

REMERCIEMENTS

MONSIEUR LE PROFESSEUR Youssef BOUABDELLAH

PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Je vous remercie pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles
vous avez bien voulu diriger ce travail.

J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et
J'ai trouvé auprès de vous le conseiller et le guide qui m'a reçu en toute
circonstance avec sympathie, sourire, bienveillance et patience
inépuisable.

Votre simplicité, votre compétence, et vos qualités humaines et
professionnelles font que vous serez toujours un exemple pour nous.

MONSIEUR LE PROFESSEUR My. Abderrahmane AFIFI

PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

Recevez ce travail en témoignage de mon respect profond.

Vous m'avez guidé et encouragé depuis mon atterrissage au
service.

Vous m'avez encadré avec votre sérieux et sympathie.

Je suis reconnaissant pour votre apprentissage.

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

A Nos maîtres

Qu'il me soit permis en ce jour, de vous exprimer, mon
profond respect et ma très haute considération.

SOMMAIRE

ABREVIATIONS.....	9
INTRODUCTION.....	11
HISTORIQUE	14
RAPPELS.....	16
I. Rappel anatomique et embryologique.....	17
II. Pathogénie.....	22
A. Hypotheses avancées.....	22
B. Hypothèses récentes.....	23
C. Mécanismes physiopathologiques	23
PATIENTS ET METHODES.....	26
RESULTATS ET ANALYSE	29
I-Données épidémiologiques.....	30
A-Age	30
B-Sexe.....	31
C- Age de début de la symptomatologie	31
II- Données cliniques.....	32
1-Signes fonctionnels	32
2-Examen clinique.....	32
III-Données paracliniques	33
1-Echographie anténatale	33
2- RX thoracique	33
3- LB	35
4- Autres examens complémentaires	35
IV-Malformations associées.....	38
V- Préparation du patient avant la chirurgie.....	38
1- PEC en réanimation néonatale.....	38

2- Anesthésie pédiatrique	39
VI- Traitement chirurgical	42
1- La coelioscopie	42
2- Chirurgie à ciel ouvert	44
VII- Inventaire des organes herniés.....	47
VIII- Suites opératoires	47
IX- Evolution	48
DISCUSSION	52
I- EPIDEMIOLOGIE.....	53
A. INCIDENCE.....	53
B. SEX-RATIO.....	54
C. AGE	55
D. LATERALITE	55
E. MALFORMATIONS ASSOCIEES	56
II- DIAGNOSTIC	58
A. DIAGNOSTIC ANTENATAL	58
1- Diagnostic positif	58
a- Echographie anténatale	58
b- IRM anténatale	60
c- Echographie cardiaque.....	60
B. DIAGNOSTIC POSTNATAL.....	61
1- Diagnostic positif	61
a- Clinique.....	61
b- Imagerie.....	64
2- Diagnostic différentiel	67
a – Formes précoces.....	67

b – Formes tardives	68
III- TRAITEMENT	69
A. PRISE EN CHARGE ANTENATALE	69
B. PRISE EN CHARGE NEONATALE	72
IV- EVOLUTION – COMPLICATIONS.....	89
A. MORTALITE	89
B. EVOLUTION A COURT TERME	91
C. EVOLUTION A LONG TERME – MORBIDITE	92
CONCLUSION	101
RESUME	103
BIBLIOGRAPHIE	105

ABREVIATIONS

BHA	: Bruits hydro-aérique
BPP	: Bronchopneumopathie
Càd	: c'est-à-dire
CIA	: Communication inter-auriculaire
CIV	: Communication inter-ventriculaire
DR	: Détresse respiratoire
DRNN	: Détresse respiratoire néonatale
H.R.C.X	: Hernie rétro-costo-xyphoïdienne
HCCD	: Hernie congénitale de la coupole diaphragmatique
HDC	: Hernie diaphragmatique congénitale
HPL	: Hernie postéro-latérale
HTAP	: Hypertension artérielle pulmonaire
IMG	: Interruption médicale de la grossesse
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
LB	: Lavement baryté
MV	: Murmure vésiculaire
NHA	: Niveau hydro-aérique
PEC	: Prise en charge
RGO	: Reflux gastro-oesophagien
RSP	: Retard staturo-pondéral
RX	: Radiographie
TDM	: Tomodensitométrie
TOGD	: Transit oeso-gastro-duodénal

