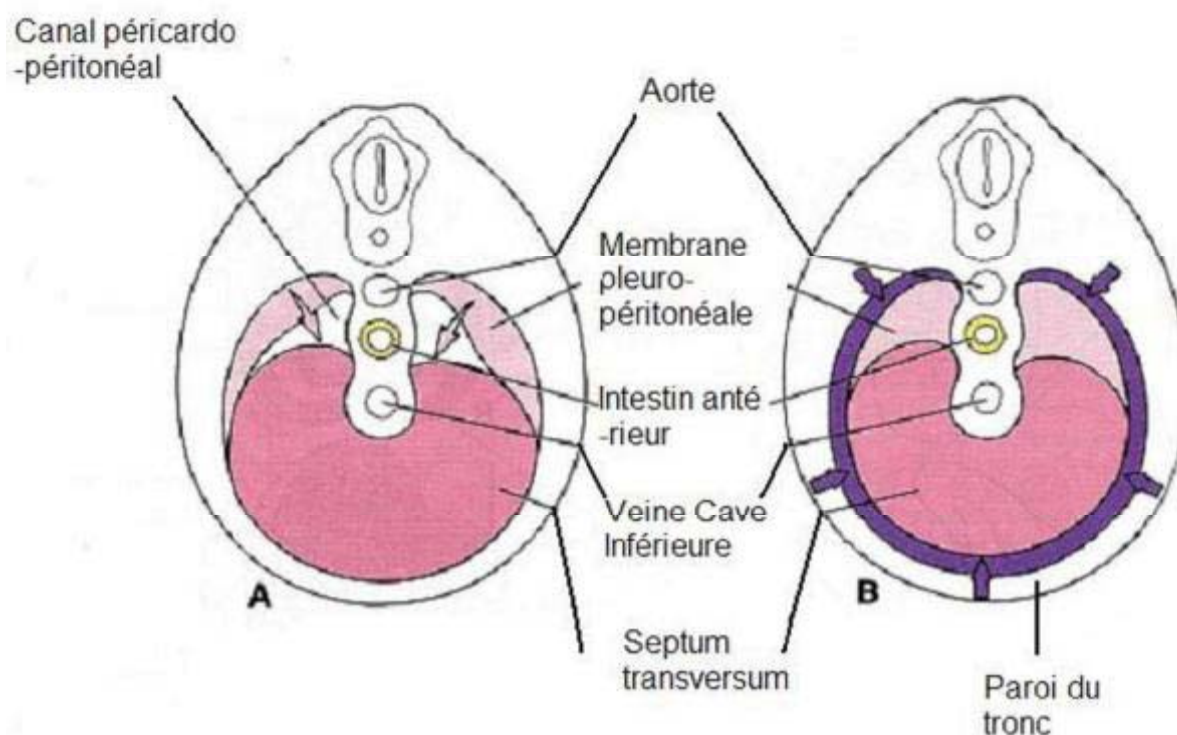


Figure 10: fermeture des canaux péritonéaux [17].

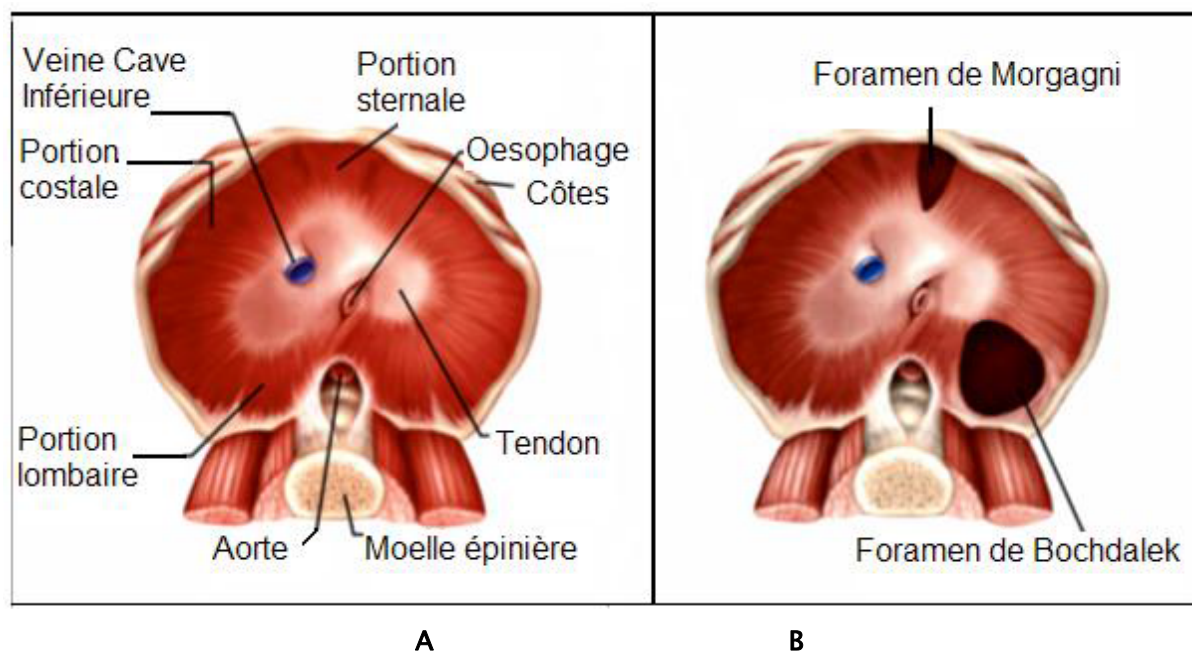


Figure 11 : Diaphragme normal et pathologique [18].

A : schéma représentant le diaphragme normal

B : schéma représentant les défauts diaphragmatiques

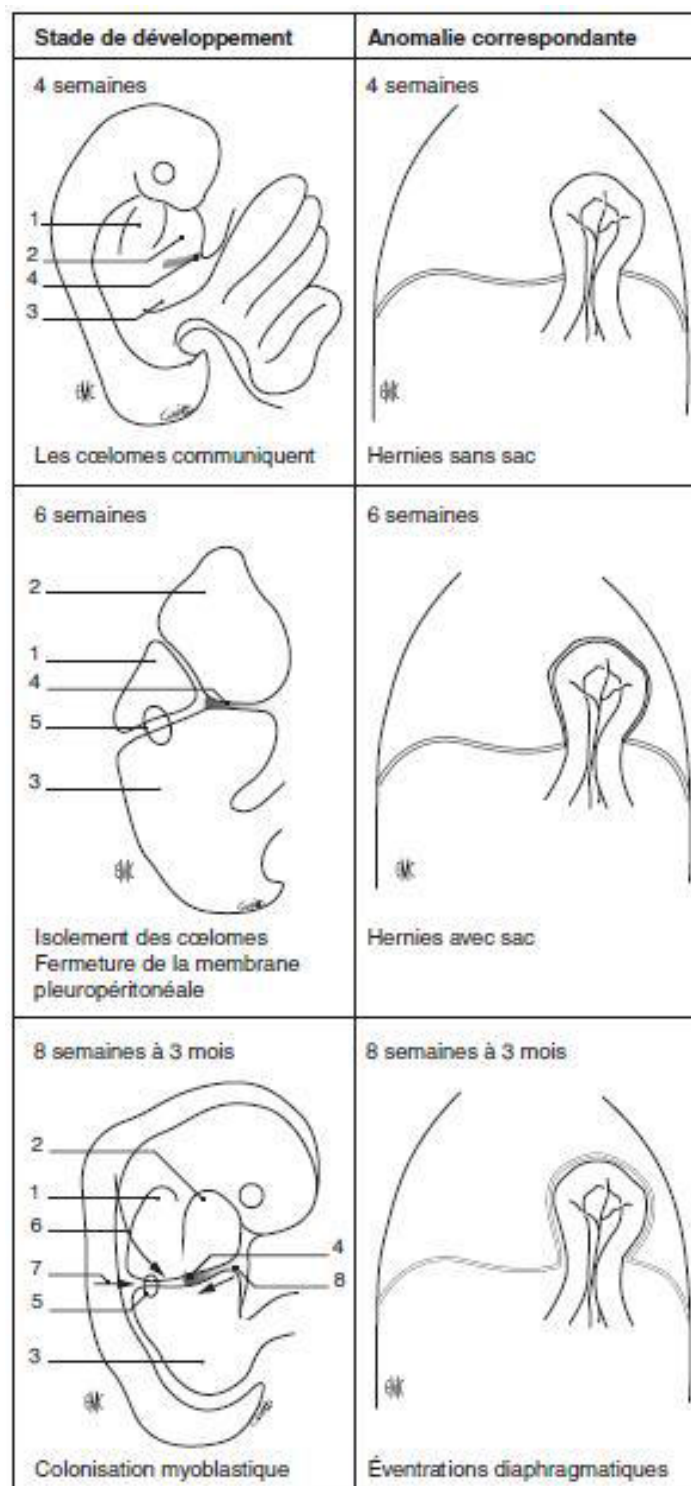


Figure 12: Développement du diaphragme [13].

1. Cœlome pleural; 2. Cœlome péricardique; 3. Coelome abdominal; 4. Septum transversum 5. Membrane pleuro-péritonéale; 6. Contingent myoblastique phrénique (3e et 4e somites); 7. Contingent myoblastique postérieur; 8. Contingent myoblastique antérieur

II. Données épidémiologiques

Les caractères épidémiologiques de la HCCD sont difficiles à définir avec précision. En effet, il s'agit d'une malformation rare, au pronostic sombre. De plus, la mortalité « cachée » relative à cette pathologie n'est pas négligeable. De ce fait, peu d'études se sont consacrées exclusivement à l'épidémiologie de cette pathologie [4, 19].

1. Incidence :

Dans la littérature l'incidence rapportée de la hernie diaphragmatique congénitale varie entre 1/3000 à 1/5000 naissances vivantes [1, 11, 19–27].

Pour ce qui s'agit de la hernie diaphragmatique de Bochdalek, elle survient dans 1/3500 naissances vivantes [28–30].

Environ 60% des cas de HCCD bénéficient d'un diagnostic prénatal, ce qui permet d'une part d'éliminer les anomalies associées (dont les anomalies chromosomiques) présentes dans 25% des cas et d'autre part de préparer la naissance dans une structure adaptée en termes de réanimation et de chirurgie néonatale [21, 28].

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

Notre série ne comporte que 15 cas de HCCD durant la période d'Octobre 2009 à Novembre 2012. Ce chiffre ne reflète certainement pas la réalité, parce qu'on peut avoir :

- décès par DRNN (détresse respiratoire néonatale) avant le diagnostic
- diagnostic non fait du fait des symptômes non spécifiques dans les formes à révélation tardive au sein des hôpitaux périphériques.
- diagnostic anténatal se fait rarement. Dans notre série elle a été faite chez un patient.

2. Sexe -ratio :

La plupart des études rapportent une prédominance masculine nette dans la HCCD: elle survient 30 à 50% plus chez les garçons que chez les filles [11, 19, 21, 31, 32].

Dans notre série on a une nette prédominance masculine et on a noté que le sexe ratio est de 2.