TABLEAU DES FIGURES

- Figure 1 : Vue supérieure du diaphragme.
- Figure 2 : Fermeture des canaux péritonéaux.
- Figure 3 : Diaphragme normal et pathologique.
- Figure 4 : Développement du diaphragme.
- Figure 5 : Illustration graphique des mécanismes physiopathologiques impliqués dans la HDC.
- Figure 6 : Répartition selon l'âge.
- Figure 7 : Répartition selon le sexe.
- Figure 8 : Répartition selon l'âge de début de la symptomatologie.
- Figure 9 : Images hydro aérique et un coeur dévié.
- Figure 10 : Notre série :HCCD gauche. RX thoraco-abdominale, incidence face.
- Figure11 : Notre série: Rx thoraco-abdominale, incidence de profil.
- Figure 12 : Technique d'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet gonflable.
- Figure 13 : Réduction des organes herniés.
- Figure 14 : Fermeture de la brèche diaphragmatique.
- Figure 15 : Traitement d'une éventuelle anomalie de rotation Intestinale.
- Figure 16 : Installation au cours de la coelioscopie.
- Figure 17 : Différentes positions des trocars.
- Figure 18 : Evolution ultérieure en fonction de l'étape de la vie atteinte.

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 foetale [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 l'HTAP [3, 4, 7,8,9].

Notre travail est basé sur l'étude rétrospective des dossiers de 35 cas de HDC

colligés entre janvier 2004 et Décembre 2016 au service de chirurgie pédiatrique et néonatale du CHU Hassan II de Fès.

L'objectif de notre travail consiste à :

- Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de notre série.
- Evaluer, dans notre population d'enfants opérés de HDC, leur devenir sur le plan cardio-respiratoire, nutritionnel, sur la croissance et sur leur qualité de vie afin de proposer une meilleure stratégie de prise en charge et de suivi.

HISTORIQUE

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

Ce défaut conduit, pendant la vie foetale, 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%[2].

L'étiologie et la pathogénie de la hernie diaphragmatique congénitale restent encore obscures notamment quant à son premier mous : 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].

RAPPELS

I. 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 4ème et la 7ème 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 héli diaphragme. 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

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 treize 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.

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.

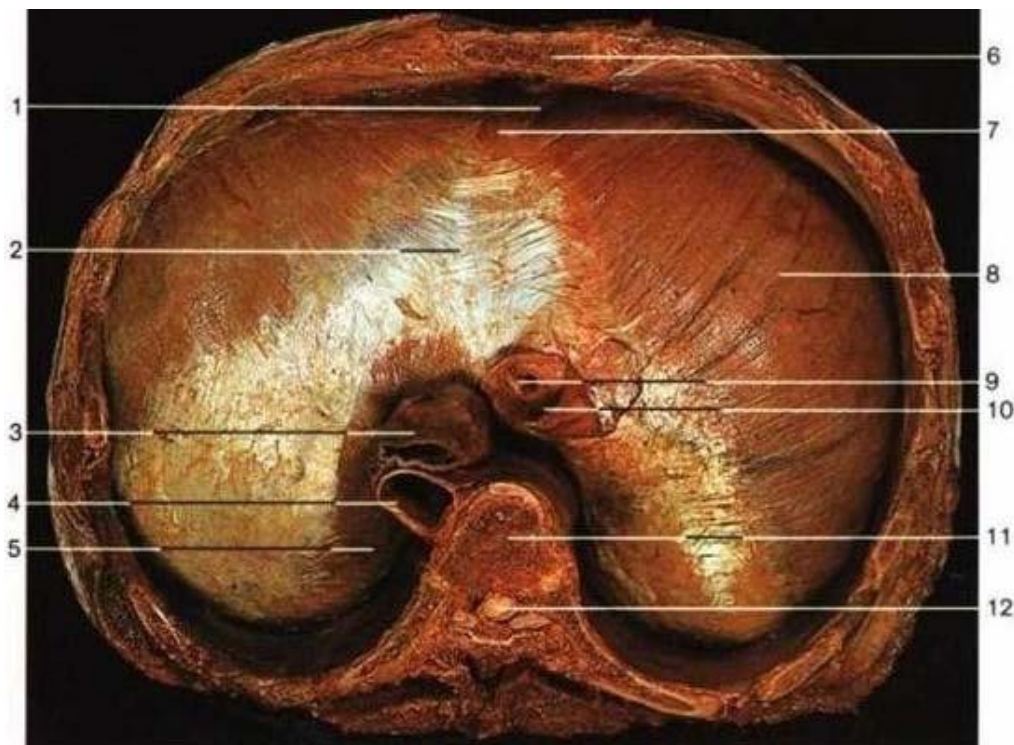


Figure 1: VUE SUPERIEURE DU DIAPHRAGME [16].

- | | |
|---------------------------------|--|
| 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 diaphragm | 11. Corps de la 9ème vertèbre thoracique |
| 6. Sternum | 12 .Cordon spina |

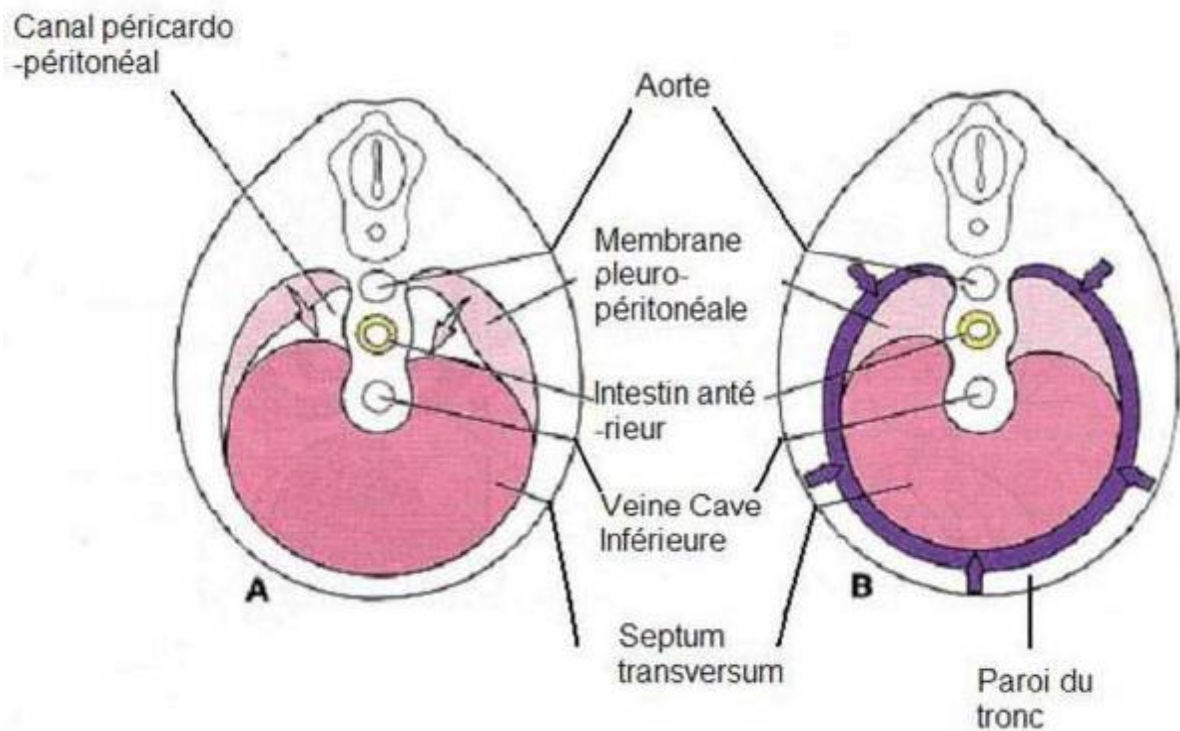


Figure 2: fermeture des canaux péritonéaux [17].