Tableau V : Répartition du sexe, étude comparative entre notre série littérature

Auteurs	Garçons		Filles	
	Nombre de cas	pourcentages	Nombre de cas	Pourcentages
S. Kherbouche CHU Fés [11]	5	71,4	2	28,6
B. kassab et al Lyon [22]	16	53,33	14	46,66
A. Khermach CHU Fés [19]	8	62%	5	38%
Notre serie CHU Marrakech	10	66,66%	5	33,33%

D'après le tableau, on note une prédominance masculine, concordant avec ceux de la littérature

3. Age :

L'âge de nos patients varie entre 1j et 13 ans soit un âge moyen d'environ 22,01 mois. Dans l'étude S. Kherbouche l'âge moyen était de 3mois et dans celle d'A. KHermach il était de 11mois.

Néanmoins, dans la littérature, la plupart des HCCD sont dépistées à la période anténatale lors d'une échographie morphologique devant la mise en évidence des organes herniés dans le thorax, souvent associés à une déviation du cœur et à un hydramnios [1, 3, 6, 7, 21, 22, 28, 33, 34].

Par ailleurs, en 2002, une étude européenne regroupant 20 registres au sein de 12 pays mesurait un taux de diagnostic anténatal de hernie diaphragmatique congénitale de 59% avec

de grandes variations inter centres. L'âge moyen de diagnostic était de 24,2 SA (semaines d'aménorrhée). En France, une étude rétrospective sur 12ans trouvait un taux de diagnostic anténatal de 57%, avec un âge moyen de $26,1 \pm 4,8$ SA pour les hernies diaphragmatiques congénitales isolées [35, 36].

4. Latéralité :

L'atteinte diaphragmatique est habituellement unilatérale, avec une prédilection pour le côté gauche dans près de 80 à 90% des cas et, dans 10 à 15% des cas à droite, elle est exceptionnellement bilatérale moins de 1% [1-3, 6, 8,10, 11, 19, 21, 24, 33, 37-40].

Ceci pourrait s'expliquer par une fermeture plus précoce du canal pleuro-péritonéal droit ou par la présence hépatique [19, 26,37].

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

Quant aux formes gauches, elles sont de loin les plus nombreuses. En effet, elles représentent onze cas sur quinze soit 73,33% des cas.

Les malformations associées :

Tableau VI : Fréquence et type de malformations associées

Auteur	Fréquence	Type de malformations
HAS [6]	40%	Cardiopathie, fentes labio-palatines, anomalies du système nerveux central, rénal et /ou anomalies chromosomiques: trisomie 18 ou 13, syndromes de Fruyus, Denys Drash et de Pllister –killian
D. Mitanchez [41]	< 15%	Trisomie 13, 18, tétrasomie 12p ou d'une association syndromique
S. Kherbouche [11]	0%	–
A. Khermach [19]	20%	Trisomie 21, CIA-CIV, dysmorphie faciale , fuite tricuspideenne
P. Pladys et al [42]	35%	Anomalie du SNC, syndrome de Fruyus, hypoVG, CIV, Fallot, TGV, VDDI
Notre série	13,33%	Cryptorchidie, hypospadias et un foramen cardiaque perméable plus un mini FO

Dans la littérature la HCCD est souvent associée à des malformations dans 16 à 56% des cas, de même qu'à des anomalies chromosomiques ou génétiques [5, 8, 20, 28, 29, 34, 35, 40].

Notre série comporte un patient porteur de malformations apparentes cryptorchidie et hypospadias.

Le dépistage écho cardiographique a été pratiqué chez un patient et a mis en évidence un foramen cardiaque perméable plus un mini foramen oval.

Sur une série de 275 cas de l'Association Française pour le dépistage et la prévention des handicaps rapportés par Dr Briard les anomalies chromosomiques représentaient 12,4%. Cette répartition est proche d'une autre série dans la quelle les anomalies chromosomiques représentaient 11,7% [20, 43].

Néanmoins, il faut savoir que la recherche d'anomalies associées est le premier facteur pronostic. Or, comme le rapporte le Club de Médecine Fœtales sur une série rétrospective de 135 cas de 1985 à 1994, il existait 10,4% d'anomalies chromosomiques et 22% d'anomalies associées [20].

III. Diagnostic :

Le clinicien peut être amené à détecter une HCCD dans deux situations :

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

1. diagnostic anténatal :

1-1 diagnostic positif :

a. échographie anténatal :

La plupart des HCCD sont maintenant dépistées chez le fœtus lors d'un examen échographique de routine. Celle-ci permet de poser le diagnostic mais également d'établir, en

partie, certains éléments pronostics. On considère que le diagnostic est posé à ce stade dans 60% des cas en EUROPE [22, 28, 33, 37, 39, 41, 44–46].

Des signes directs et indirects sont à l'origine du diagnostic à savoir:

Signes directs :

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

Signes indirects :

Leur présence doit faire évoquer une HCCD. Ces signes sont constitués par:

- l'estomac qui n'est pas visible à sa place habituelle;
- la déviation du médiastin du côté opposé à la hernie;
- Le refoulement du cœur vers la droite pour les HCCD gauches
- L'échogénicité anormale de l'hémi thorax, inhomogène;
- la modification des repères vasculaires normaux de l'abdomen ;
- déviation de la veine ombilicale, de la veine porte et des veines sus-hépatiques;
- la vésicule biliaire et la rate souvent invisibles
- parfois, la luxation du lobe gauche du foie;
- l'hydramnios, par compression œsophagienne;
- le retard de croissance intra-utérin;
- la diminution du diamètre abdominal transverse;
- parfois, il est possible de visualiser le colon gauche, ainsi que le rein gauche ;
- des signes plus fins, quand le diagnostic est supposé, peuvent être retrouvés.

Ainsi, il est possible de repérer une anomalie de courbure de l'aorte descendante sur une coupe sagittale thoracique: le rachis et l'aorte ne sont plus parallèles.

L'évaluation anténatale consiste ensuite en la recherche minutieuse des malformations associées notamment cardiaques, neurologiques, digestives et squelettiques. Elle consiste également à estimer la gravité de cette hernie.

De ce fait, le suivi échographique est nécessaire tous les mois. En effet, au cours de la surveillance, il peut apparaître un hydramnios, un épanchement pleural ou une anasarque [1, 17, 18, 20, 24, 31, 35].

En cas de diagnostic précoce, une détermination du caryotype doit être réalisée [1, 6].

Egalement le liquide amniotique, la croissance et la vitalité fœtale doivent être analysés [31].

Dans tous les cas, la découverte anténatale d'une HCCD impose l'accouchement à proximité d'un centre spécialisé en réanimation néonatale pour assurer la meilleure prise en charge dès la naissance [1, 6, 41, 44, 48].

b. IRM fœtale :

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

Entre autres avantages, l'IRM fournit des vues d'ensemble du thorax et de l'abdomen fœtal en trois dimensions [1, 21, 22, 27, 30, 33, 34, 37, 40, 44-46].

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

Il permet une estimation du volume pulmonaire et détermine le rapport volume observé / volume attendu pour l'âge gestationnel appelé FLV (fetal lung volume) dont la valeur a été corrélée au devenir postnatal. Cependant, d'après la littérature, les données sont obtenues tardivement, au cours du 3^{ème} trimestre de grossesse. [28, 40, 48].

c. Echocardiographie fœtale :

La pratique systématique d'une échographie cardiaque devant toute HCCD a permis le diagnostic prénatal de 60% des anomalies cardiaques. Cependant, il persiste 40% de faux négatifs. Mais le caractère grave de ces anomalies associées, justifie la pratique systématique de l'échocardiographie fœtale [1, 22, 27-29, 49].

1-2 Diagnostic différentiel

Le problème du diagnostic différentiel se pose essentiellement à l'échographie devant une masse échogène intra thoracique [26, 33, 37, 39, 45,46]. Elle peut correspondre à :

- Malformation adénomatoïde du poumon
- Kyste brochogénique
- Séquestration pulmonaire
- Epanchement liquidienne
- Hypoplasie pulmonaire unilatérale
- Eventration diaphragmatique
- Masse médiastinale : tératome, lymphangiome kystique, kyste péricardique.

Dans notre série un seul patient a bénéficié d'un diagnostic anténatale à l'aide de l'échographie obstétricale soit 6,66% de nos patients. L'IRM et l'échocardiographie fœtale n'ont pas été réalisées.

2. Diagnostic postnatal

2-1 diagnostic positif :

a. Clinique :

La HCCD peut être révélée soit de façon précoce par rapport à la naissance, situation la plus fréquente, soit de façon tardive et la clinique dépend de l'âge de diagnostic [1, 6, 11,19, 33, 37, 40, 42,50].

a-1 Forme précoce :

C'est la situation la plus décrite par les auteurs et représente 75% à 95% des hernies des coupoles [11,19]

En fait, même dans ce cas de figure, on peut distinguer deux tableaux:

- Immédiate: c'est la forme la plus extrême et la plus fréquente de la HCCD. Elle représente 67% à 95% des formes précoces. Dès la naissance, l'enfant après avoir poussé ou non le premier cri présente un tableau de détresse respiratoire en salle de travail ou un décès postnatal immédiat [39, 48]
- Progressive: cette forme est moins fréquente que la précédente et représente 5% à 33% des formes précoces. Ici, la naissance a pu se dérouler dans des conditions périnatales presque normales. Ce n'est que secondairement qu'apparaîtront les signes d'une détresse respiratoire progressive mais croissante : entre la 6ème et la 12ème heure pour certains auteurs, jusqu'à la 72ème heure de vie pour d'autres. [19]

Dans les deux cas de détresse respiratoire il peut s'y associer une dyspnée à type de polypnée avec tirage, battement des ailes du nez, une cyanose surtout péri-buccale. Elle est aggravée par les changements de position et les tentatives d'alimentation [40,49].

L'examen clinique montre un héli thorax bombé et immobile, contrastant avec un abdomen plat et rétracté ; alors que l'auscultation note le déplacement des bruits du cœur et parfois l'existence de bruits hydroaériques anormaux au niveau d'un héli-thorax où le murmure vésiculaire n'est pas perçu [11,19].

a-2 La forme tardive

Se révèle plusieurs semaines, plusieurs mois ou années après la naissance. Elle est de pronostic favorable et ne représente que 5 à 30% des hernies des coupoles, sa symptomatologie est très polymorphe. La physiopathologie du retard d'expression de la HCCD est mal connue.

L'obstruction de l'orifice herniaire diaphragmatique par certains organes abdominaux tels que le foie ou la rate pourrait expliquer le délai d'apparition des signes.

La pathologie peut se révéler à l'occasion d'une élévation brusque de la pression abdominale (toux, effort, vomissement, traumatisme) [26, 27, 33, 47, 50].

Il peut s'agir:

D'un tableau aigu (dû aux complications):

- Volvulus gastrique par défaut de fixation.
- Volvulus de la rate.
- Strangulation dans l'orifice.
- Perforation gastrique ou colique pouvant entraîner un pneumothorax.
- Tableau infectieux aigu : staphylococcie pleuro pulmonaire, pneumonie aigue, épanchement pleural ou choc septique secondaire à une nécrose colique.

D'un tableau chronique, fait soit :

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

D'une découverte systématique: [39]

Lors d'un examen clinique qui trouve une déviation des bruits du cœur à droite.

Lors d'une radiographie pulmonaire systématique.