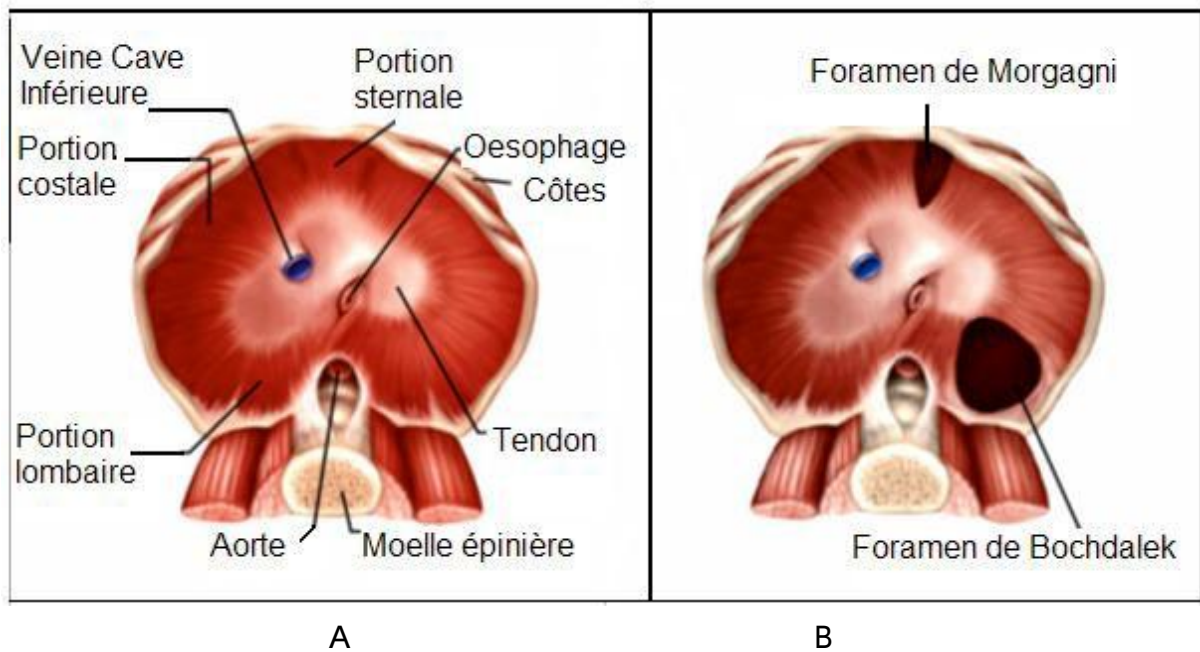


Figure 3 : Diaphragme normal et pathologique [18].

A : schéma représentant le diaphragme normal

B : schéma représentant les défauts diaphragmatiques

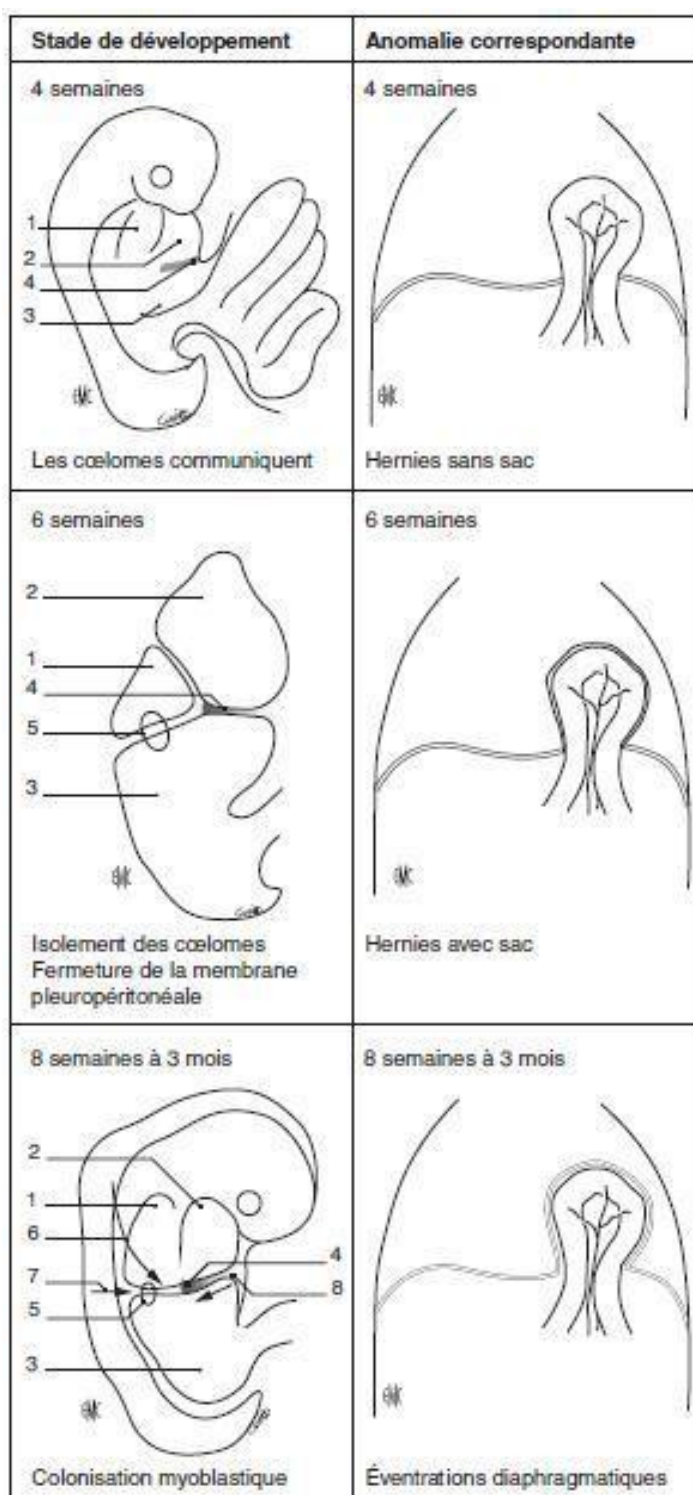


Figure 4: Développement du diaphragme [13].