**Tableau VII: Symptomatologie révélatrice:
étude comparative entre notre série avec ceux de la littérature**

Auteur	Symptomatologie respiratoire		Symptomatologie digestive		
	DR	BPP à répétition	Douleurs abdominales	vomissements	Trouble de transit
C. Coste et al [50]	25%	25%	–	50%	–
S.Kherbouche CHU Fés [11]	71 ,4%	28 ,6%	–	28,5%	–
A.Khermach CHU Fés [19]	69%	15%	8%	15%	15%
Notre série CHU Marrakech	93,33%	20%	–	26,66	6,66%

b. Imagerie:

b-1Radiographie du thorax (face+ profil)

La radiographie de thorax face et profil confirme le diagnostic [11,19, 33, 37, 39].

On note:

Signes directs:

- Présence de multiples images aéïques, en logettes, juxtaposées (qui peuvent comporter des niveaux liquides sur un cliché de profil à rayon horizontal);
- Parfois repérage de la sonde œsogastrique remontant en hameçon dans l'hémi thorax gauche, indiquant une ascension de l'estomac.

Signes indirects:

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

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

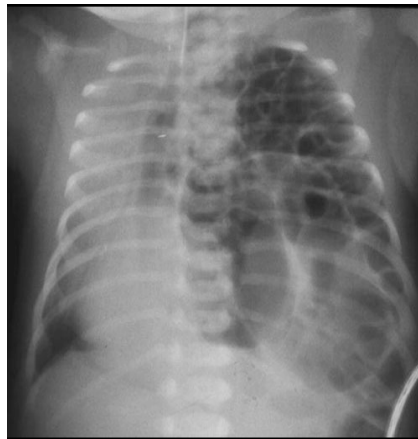


Figure 13: images hydro aérique et un cœur dévié [47]



Figure 14: série de Bouayad :HCCD gauche. RX thoraco-abdominale, incidence face [19]



Figure15: série de Bouayad: Rx thoraco-abdominale, incidence de profil [19]

Dans notre série, la radiographie thoracique a été largement évocatrice du diagnostic en ayant montré des clartés digestives intra thoraciques avec déviation médiastinale.

b-2 Les opacifications digestives: TOGD ou LB

Permettent de faire le bilan des organes herniés et de préciser les dimensions de l'orifice [13,14].

b-3 Le scanner thoracique:

Il est indiqué en cas de doute diagnostique, et les structures digestives herniées sont également facilement identifiées [1, 19, 37, 50].

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'une TDM.

b-4 L'IRM:

Peut montrer le défaut du liseré en hypo signal du diaphragme et la continuité de la graisse épiploïque intra thoracique avec la graisse abdominale [11, 50].

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'une IRM.

Tableau VIII: Examens complémentaires dans la série et ceux de la littérature

Auteurs	Nombre de cas	Radiographie pulmonaire	Echographie abdominale	Opacifications digestives	TDM	IRM
C. Coste et al [50]	2	100%	0%	0%	0%	0%
J. Brouard et al [38]	2	100%	50%	50%	0%	0%
S.Kherbouche [11]	7	100%	0%	14,3%	0%	0%
A.KHermach [19]	13	100%	8%	15%	15%	0%
A.Sqali et al [37]	1	100%	100%	0%	100%	0%
Notre série	15	100%	33, 33%	6,66%	0%	0%

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

D'après le tableau, l'examen complémentaire demandé après la radiographie thoracique est l'échographie abdominale ainsi que l'opacification digestive et enfin la tomodensitométrie demandée surtout en cas de doute diagnostique.

c. Diagnostic différentiel:

c-1 Formes précoces : [10, 11, 19, 37, 39, 41]

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

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

- emphysème lobaire géant;
- malformation adénomatoïde;
- malformation broncho-alvéolaire fibro-kystique;
- kyste bronchogénique intralobaire.

Tous peuvent avoir des manifestations asphyxiantes à la naissance.

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

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

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

Si le diagnostic reste encore hésitant, il est possible de recourir à l'échographie [33, 37].

c-2 Formes tardives :

Le diagnostic différentiel se pose devant [33, 38, 39]

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

La méconnaissance du diagnostic risque de laisser évoluer une ischémie digestive ou de conduire à une ponction pleurale, avec l'énorme risque de perforation digestive [38].

IV. Traitement

1. Prise en charge anténatale: [5, 6, 8, 30, 36, 38, 44, 51]

Malgré les progrès réalisés au cours des dernières années en réanimation néonatale, le taux de mortalité des HCCD isolés reste élevé. Les enfants décèdent dans la majorité des cas de l'hypoplasie pulmonaire associée et de HTAP consécutive.

Ce constat est à l'origine de la mise au point de la technique de thérapie fœtale dont l'objectif est d'améliorer le développement pulmonaire in utéro.

La première technique qui consistait en la réduction chirurgicale du contenu de la hernie in utéro n'est plus utilisée.

Elle a été suivie de la technique d'occlusion trachéale dont le principe consistait à maintenir le liquide pulmonaire in situ afin de favoriser la croissance pulmonaire. Après une longue évaluation de cette technique chez l'animal, l'équipe de Harrison a réalisé en 1990 la première intervention de chirurgie in utéro chez l'Homme.

Cette technique est réalisée à utérus ouvert. Le fœtus est monitoré et extrait en partie afin d'être opéré. Il est ensuite réintégré et l'utérus suturé après restitution du liquide amniotique.

La morbidité maternelle est, naturellement, non négligeable; elle est essentiellement liée à la menace d'accouchement prématuré chez toutes les patientes et son traitement.

Rapidement, cette technique ne va concerner que les fœtus dont le foie n'est pas ascensionné. En effet, lors de la réduction du foie, le ductus venosus fonctionnel in utéro se trouve plicaturé, ce qui inhibe le flux sanguin dans la veine ombilicale et entraîne le décès du fœtus .

En 1997, Harrison publie les résultats d'une étude prospective randomisée sur l'intérêt de cette méthode invasive et traumatique dans le cas de HCCD sans ascension du foie.

Il n'y a pas de différence en terme de survie, de durée d'hospitalisation et de besoin d'AREC (assistance respiratoire extracorporelle) entre les enfants traités avant ou après la naissance. D'où cette technique invasive et traumatique est abandonnée en 1997.

Pour que l'approche occlusive soit facilement applicable à l'homme, il a été nécessaire de trouver un moyen d'occlure la trachée qui soit à la fois fiable, réversible et non traumatique pour la paroi trachéale. Une possibilité pour obstruer la trachée et y placer, par endoscopie, un ballonnet semblable à ceux utilisés pour certaines pathologies vasculaires est mise en place. Ceci a été réalisé en 1996 chez l'animal sur des poumons sains et sur des poumons de hernie de coupole diaphragmatique.

A partir de 1998, quelques équipes ont débuté les occlusions trachéales chez le fœtus humain. La technique utilisée a évolué avec le temps et l'expérience des chirurgiens.

Quintero et al ont été les premiers à démontrer la faisabilité d'une trachéoscopie percutanée. Ils ont utilisé un autre type de dispositif pour l'occlusion trachéale qui n'était pas parfaitement occlusif, ce qui pourrait expliquer l'insuffisance de développement pulmonaire chez les fœtus opérés.

Parallèlement, en 2001, Déprest et Nicolaidis ont réalisé chez le fœtus humain, le premier cas d'occlusion trachéale utilisant une technique d'endoscopie moins invasive permettant de placer un ballon détachable en dessous des cordes vocales. L'optimisation de la durée et de la période du développement au cours de laquelle l'occlusion est réalisée, a permis d'envisager l'utilisation de cette technique comme un traitement de HCCD.

L'intervention est réalisée sous anesthésie locale ou locorégionale et tocolyse prophylactique. Le fœtus est anesthésié et immobilisé par injection intramusculaire écho guidée. L'intervention est réalisée sous contrôle échographique et endoscopique. La complication principale est la rupture prématurée des membranes (20%) mais le taux d'accouchement prématuré diminue avec l'expérience de l'opérateur.

Actuellement le terme moyen d'accouchement est de 35SA.

Depuis deux ans cette technique est réalisée dans le cadre du centre maladie rare hernie de coupole diaphragmatique au centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal Bécère-Bicêtre à Paris.

L'évaluation de cette technique est en cours, cependant les résultats sont très encourageants en terme de mortalité.

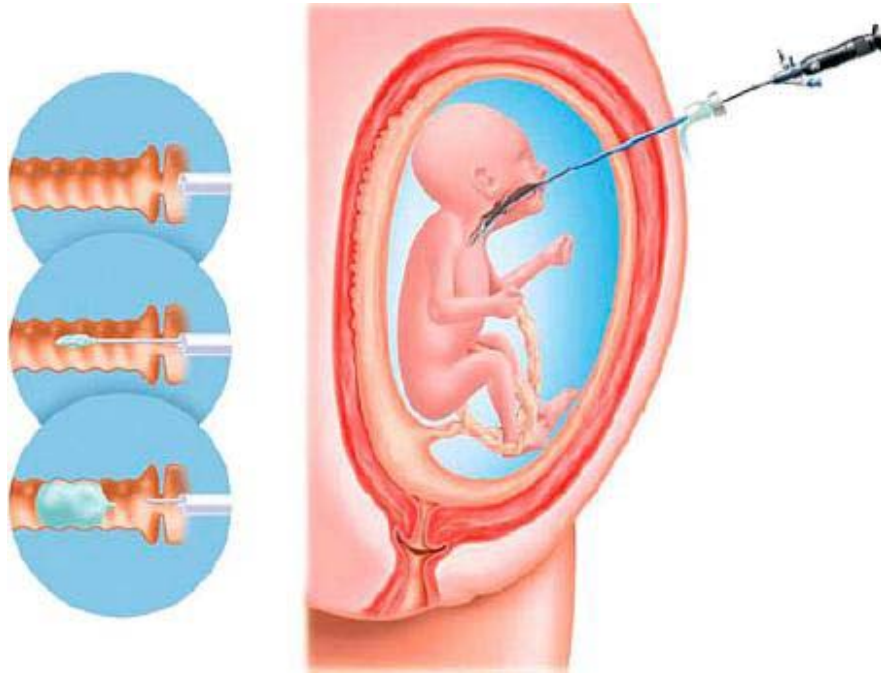


Figure 16: technique d'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet gonflable [36]

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 au dessus et gonflé.

2.Prise en charge néonatale

Quand le diagnostic est établi en anténatal, la naissance est requise dans un centre de référence [27, 38, 39, 41, 47].

La prise en charge est alors pluridisciplinaire regroupant les gynécologues-obstétriciens, les pédiatres (néonatalogie), les chirurgiens pédiatres, les réanimateurs et les radiologues pédiatriques [1, 6, 38, 39].

Il n'a pas été retrouvé de préférence pour un mode d'accouchement particulier, l'accouchement est si possible spontané par voie basse. La naissance est recommandée le plus près possible du terme [1, 38, 41, 47].

En cas de naissance inopinée, en dehors d'un centre de référence, le transfert doit être médicalisé pour transférer l'enfant vers un centre de Réanimation néonatale [38].

La prise en charge initiale est fondamentale dans les formes de HCCD entraînant une détresse respiratoire immédiate. La ventilation au masque est contre-indiquée car le ballonnement gastrique aggraverait la détresse respiratoire [28, 38, 39, 42, 46, 48].

Par contre, une intubation endotrachéale (sonde de 3,5mm pour un enfant à terme ou sonde de 3mm au ballonnet) est immédiatement mise en place pour la ventilation assistée [1, 4, 6, 19, 28, 39].

De plus, le nouveau-né est placé dans une position adéquate pour l'aider à la respiration: décubitus latéral du côté de la hernie [19].

Cependant, la ventilation conventionnelle avec haute pression a le risque de provoquer un pneumothorax dans le poumon « sain », un emphysème pulmonaire interstitiel.

Le nouveau-né est le plus souvent en acidose et l'administration de bicarbonates est inutile sauf pour les cas d'acidose métabolique sévère [19].

Il faut également: [1, 6, 19, 28, 38, 39, 48]

- Une sonde gastrique en aspiration douce intermittente, pour décompresser l'estomac
- Une voie veineuse périphérique pour sédaté et analgésier l'enfant.
- Surveiller les paramètres vitaux: fréquence cardiaque, saturation pré et post-ductale (deux capteurs: main droite et pied), capteur transcutané de PaCO₂, pression artérielle, volume courant.
- La curarisation systématique n'est pas recommandée;
- 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 55mmHg.

L'examen radiologique réalisé dans cette situation d'urgence est la radiographie de thorax, de face et de profil. En effet, elle permet non seulement d'établir le diagnostic, mais aussi d'éliminer un éventuel pneumothorax avant de l'envoyer dans un service de Réanimation [19, 48].

2-1 Phase de stabilisation préopératoire:

La hernie congénitale de la coupole diaphragmatique est passée en 15ans d'une urgence chirurgicale à une urgence réanimatrice.

C'est une pathologie grave présentant une mortalité assez importante. Les techniques de réparation immédiate à la naissance et de la réparation in utéro sont dotées de résultats décevants dans la majorité des cas [1].

Le changement dans la prise en charge à la naissance (intervention après stabilisation par réanimation adaptée) a permis une amélioration nette de la survie [1, 22, 28, 34, 38, 39].

La stabilisation préopératoire repose sur une ventilation et une prise en charge de l'HTAP qui sont complexes et spécifiques ; ainsi que le maintien de l'hémodynamique et de la sédation [1, 27, 29].

Moyens de stabilisation préopératoire :

✓ Ventilation en oscillation à haute fréquence (VOHF):

La ventilation à haute fréquence est une façon de favoriser le recrutement alvéolaire en utilisant des petits volumes courants inférieurs à celui de l'espace mort physiologique. Elle est largement utilisée dans le traitement de la maladie des membranes hyalines en association avec le surfactant exogène [12, 27].

L'utilisation de la ventilation haute fréquence par oscillation (VOHF) est considérée comme un moyen de réduire le baro-volotraumatisme.

Elle est indiquée dans les situations d'hypercapnie persistante ($\text{PaCO}_2 > 60 \text{ mmHg}$) et/ou d'hypoxémie (SpO_2 préductale $< 85 \%$).

Il n'existe pas de consensus actuellement sur le mode de ventilation (conventionnel ou HFOV) à privilégier en première intention. Une étude en cours d'inclusion devrait répondre à cette question [4, 6, 19, 52–54].

✓ Monoxyde d'azote (NO):

Le NO est un vasodilatateur pulmonaire. Si l'efficacité du NO inhalé est certaine dans les causes d'HTAP, son effet dans le cadre d'une HCCD montre des résultats inconstants, reflétant la complexité de l'HTAP dans cette pathologie.

Cependant celui-ci est utilisé par la plupart des équipes en cas d'HCCD à la fois en période aigue mais également en cas d'HTAP [1, 9, 27, 39, 48, 51, 54].

Néanmoins, il n'existe actuellement pas de preuve que NO améliore le devenir des hernies diaphragmatiques congénitales [4].

✓ Apport du surfactant exogène

L'immaturation pulmonaire des HCCD a proposé l'administration systématique du surfactant exogène afin de pallier et d'améliorer le recrutement alvéolaire [6].

Cependant, l'administration systématique n'a pas d'effet significatif sur la PO₂ et la PCO₂ et entraînerait une altération de la fonction pulmonaire [1].

L'intérêt du surfactant exogène dans la HCCD est très controversé. Par ailleurs, il n'existe pas d'argument clinique suggérant que le surfactant exogène améliore le pronostic de ces enfants [4, 6, 51].

✓ L'ECMO (extra-corporeal membranous oxygenation) ou l'oxygénation extracorporelle de membrane / l'assistance respiratoire extracorporelle (AREC)

Ces deux techniques d'assistance respiratoire peuvent être utilisées; car ces derniers améliorent le pronostic mais elles représentent une prise en charge de réanimation lourde et agressive. L'acceptation de tels risques ne se conçoit que parce que le pronostic vital de l'enfant est gravement mis en jeu. L'oxygénation extracorporelle (ECMO) est une technique qui vise à assurer une oxygénation et une décarboxylation adéquate, et de limiter le baro-volo traumatisme du poumon. Dans l'HTAP (et particulièrement au cours HCCD), l'ECMO veino-artérielle permet de limiter la pré charge du VD (ventricule droit) et la défaillance cardiaque droite [27, 28, 40, 51, 54].

Indication

L'ECMO est indiquée lorsque l'hypoxémie persiste malgré la prise en charge médicale optimale. Les critères d'un branchement sous ECMO habituellement sont:

- SpO₂ préductale <80% alors que la pression inspiratoire est >8cmH₂O (ou pression moyenne >15cmH₂O en HFO)
 - Une insuffisance respiratoire.
 - Par ailleurs les enfants doivent avoir un AG>34SA et un poids de naissance >2kg
- Pour certaines équipes une hypercapnie persistante malgré une ventilation optimale témoigne d'une hypoplasie pulmonaire sévère et contre indique l'ECMO [4, 6].

Le bénéfice de l'ECMO pour les nouveaux -nés porteurs de HCCD est controversé. Cette technique lourde est responsable d'effets secondaires délétères [6, 28].

Par ailleurs certaines équipes aussi rapportent des taux similaires de survie et un pronostic équivalent avec ou sans ECMO [28].

Technique :

L'oxygène délivré par ECMO est en fait le résultat d'une combinaison entre le flux sanguin provenant du circuit de l'ECMO et le flux sanguin du système cardio-pulmonaire du patient lui-même.

Après l'administration de l'héparine (30 à 100 unités/kg), un abord vasculaire artério-veineux extra-thoracique est réalisé sous anesthésie locale en utilisant une double canulation: l'une est introduite dans la veine jugulaire droite et l'autre canule est introduite dans l'artère carotide commune.

Mais depuis 1990, une autre circulation est préférée via l'abord veineux-veineux par un cathéter jugulaire à double voie. En effet, ce mode permet d'épargner l'artère carotide.

Quel que soit le mode choisi, le sang veineux est drainé par une pompe rotative à partir de la canule insérée dans l'oreillette droite, puis elle le pousse ensuite à travers une membrane pulmonaire où il est oxygéné puis réchauffé et ensuite réinjecté à l'enfant [19, 40].

Complications: [12, 13, 20, 41]

- Complications cérébrales (infarctus ou hémorragie intra ventriculaire, crises convulsives).
- Saignement majeur.
- Infections nosocomiales.
- Etat de sidération myocardique.
- Trouble métabolique.
- Caillots dans le circuit

Contre-indications: [19, 39]

Sont exclus de l'ECMO:

- les prématurés de moins de 35 SA ou inférieur ou égal à 34 SA).
- les nouveau-nés pesant moins de 2 kg.
- les cas d'hémorragie intracrânienne ou autres pathologies hémorragiques (coagulation incorrecte).
- les enfants porteurs d'anomalies congénitales sévères, incompatibles avec une survie de qualité acceptable
- impossibilité d'atteindre le seuil de 60 mm Hg de PaO₂.
- les enfants ventilés depuis plus de 10 jours.

✓ Ventilation liquide: [13, 40, 51]

La ventilation liquide au perfluorocarbone chez les enfants porteurs de HCCD est encore préliminaire. Ce type de ventilation améliore les échanges gazeux et la compliance pulmonaire en limitant le barotraumatisme (elle permet une diminution de la tension de surface au niveau des alvéoles).

Utilisée avec une pression expiratoire positive; elle pourrait favoriser la croissance pulmonaire des poumons hypoplasiques.

✓ Autres moyens de stabilisation préopératoire: [6, 29, 49, 51]

Il convient de limiter les facteurs aggravants (stress, douleur, sur distension pulmonaire) de l'HTAP persistante, notamment en assurant une analgésie adéquate. Les techniques d'hyperventilation ne sont pas recommandées.

Place de l'alprostadil (Prostine) (hors AMM): lorsque des signes d'insuffisance circulatoire sont associés à une diminution du calibre du canal artériel et à une hypertension artérielle supra systémique, une perfusion continue de prostaglandine E1 est recommandée.

La prise en charge doit s'approcher de celle d'une hypoplasie fonctionnelle du cœur gauche.

Quant à notre étude, la stabilisation préopératoire est presque devenue une règle dans la prise en charge de la HCCD. Nous rappelons qu'un seul diagnostic anténatal de la HCCD a été établi. De ce fait, les patients se présentaient avec une HCCD révélée après la naissance, surtout quand il y avait une aggravation de la symptomatologie respiratoire.

Le retard de notre prise en charge est encore plus important quand l'accouchement a lieu à domicile. Une fois admis au service, les nouveau-nés sont alors mis sous ventilation artificielle, à pression contrôlée: inférieure à 25 cm d'H₂O. Il est toléré une légère acidose compensée par une légère hypercapnie, pourvu que la SaO₂ soit supérieure à 90%.

Nous ne disposons pas au Maroc des autres supports de ventilation artificielle ni des produits vasodilatateurs cités précédemment. Le surfactant exogène est réservé aux maladies des membranes hyalines: vu son coût élevé, il n'a pas encore sa place dans le traitement de la HCCD.

Par ailleurs, durant cette période, nous veillons à ce que le patient soit réchauffé, dans une ambiance calme avec une luminosité réduite. L'analgésie et la sédation sont également de mise. De plus, la stabilisation préopératoire consiste à surveiller les constantes vitales du patient et à rétablir un équilibre hémodynamique de manière à supporter la cure chirurgicale.

2-2 Chirurgie à ciel ouvert: [1, 13, 14, 19]

a. Conditionnement du patient :

- Patient réchauffé.
- Voies veineuses centrales sus et sous diaphragmatique permettant d'apprécier les variétés de la pression veineuse centrale pendant l'intervention.
- Voie artérielle ombilicale ou périphérique : mesure de la pression artérielle sanglante.
- Oxymétrie de pouls pré et post-ductal.

b. Anesthésie:

- Curarisation.
- Anesthésiques volatiles et fluorés

c. Installation du patient:

- Décubitus dorsal.
- Mise en place d'un billot à la base du thorax du côté de l'incision.
- Le champ opératoire comprend le héli thorax latéral et l'abdomen, du mamelon à l'ombilic jusqu'à droite de la ligne médiane (pour une HCCD gauche). Il faut penser à laisser un champ accessible controlatéral pour une éventuelle pose de drain pleural en urgence.

d. Voie d'abord:

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

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

e. Réduction des viscères herniés:

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

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

f. Bilan lésionnel:

Le bilan est complété après réduction des viscères herniés : existence d'un sac herniaire, degré d'hypoplasie pulmonaire, existence d'une séquestration pulmonaire associée. Celle-ci vascularisée par des artéριοles systémiques naissant directement de l'aorte, devrait être retirée.

Par ailleurs, après réduction de l'intestin dans l'abdomen, une malrotation intestinale est recherchée.

g. Réparation diaphragmatique:

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

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

h. Rangement du grêle:

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

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

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

En ce qui nous concerne, on a réalisé quatre appendicectomies chez des patients où le tube digestif était en position de mésentère commun incomplet.

i. Fermeture pariétale:

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

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

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

Quant à notre série, quelles que soient les dimensions du défaut diaphragmatique, la réfection a été difficile parfois, mais possible. C'est un seul malade qui a présenté une récurrence, et il a été réopéré.

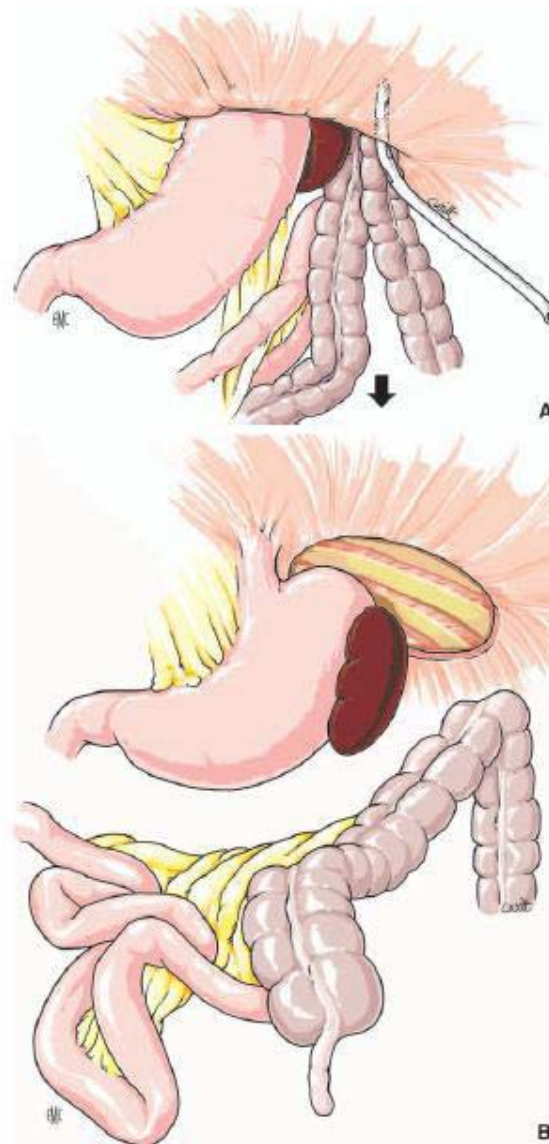


Figure 17: Montrant la réduction des organes herniés [13]

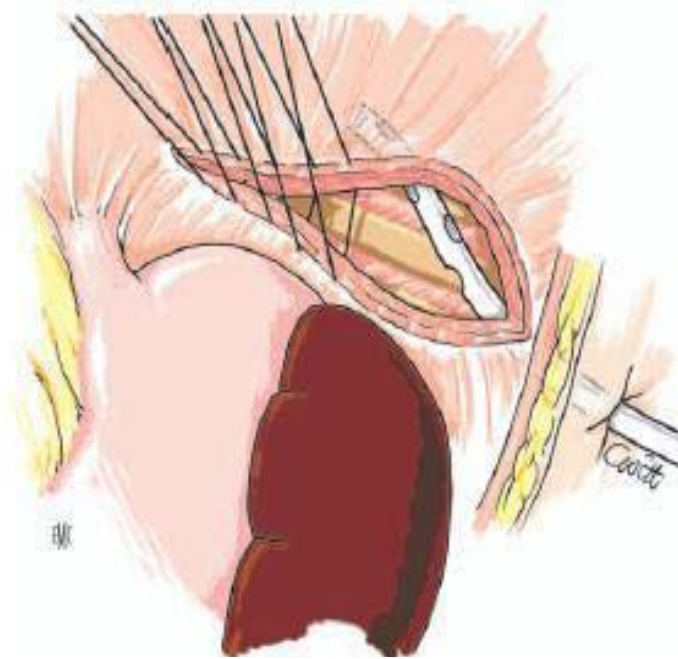


Figure 18: Montrant la fermeture de la brèche diaphragmatique [13]

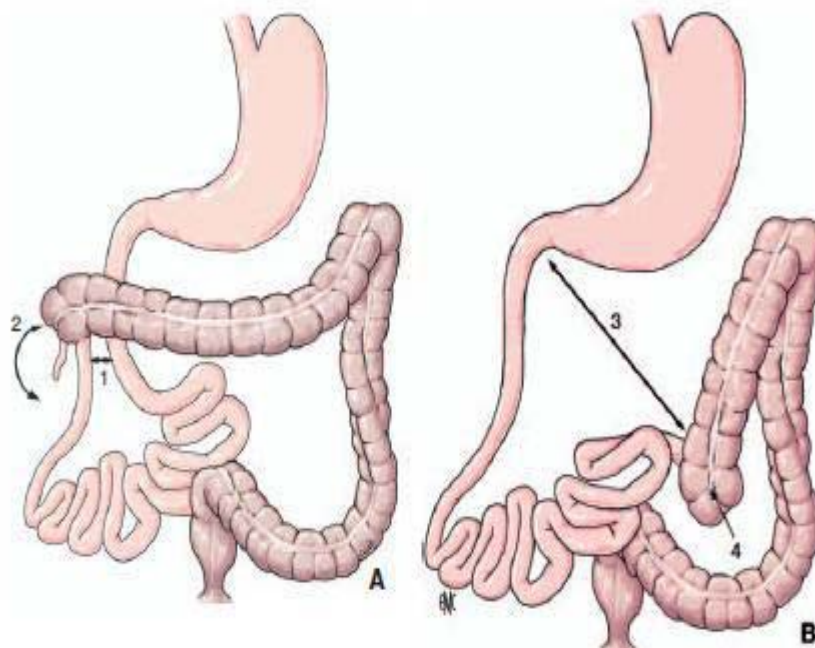


Figure 19: Traitement d'une éventuelle anomalie de rotation Intestinale [13]

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

j. Suites opératoires

Après la fermeture chirurgicale du défaut, les enfants sont toujours hospitalisés en réanimation. La suite de la prise en charge va consister en:

- un sevrage de la ventilation invasive, avec un relai éventuel par de la ventilation non invasive, puis une oxygénothérapie nasale si besoin;
- une évaluation de l'HTAP par échocardiographie et l'instauration d'un traitement anti-HTAP si besoin;
- une reprise précoce de l'alimentation (24-48 h) par sonde gastrique et dès que possible par voie orale;
- une optimisation de l'alimentation parentérale tant que celle-ci s'avère nécessaire;
- un traitement antiacide par inhibiteur de la pompe à protons;
- une surveillance des complications postopératoires potentielles (épanchement pleural persistant, chylothorax, syndrome occlusif, récidence).

Par la suite, la prise en charge va se poursuivre en service chirurgie pédiatrique ou de néonatalogie avec les mêmes axes thérapeutiques. Les principales séquelles observées sont respiratoires, digestives et nutritionnelles [6].

2-3 Chirurgie coelioscopique: [11, 19]

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

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

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

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

Contre indications:

CI absolues :

- Les malformations cardiaques surtout shunt droit- gauche.
- L'emphysème pulmonaire

CI relatives:

- Les obstacles pariétaux de type adhérentiel; c'est une CI relative car la laparoscopie comporte la possibilité d'adhésiolyse.
- Antécédents de malformation pariétale de type laparoschisis ou omphalocèle.

Matériel:

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

Imagerie: Le matériel d'imagerie de cœlioscopie comprend:

- Une source de lumière.
- Une caméra.
- Un câble de lumière.
- Un insufflateur à CO₂, permettant un contrôle du débit d'insufflation, de la pression du pneumopéritoine, et du volume total insufflé.
- Un écran vidéo (moniteur TV), sa résolution est au moins égale à celle de la caméra.
- L'optique à vision latérale de 30° ou à vision directe de 0°.

Les différents appareils sont rassemblés sur une colonne mobile.

Instruments:

- Deux trocars de 3,5 mm.
- Un trocar de 5mm.
- Une pince à préhension atraumatique des viscères.

- Un crochet coagulateur (C1) monopolaire ou bipolaire;
- Un palpateur (P) pour récliner le foie.
- Une porte aiguille (P.A) de 3mm.
- Des ciseaux (Ci)
- Les fils utilisés sont monobrins et non résorbables.
- La longueur des instruments est d'environ 40 cm, de façon à éviter un trop grand bras de levier hors de l'abdomen.

Installation:

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

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

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

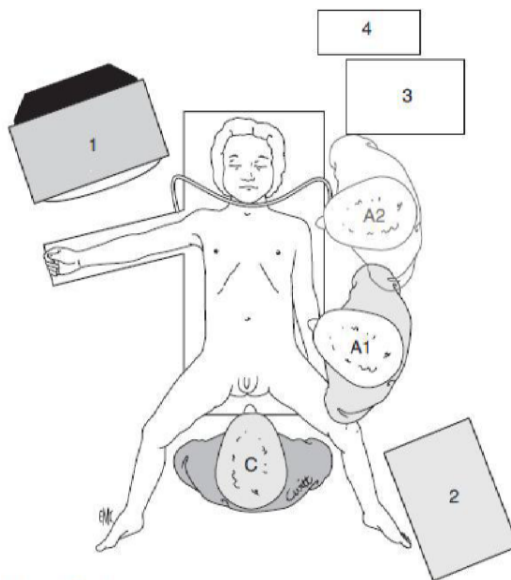


Figure 20: Installation au cours de la coelioscopie [13]

1 : colonne de coelioscopie ; 2 :table d'instruments; 3 :coagulation; 4 :irrigation ; C :opérateur ; A1 :aide ; A2 :deuxième aide (facultatif)

Mise en place des trocars et création d'un pneumopéritoine [13] :

Chez l'enfant on fait une introduction sous contrôle de la vue ou "open".

L'optique est introduite par le trocart sus-ombilical. L'aponévrose est incisée transversalement sur la longueur minimale qui permettra l'introduction du trocart.

Le péritoine est ouvert, un large point en U de vicryl 3/0 prenant l'aponévrose et le péritoine est passé autour de l'incision. La paroi est soulevée par les extrémités de ce point, et le trocart, sans son mandrin, est enfoncé sous contrôle de la vue dans le péritoine. Le point en U est serré autour du trocart de façon à assurer l'étanchéité et le pneumopéritoine est insufflé par le trocart.

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

Trois trocars sont utilisés: 2 trocars de 3,5cm et 1 trocart de 5 mm permettent l'introduction des instruments de la chirurgie coelioscopique.

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

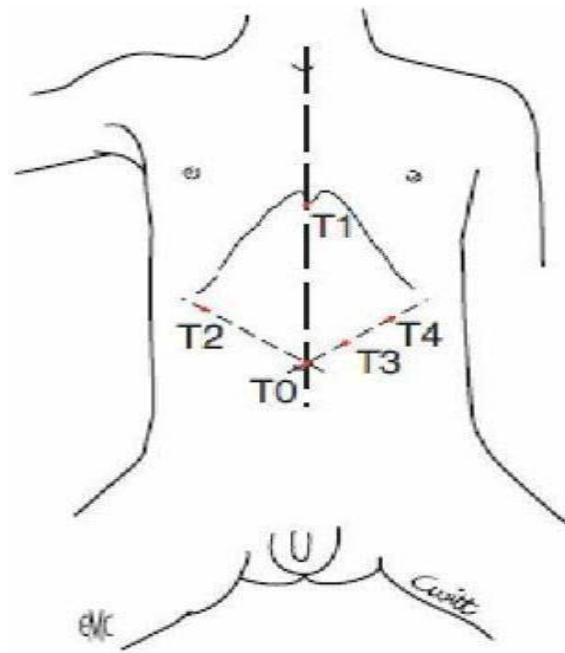


Figure 21: DIFFERENTES POSITIONS DES TROCARTS [13]

T0 : sus-ombilical (optique)

T1 : sous-xiphoidien

T2 : sous-costal droit

T3 : sous-costal gauche

T4 : sous-costal gauche

En cas de technique à quatre trocarts, le T3 se situe à midistance entre le rebord costal gauche et l'ombilic.

V. Evolutions-Complications :

Les enfants nés avec une hernie congénitale de la coupole diaphragmatique pourront présenter certains problèmes à long terme. C'est pour cette raison qu'un suivi régulier est nécessaire.

L'évolution des HCCD de révélation immédiate dépend de plusieurs facteurs dont les plus importants à considérer sont : les malformations associées, l'importance de l'hypoplasie pulmonaire, le traitement mis en route.

Les complications à long terme les plus rencontrées sont: [1, 3, 6, 12, 19, 47, 51,55]

1. Complications respiratoires

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

Les complications pulmonaires sont le plus souvent secondaires à l'hypoplasie pulmonaire et à la persistance éventuelle d'une HTAP aggravée par les lésions secondaires induites par la ventilation mécanique. A moyen terme, ceci peut être source d'une ventilation ou oxygène-dépendance prolongée.

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. Leur incidence varie selon les méthodes de diagnostic utilisées (évaluation clinique, pH métrie, TOGD).

Un reflux gastro -œsophagien peut persister et certaines études rapportent sa persistance dans deux tiers des cas à 3ans.

Parfois la nutrition nécessite l'utilisation d'une gastrostomie temporaire et dans certains cas elle peut être prolongée sur plusieurs mois.

3. Complications musculosquelettiques

Les anomalies musculo-squelettiques souvent modérées sont observées jusque dans 30% des cas. Il s'agit de la scoliose, de pectus exavatus ou carinatus et d'asymétrie de la paroi thoracique. Elles sont favorisées par l'utilisation de patch lors de la chirurgie.

4. Complications neurologiques :

Les complications neurologiques sont le plus souvent secondaires à une hypoxie néonatale ou des troubles hémodynamiques prolongés.

D'autres facteurs de risques 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 de langage.

5. Retard de croissance

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

6. Autres complications

La perte d'audition est également rapportée dans plusieurs études avec une incidence très variable (de 4% à 60%) en fonction de la définition adaptée. Cependant, leur méthodologie est discutable. Si la toxicité des traitements, l'ECMO et l'hypoxémie ont été décrits comme facteurs de risque, le mécanisme exact de la perte auditive demeure incertain.

Les autres morbidités associées aux formes syndromiques de HCCD; qui représentent 40% des enfants peuvent entraîner des conséquences à long terme, notamment respiratoires dans le cadre des syndromes poly malformatifs

En ce qui nous concerne, l'évolution à court terme a été favorable pour 60% des patients. Nous avons six décès soit 40% dont trois avant la chirurgie et trois en post opératoire. Un de nos patients a récidivé après 7 mois, et a été réopéré avec une évolution favorable.

Un autre patient a été opéré 15mois après pour sa hernie paraoesophagienne et 19 mois après pour sa cryptorchidie et son hypospadias.

Malheureusement, on ne dispose pas d'informations sur le devenir à long terme des autres patients opérés.

Dans l'étude rétrospective réalisée par A. Dubois et al dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996; la mortalité au terme de la période néonatale est passée de 77% durant la période 1985–1990 à 44% durant la période 1991–1996. La fréquence des complications et séquelles chez ceux qui ont passé le cap de la période néonatale n'était pas significativement différente dans les deux groupes. Les complications se retrouvaient essentiellement chez les patients dont l'état justifie une oxygénation extracorporelle (13enfants): dysplasie broncho–pulmonaire 77%, reflux gastro–œsophagien 61%, hypotrophie 61% [56].

Dans le cas de la hernie diaphragmatique droite à révélation secondaire et septicémie néonatale à Streptocoque B chez un prématuré, rapporté par F.Vedel–Werts et al ; les suites opératoires étaient simples. Ce n'est qu'après une 2^{ème} corticothérapie postnatale de 3 jours que le sevrage définitif de la ventilation mécanique, à 2mois de vie, a été possible. Une dysplasie broncho–pulmonaire sévère oxygénodépendante a persisté cependant à plus de 6 mois d'âge réel [57].

VI. Survie et pronostic:

La hernie diaphragmatique congénitale de Bochdalek est une pathologie très grave, elle présente une mortalité assez importante.

La mortalité est de 48% dans les HCCD isolées; l'association à une malformation ou la prématurité aggrave le pronostic avec une mortalité de 80% et 83% respectivement [22].

Grâce aux progrès du diagnostic prénatal et de prise en charge pluridisciplinaire précoce, la survie est de 80% [9, 20, 42, 48].

La réussite de la chirurgie dépend de l'atteinte pulmonaire.

Le pronostic est mauvais si détresse respiratoire dans les 6 premières heures de vie [48].

Dans une étude rétrospective de 34 enfants porteurs de hernie congénitale diaphragmatique diagnostiquée en période anténatale et à l'hôpital Edouard Herriot (Lyon) du 1^{er} septembre 1994 au 30 juin 1998 fait par B. Kassab et collaborateurs; il nous rapporte le taux de mortalité de la hernie diaphragmatique congénitale isolée ou associée à des malformations en comparaison avec d'autres études dans les tableaux suivants [22]:

Tableau IX: Mortalité globale dans la hernie diaphragmatique congénitale

auteurs	Mortalités%	Nombre de cas
Benaceraf 1987[1]	80	19
Sherland 1992 [17]	73	76
Howe 1996 [16]	73	14
B.Kassab et al 2000 [22]	53	30

Tableau X: Mortalité dans les hernies diaphragmatiques congénitales isolées

Auteurs	Mortalités %	Nombre de cas
Sherland 1992 [17]	62	44
Mani 1994 [11]	70	28
Plfeghaar 1995[51]	44	50
Dommergue 1996 [13]	67	76
Howe 1996 [16]	50	14
B.Kassab et al 2000 [22]	48	23

Les techniques d'évaluation anténatale de la sévérité d'une HCCD sont en plein développement. Elles ne permettent pas actuellement de déterminer formellement le pronostic néonatal. En revanche, elles présentent un intérêt majeur pour l'évaluation du bénéfice des différentes stratégies de réanimation néonatale [42].

VII. Recommandations

AU terme de ce travail afin de diminuer la mortalité néonatale causée par la HCCD, on doit proposer le développement concernant :

- Le diagnostic anténatal
- Les méthodes de réanimation (pour les formes sévères)
- La PEC (prise en charge) multidisciplinaire dans des centres spécialisés.

En ce qui concerne le diagnostic anténatal:

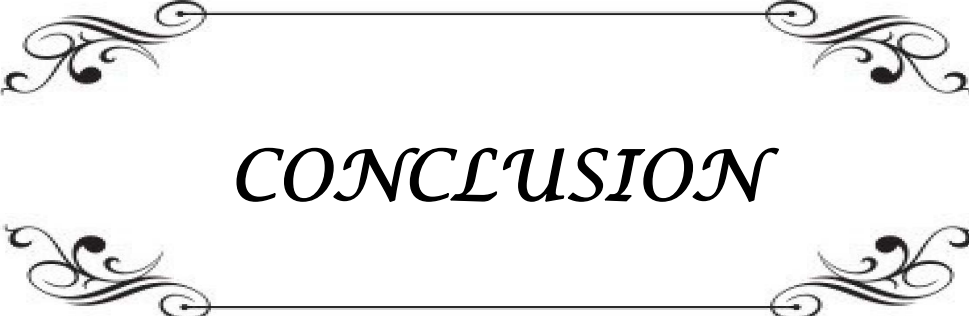
- une consultation anténatale doit être recommandée pour chaque femme enceinte.
- Les patientes devraient être avisées que la tenue d'une échographie prénatale entre la 18e et la 20e semaine de gestation permet de détecter la présence d'anomalies structurelles majeures dans près de 60% des cas.
- Lorsque le diagnostic de la HCCD est confirmé en anténatal, la patiente enceinte devrait se voir offrir une consultation en temps opportun auprès d'un conseiller

formé en ce qui concerne la génétique, à la recherche d'anomalies chromosomiques associées, ainsi qu'auprès d'un spécialiste en médecine fœto-maternelle et/ou d'un généticien médical.

- Lorsque la présence d'une HCCD est soupçonnée ou identifiée, la patiente devrait être orientée vers les services d'une unité tertiaire d'échographie dès que possible en vue d'optimiser les options thérapeutiques.
- Dans les cas de grossesse en cours présentant une HCCD, l'examen échographique devrait être répété afin d'évaluer l'évolution de la maladie et de tenter de détecter la présence d'autres anomalies n'ayant pas encore été identifiées, puisque cela pourrait influencer la prise en charge obstétricale ou périnatale.
- Lorsque la HCCD est identifiée par échographie, le recours à d'autres techniques d'imagerie (telles que l'échocardiographie fœtale, l'IRM fœtale et, à l'occasion, la radiographie fœtale et la tomodensitométrie fœtale [au moyen d'un protocole à faible dose]) peut s'avérer utile à la recherche de malformations associées.
- Les femmes devraient recevoir des renseignements au sujet de leurs résultats échographiques anormaux de façon claire, empathique et opportune ; dans un milieu bienveillant qui assure le respect de la confidentialité.

Les parents devraient être avisés du fait qu'il est possible que la HCCD peut être isolée ou associée à d'autres malformations, qu'elle peut faire partie d'un syndrome, d'une séquence ou d'une association génétique, malgré la présence d'un caryotype fœtal normal.

Dans les cas où une prise en charge postnatale précoce ou urgente pourrait s'avérer requise, l'accouchement dans un centre pouvant offrir les soins néonataux appropriés devraient être envisagés.



CONCLUSION

Au terme de notre étude nous arrivons aux conclusions suivantes :

- La hernie de BOCHDALEK ou la hernie postéro-latérale est plus fréquente que les autres hernies diaphragmatiques congénitales. On note une prédominance masculine et dans la plupart des cas elle est à gauche.
- L'échographie anténatale qui a pour but le dépistage des HCCD et la recherche des malformations congénitales associées est capitale pour une prise en charge précoce.
- Les formes à révélation précoce sont de pronostic sombre alors que les formes à révélation tardive sont de meilleur pronostic.
- Le diagnostic positif est basé sur la radiographie thoracique face et de profil.
- Lors de la découverte d'une HCCD ; un bilan de recherche des malformations congénitales associées doit être réalisé systématiquement.
- L'intérêt de la voie laparoscopique par rapport à la voie classique, réside dans son effet de grossissement, un traumatisme opératoire moins sévère et un résultat esthétique excellent.
- Le pronostic dépend du degré de l'hypoplasie pulmonaire et de l'hypertension artérielle pulmonaire.
- Il faut abandonner l'idée de l'urgence chirurgicale et raisonner plutôt en termes de stabilisation préopératoire, ce qui minimise le risque d'une intervention réalisée en pleine instabilité respiratoire et hémodynamique.
- Le recours à l'oxygénation extracorporelle de la membrane (ECMO) est proposé dans certains centres ; mais l'évolution peut être marquée par la survenue de complications respiratoires, neurologiques et gastro-intestinales.

ANNEXES

Fiche d'exploitation

Hernie diaphragmatique

Service de Chirurgie Infantile CHU Med VI.

I/Identité :

Nom..... Age NSE.....Sexe
M ☐ ☐
F
Date d'entrée..... Date de sortie ou décès
consanguinité.....NSE

II/ Anamnèse :

ATCD d'hospitalisation : oui ☐
Non ☐

ACDS personnels : ☐ oui ☐ non si oui

Grossesse suivie : oui ☐ non ☐

Accouchement milieu hospitalier : ou ☐ nor ☐

ACTDS familiaux: ☐ oui si oui
☐ Non

Circonstances de découverte :

Anténatal : ☐ oui ☐ non si oui
Mode de Révélation : ☐ précoce ☐ tardive

Si précoce :

Détresse respiratoire immédiate : ☐ tableau de mort apparente ☐ réanimation
immédiate

Détresse respiratoire progressive :

☐ Abdomen Scaphoïde ☐ Thorax globuleux symétrique
☐ Thorax globuleux asymétrique
☐ Bruits du cœur déviés gauche ☐ Bruits du cœur déviés droit
☐ Bruits hydro aréiques gauche ☐ Bruits hydro aréiques droit

Si Tardive : ☐ Aigu ☐ chronique
Aigu : ☐ occlusion ☐ Péritonite
☐ Mort subite ☐ autres
Chronique : ☐ respiratoire
☐ Digestif
☐ Autres

III/ Examens complémentaires :

Radiologie :

Radiographie Thoraco Abdominal :

☐ Signes directs

☐ Signes indirects

Malformations associées :

☐ Hypoplasie pulmonaire

☐ HTAP

☐ Cardiaque

☐ digestif

☐ système NC

☐

chromosomique

☐ autres

ECHOGRAPHIE doppler

Biologie :

NFS /p.q.

TP/TcK GROUPAGE

Ionogramme sanguin

Gazométrie

Bactériologie

Autres exams

Le diagnostic retenu avant la chirurgie

LA PRISE en charge thérapeutique :

Réanimation : Oui... ☐ ou Non ☐ si oui

.....

.....

Chirurgie :

Immédiate : ☐ différée : ☐ si différée après combien de temps

-Conventionnelle ☐ ou coeliochirurgie ☐

-défect :large(3cm) ou petit (<3cm) ☐

-Technique : Suture simple (rapprochement) ☐ ou défect important (prothèse) ☐

-Fermeture abdominale : avec pression ☐ ou sans pression

Gestes associés

.....

Suites post operatoires :

Simple :

Sevrage progressive des drogues :

Date de l'extubation : ..

Introduction de l'alimentation

Complicqués :

Pneumothorax controlateral:oui ☐ ou non ☐ si oui

.....

Compression diaphragmatique

.....

Compression veine cave inferieur

Dysplasies bronches pulmonaires

Reflux gastro-oesophagien

EVOLUTION :

Court terme

.....

Moyen terme

.....

Long terme

.....

RESUMES

Résumé

La HCCD est une embryopathie congénitale qui se définit par l'absence de développement de tout ou d'une partie d'une coupole diaphragmatique, dans 80% à 90% des cas il s'agit de la partie postéro-latérale gauche et dans 10 à 15% des cas à droite et exceptionnellement bilatérale dans moins de 1%. Cette anomalie entraîne l'issue dans le thorax de certains viscères abdominaux aux moments cruciaux du développement pulmonaire. La fréquence de cette pathologie est de l'ordre de 1/3500 naissances vivantes avec une prédominance masculine.

Nous avons réalisé une étude rétrospective de 3ans portants sur quinze patients porteurs de HCCD; l'âge moyen était 22,01 mois avec un sexe- ratio de 2.

Les tableaux cliniques étaient dominés par des signes respiratoires qui représentent 93 ,33% puis par des signes digestifs de l'ordre de 33, 33%.

La radiographie thoracique été réalisé chez tous nos patients ; et elle a été suffisante pour évoquer le diagnostic. L'échographie anténatale qui est un moyen efficace de dépistage des malformations congénitales a pu faire un seul diagnostic anténatal dans notre série. Actuellement on propose une phase de stabilisation préopératoire qui semble jouer un rôle important. Tous nos patients ont été abordés par laparotomie. L'évolution à cours terme été favorable pour la plupart de nos patients ; on a relevé 40% de décès. Malheureusement nous n'avons pas d'informations sur leur devenir à long terme.

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

Mots clés : hernie diaphragmatique congénitale de la coupole-Hypoplasie pulmonaire-Traitement médico-chirurgicale

Abstract

The congenital diaphragmatic hernia is a congenital embryopathy which represents a total undevelopment or misdevelopment of the diaphragm, in 80% to 90% cases it concerns the posterior lateral left part of it and in 10 to 15% cases the right one; exceptionally, less than 1%, both of them. That defect makes some of the abdominal viscera take place in the chest and that in crucial times of pulmonary development. That pathology's frequency is about 1/3500 living birth, mostly male.

We did a retrospective study about 3 years concerning fifteen patients suffering of diaphragmatic hernia; the mean age was 22.01 months and the sex-ratio 2. Clinical signs were dominated by respiratory ones in 93.33% followed by the digestive ones in 33.33%. Thoracic X-rays was realized for each one of our patients and was enough to do the diagnosis. The antenatal ultrasonography which is a perfect way of congenital malformations screening was realized for only one case in our series. Actually reanimation stabilization is well proposed before surgery and seems to be mostly important. Laparotomy was realized for all our patients. Short term progress was positive in most of our patients; we got 40% of death indeed. Unfortunately we don't have information about longer time progress.

Diaphragmatic hernia prognosis still be extremely bad and depends on the presence and degree of pulmonary hypoplasia and/or other congenital malformations.

Key words: congenital diaphragmatic hernia – pulmonary hypoplasia – medical and surgical treatment

ملخص

الفتق الحجابي الخلقي للقبعة هو عيب ولادي ناتج عن غياب جزئي أو كلي في تطور الحجاب الحاجز، يحدث هذا التشوه في الجانب الخلفي الأيسر في 80% إلى 90% من الحالات، وفي الجانب الأيمن في 10 إلى 15% من الحالات ونادرا بشكل ثنائي في أقل من 1%. يؤدي هذا الخلل إلى صعود بعض أعضاء البطن إلى داخل الصدر في لحظات حاسمة من نمو الرئة. تواتر هذه الحالة المرضية هو 3500/1 ولادة حية مع غلبة الذكور.

أجرينا دراسة استيعادية من 3 سنوات على خمسة عشر مريضا يعانون من الفتق الحجابي الخلقي؛ وكان متوسط العمر 22.01 أشهر و نسبة الجنس 2 .

أغلبية الأعراض السريرية تهم الجهاز التنفسي بنسبة 93% ثم الجهاز الهضمي بنسبة 33، 33%.

تم إجراء التصوير الشعاعي للصدر عند جميع المرضى؛ وكان كافيا لتشخيص هذا المرض. الموجات فوق الصوتية قبل الولادة هو وسيلة فعالة لاكتشاف التشوهات الخلقية مكن من تشخيص حالة واحدة قبل الولادة. حاليا نقترح مرحلة من الاستقرار قبل العملية التي يبدو أنها تلعب دورا هاما. خضع جميع المرضى إلى عملية شق البطن. كان تطور ايجابي في المدى القصير بالنسبة لمعظم مرضانا؛ كان هناك 40% من وفيات. للأسف ليس لدينا معلومات عن مصيرهم على المدى الطويل.

مآل الفتق الحجابي الخلقي للقبعة لا يزال خطيرا و مرتبط بنسبة نقص التنسج الرئوي و عدد التشوهات الخلقية

BIBLIOGRAPHIE

1. **J. Saada, S. Parat, S. Delahaye, J. Bourbon, A. Benachi**
Hernie de la coupole diaphragmatique
EMC ;Gynécol /Obstét 5-031-A-30 ,2007
2. **B. Thébaud , P. de Lagausie , D. Forgues , JC. Mercier**
la hernie diaphragmatique congénitale, Simple défaut du diaphragme ou pathologie du
mésenchyme pulmonaire ?
Arch Pédiatr ; 1998 ; 5 ; 1009-19
3. **T. Pennaforte ,T. Rakza , R. Sfeir , E. Aubry , M. Bonneville , P. Fayoux**
Hernie de coupole diaphragmatique : Devenir respiratoire et vasculaire pulmonaire
Rev Mal Respir (2012) 29 ,337-346
4. **L. Storme , T. Pennaforte ,T. Rakza , A. Fily , R. Sfeir , E. Aubry et al**
Per and post-natal medical management of congenital diaphragmatic hernia
Arch de Pédiatr 2010;17:S85-S92
5. **P. DeKoninck , E. Gratacos , T. Van Mieghem , J. Richter , P. Lewi , A. Martin Ance et al**
Results of Fetal Endoscopic Tracheal Occlusion for congenital diaphragmatic hernia
and the set up of the randomized controlled TOTAL trial
Early Hum Dev 87 (2011) 619-624
6. **Haute Autorité de Santé**
Hernie diaphragmatique congénitale : Protocole national de diagnostic et de soins pour
les maladies rares
GUIDE – AFFECTIONS DE LONGUE DUREE Octobre 2012
7. **B. Thebaud, C. Sainou , C. Farnoux , JF. Hartmann , JC. Mercier, F. Beauflis**
Hernie diaphragmatique congénitale II .
L'hypoplasie pulmonaire, obstacle incontournable ?
Arch de Pédiatr 1999. 6: 186-98
8. **JA. Deprest , AW. Flemmer , E. Gratacos , K. Nicolaides**
Antenatal prediction of lung volume and in-utero treatment by fetal endoscopic tracheal
occlusion in severe isolated congenital diaphragmatic hernia
Semin in fetal & Neonat Med 14(2009)8-13
9. **J. Ying , K. Au , Yeung , K. Leug Chan**
Prenatal surgery for congenital diaphragmatic hernia
Asian J of Surg vol 26,No 4, October 2003

10. **V. Ruer , G. Champault**
Les hernies diaphragmatiques (a l'exception des hernies hiatales avec reflux gastro-œsophagien)
J chir, 2007, 144 ,Hors série IV
11. **S. KHerbouche**
Hernie diaphragmatique congénitale à propos de 0 7 CAS
Thèse Méd ; Fès ; 2010 . N°046
12. **P. Bagolan , MD , F. Morini , MD**
Long- term follow upof infants with congenital diaphragmatic hernia
Semin Pediatr Surg (2007)16,134–144
13. **C. Chardot , P. Montupet**
Hernie diaphragmatique de l'enfant
Techniques chirurgicales– Appareil digestif (2006) 40–255
14. **O. Facy , N. Cheynel , P. Ortega Deballon , P. Rat**
Traitement chirurgical des hernies diaphragmatiques rares
EMC,Techniques chirurgicales –Appareil digestif 40–247 ,2012
15. **A. Labbé , K. Coste , PJ. Dechelotte**
Congenital diaphragmatic hernia_ mechanisms of pulmonary hypoplasia
Rev Mal Respir (2011) 28,463 –474
16. **W. Rohen , C. Yokochi**
Color Atlas of Anatomy 2002
17. **WJ. Larsen**
Embryologie humaine.
De Boek Université 1996
18. **S. Lyonnais**
Hernie diaphragmatique congénitale. Facteurs pronostiques anténatals
Thèse Méd Renne I 2001
19. **A. KHERMACH**
Hernie diaphragmatique congénitale à propos de 13 cas
Thèse Méd ;Fès ; 2011 .N°130

20. **MC. AUBRY (1), M. DOMMERGUES(2) , JP. AUBRY (3) , Y. DUMEZ (4)**
Ultrasonographie des hernies diaphragmatiques : éléments pronostiques
J.E.M.U.,1998 , 19, n° 2 /3 , 86-91
21. **G. Gorincour (1,2), P. Bach-Segura (3) , M . Ferry-Juquin (4) , D. Eurin (5) , D. Chaumoitre (6) , J. Bouvenot (7) et al**
Signal pulmonaire Foetal en IRM: valeurs normales et application à la hernie diaphragmatique congénitale
J Radiol 2009 ;90 :53-8
22. **B. Kassab , S. Denovec , P. Arnould , O. Claris , JP. Chappuis , JM . Thoulon**
Diagnostic prenatal de la hernie des coupoles diaphragmatiques : évaluation pronostic
J Gynecol Obstet Biol Reprod 2000 ; 29 : 170-175 .
23. **HL. Hedrick**
Management prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia
Semin in Fetal & Neonat Med 15 (2010) 21-27
24. **J. Deprest , J. Jani , D. Van Schoubroeck , M. Cannie , D. Gallot , S. Dymarkowski et al**
Current consequences prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia
J pediater Surg (2006) 41 423-430
25. **CM. Schultz , RJ . DiGeronimo, BA. Yoder**
Congenital diaphragmatic hernia: a simplified postnatal predictor of outcome
J Pediatr Surg (2007) 42,510-516
26. **R. Fahed , ML . Menassa , CS. Ghorra , SH. Zebouni**
Intrathoracic acute Appendicitis. A case report
Arch de Pédiatr 2012;19: 1334-1336
27. **P. Hsin Chao ,C. Bin Huang ,C. An Liu , M.Yung Chung, C.Cheng Chen, F. Shun Chen et al**
Congenital diaphragmatic hernia in the Neonatal Period ; Review of 21Years Experience
Pediatr Neonat 2010; 51(2): 97-102
28. **F. Bargy , S. Beaudoin**
Urgences chirurgicales du nouveau-né et du nourisson
EMC ;Pédiatr ,4-002-S-75 ,2006
29. **F. Bargy**
Hernie diaphragmatique
Encycl orphanet . Février 2000
[http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-herniedia. pdf](http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-herniedia.pdf)

30. **Y. Kitano , MD**
Prenatal intervention for congenital diaphragmatic hernia
Semin Pediatr Surg (2007) 16 , 101–108
31. **J. LAVAUD, X. SAUVAGEON , F. RICHTER, S. SEPULVEDA , C. FUILLA , JP. HABERER**
Malformations fœtales : conduite à tenir à la naissance
Guide pratique de la pédiatrie d'urgence 1996, 333 pages
<http://www.uvmaf.org/UE-puericulture/malformations/site/html/bibliographie.html>
32. **J. Turgeon, AC. Bernard-Bonnin, P. Gervais, P. Ovetchkine, M. Gauthier,**
Dictionnaire de thérapeutique pédiatrique weber, 2ème édition, DE BOECK
2008, 1490 pages
33. **F. Didier**
Pathologie diaphragmatique périnatale
EMC 33-487-D-10
34. **A. Lapillonne , A. Benachi, P. de Lagausie , M. Mokthari , L. Storme , M. Granier**
Néonatal thoracic and abdominal wall surgery: an update
Arch de Pédiatr 2013;20:S1–S4
35. **A. Roussel , JM. Hascoet, R. Desandes , O. Claris , R. Vieux**
Hernie diaphragmatique congénital :le devenir des enfants est-il lié aux modalités de prise en charge ?
Arch de Pédiatr 2011 ;18 :1062–1068
36. **A Benachi [1–2] , AG .Cordier [1–2], J. Saada [1–2] ,Mokhtari [2–3] , MV .Senat [2–4]**
Congenital diaphragmatic hernia and in utero surgery
e-Mem Acad . chir ,2012 ,11(1) ;033–036
37. **A. Sqalli-Houssaini , Y. Lazguet , R Dafiri**
Dyspnée à la naissance
Feuillets de radiologie 2010 ; 50 :44–47
38. **J. Brouard ; P. Leroux , M. Jokie ,D. Maguer, JB . Chevet , P. Ravasse**
Révélation tardive de la hernie diaphragmatique congénitale :difficultés du diagnostic
Arch Pédiatr 2000 : 7 suppl 1
39. **L . Simon , G. Boulay , L . de Saint-Blanquat , J. Hamza**
Réanimation du nouveau-né en salle de naissance
EMC ,4-002-P-50 , 2001

40. **K. Ludwig waag , MD , S. Loff , K. Zahn , A .Mansour , S. Hien et al**
Congenital diaphragmatic Hernia :a modern day approach
Semin Pediatr Surg (2008)17,244–254
41. **D. Mitanchez**
Neonatal prognosis of congenital diaphragmatic hernia
Arch Pédiatr 2009;16:888–890
42. **P. Pladys , T. Gaillot , A. Beuchée , P. Bétrémieux**
Hernie diaphragmatique :prise en charge néonatale
Prénat diagn 2004
43. **N. Philip , D. Gambarelli , JM.Guys , J.Camboulives , S. Ayme**
Epidemiological Study of congenital diaphragmatic hernia defect with special reference to
etiologie .Eur
J Pediatr 1991; 150 : 726–9
44. **D. Mitanchez**
Traitement anténatal de la hernie de coupole diaphragmatique :point en 2008
Arch de Pédiatr 2008 ,15 :1320_1325
45. **Y. Robert , V. Cuilleret , P. Vaast , L . Devisme , P. Mestdagh , C. Boyer et al**
IRM thoracique fœtale
Radiodiagnostic -Cœur -Poumon 32-497-A-10
46. **R. Pasquali , A. Potier , G. Goincour**
Fetal lung imaging
Gynécol Obstét & Fertilité 36(2008) 587–602
47. **Ercicum , C. Barbeaux, A. Massart**
Hernie diaphragmatique congénitale
Spécialisation Pédiatrie 2011–2012
48. **V. Zupan Simunek , H. Razafimahefa , JL . Chabernaude , C. Boithias -Guerot , L. Caeymaex ,S. Coquery**
Avancées médicales et progrès des techniques en réanimation néonatales
EMC ; Obstét, 5-114-K-60,2007
49. **L. Begue , M. Bigorre , P.Boulot , G .Criballet ,G. Captier ,D. Forgues et al**
La hernie diaphragmatique
Groupe de travail pluridisciplinaire du Languedoc Roussillon chirurgiens pédiatriques
Juin 2010

50. **C. Coste, P. Jouvencel , C. Debuch ,C. Argote , F. Lavrand, H. Feghali et al**
Delayed revelation of congenital diaphragmatic hernia :diagnostic difficulties
Report of two cases
Arch de Pédiatr 11(2004);929–931
51. **NP. Smith , CE. Jesudason , PD . Losly**
Congenital diaphragmatic hernia
Pediatr respirat rev (2002)3,339–348
52. **J. Deprest , P . de Coppi**
Antenatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia today and tomorrow
:ongoing collaborative research and development
J Pediatr Surg (2012)47,282–290
53. **R. Seetharamaiah , JG . Younger , RH. Bartlett , R B. Hirschl**
On behalf of the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group
Factors associated with survival in infants with congenital diaphragmatic hernia requiring
extracorporeal membrane oxygenation: a report from the Congenital Diaphragmatic
Hernia Study Group
J Pediatr Surg (2009) 44, 1315–1321
54. **R. Keijzer , DE. Wilschut , R. Jan Houmes , K P. van de Ven , L. van den Hout , I. Sluijter**
et al
Congenital diaphragmatic hernia: to repair extracorporeal membrane oxygenation
J pediatr Surg (2012)47,282–290
55. **T. Pennaforte , T. Rakza , A . Filly, S. Mur , L. Diouta , R. Sfeir et al**
Hernie de coupole diaphragmatique : devenir à long terme
Arch de Pédiatr 2013 ;20 : S11–S18
56. **A . Dubois , L. Storme , S. Jaillard , P.Truffert ,Y. Riou , T. Rakza et al**
La hernie congénitale des coupoles diaphragmatiques :Etude rétrospective de 123
observations recueillies dans le service de médecine néonatale de CHRU de Lille
Entre 1985 et 1996
Arch Pédiatr 2000 ;7 :132–42
57. **F. Vedel–Werts , R. Desandes , M. Rouabah , P. Bach , G. de Miscalut , JM. Hascoet et al**
Hernie diaphragmatique droite à revelation secondaire et septicémie néonatale à
streptocoque B chez un prématuré
Arch Pédiatr 14 (2007)897_899

قسم الطبيب

اقسمُ باللهِ العَظِيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مِهْنَتِي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كافّةِ أدوارها في كل الظروف والأحوال

بإذلة وسعي في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للنّاسِ كرامَتَهُم، وأستُرَ عَوْرَتَهُم، وأكتمَ سِرَّهُم.

وأن أكونَ على الدوام من وسائلِ رحمة الله،

بإذلة رِعايتي الطبيّة للقريب والبعيد، للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقّرَ مَنْ علّمني، وأُعَلِّمَ مَنْ يصغرنِي، وأكونَ أختاً لكلِّ زميلٍ في المِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ

مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وأن تكونَ حياتي مُصْداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ،

نَفْيَةً مِمَّا يَشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

والله على ما أقول شهيد



جامعة القادسي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 45

سنة 2014

الفتق الحجابي الخلقي
للقة عند الأطفال

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2014/06/23

من طرف

السيدة فاطمة عباس جا

المزادة في 19/12/1984 بنواكشط - موريتانيا

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

الفتق الحجابي الخلقي للقة - نقص التنسج الرئوي -
العلاج الطبي الجراح.

اللجنة

الرئيس

المشرف

الحكام

السيد م. بوسكراوي

أستاذ في طب الأطفال

السيد م. أولاد الصياد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيد ه. جلال

أستاذ مبرز في الفحص بالأشعة

السيد م. بو الروس

أستاذ مبرز في طب الأطفال