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- PATHOGENIE :

A. Hypothèses avancées :

De nombreuses théories ont été avancées :

- Insuffisance des membranes pleuro-péritonéales.
- Pression de l'intestin à travers de la partie postéro-latérale du diaphragme par le foramen de Bochdalek.
- Retour prématuré des intestins dans la cavité abdominale alors que le canal pleuro-péritonéal est encore ouvert.
- Développement anormal du poumon et du mésenchyme rétro- hépatique (Pas de développement du diaphragme en cas d'hypoplasie pulmonaire) [18, 19, 2, 20, 21].

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

- Le défaut diaphragmatique est primitif et entraîne un hypodéveloppement pulmonaire. En effet, d'après l'expérience animale sur le modèle chirurgical de la HDC, les poumons sont comprimés par les viscères à cause de l'absence de fermeture du canal pleuro- péritonéal, entre la 8ème et la 12ème semaine de gestation.
- L'autre concept est basé sur le modèle pharmacologique de la HDC, induite chez les animaux par un herbicide, le nitrofen. C'est alors une anomalie primitive du mésenchyme pulmonaire qui permet aux viscères abdominaux de pénétrer dans le thorax, empêchant ainsi la fermeture du diaphragme [19, 20, 22].

B. Hypothèses récentes :

Récemment, de plus en plus d'études se focalisent sur le rôle important de la vitamine A et de son dérivé, l'acide rétinoïque. En effet, au cours du développement pulmonaire, l'acide rétinoïque se lie de façon spécifique à des récepteurs qui appartiennent à la famille des récepteurs stéroïdien-thyroïdien- rétinoïques (RAR). D'ailleurs, des expériences ont retrouvé un fort taux de HDC chez des rates carencées en vitamine A [2, 19, 20].

En outre, d'après une expérience réalisée sur un animal transgénique invalidé pour le gène codant pour les RAR, une HDC gauche, une agénésie du poumon gauche et une hypoplasie du poumon droit ont été obtenues[19].

Ces études animales sont à analyser avec les réserves habituelles en ce qui concerne l'extrapolation à l'homme. Néanmoins, l'hypothèse du défaut primitif est quand même remise en doute. Par contre, les interactions entre le développement du diaphragme et du poumon, l'influence des facteurs de croissance, de l'IMC et des facteurs vitaminiques sont étudiées. En fait, les chercheurs s'intéressent surtout à leur relation avec l'hypoplasie pulmonaire, écueil incontournable de la HDC [19].

C. MECANISMES PHYSIOPATHOLOGIQUES :

Dans la HDC, les poumons sont structurellement altérés, le poumon homolatéral étant plus affecté que le poumon controlatéral. En effet, le tissu pulmonaire de la HDC présente :

- Une forte diminution du nombre de générations bronchiques et vasculaires,
- Une diminution totale de l'arbre aérien et du litvasculaire,
- Une diminution des voies aériennes et des vaisseaux par unité de tissu pulmonaire

- Et une hypermuscularisation des artérioles intra-acinaires.

Le regroupement de toutes ces anomalies conduit dans un premier temps à l'hypoplasie pulmonaire et, par conséquent, à une réduction globale de la surface d'échanges gazeux. Il en résulte une perturbation dans les échanges gazeux, aggravée par l'immaturation pulmonaire parenchymateuse associée.

Par ailleurs, il a été reconnu ces dernières années que la présence d'HTAP est une composante essentielle dans la physiopathologie de la HDC à la naissance. La muscularisation excessive des artérioles pulmonaires et la réduction de l'aire de la section artérielle pulmonaire entraînent l'augmentation des résistances vasculaires pulmonaires in utero, d'où l'apparition de l'HTAP. De ce fait, un shunt droit-gauche peut survenir, causant ainsi une hypoxie progressive. Cette hypoxie contribue à son tour à la vasoconstriction pulmonaire.

Par conséquent, à la naissance, la présence de toutes ces anomalies contribue à l'établissement néonatal d'un cercle vicieux par le retour à la circulation fœtale [23, 24].

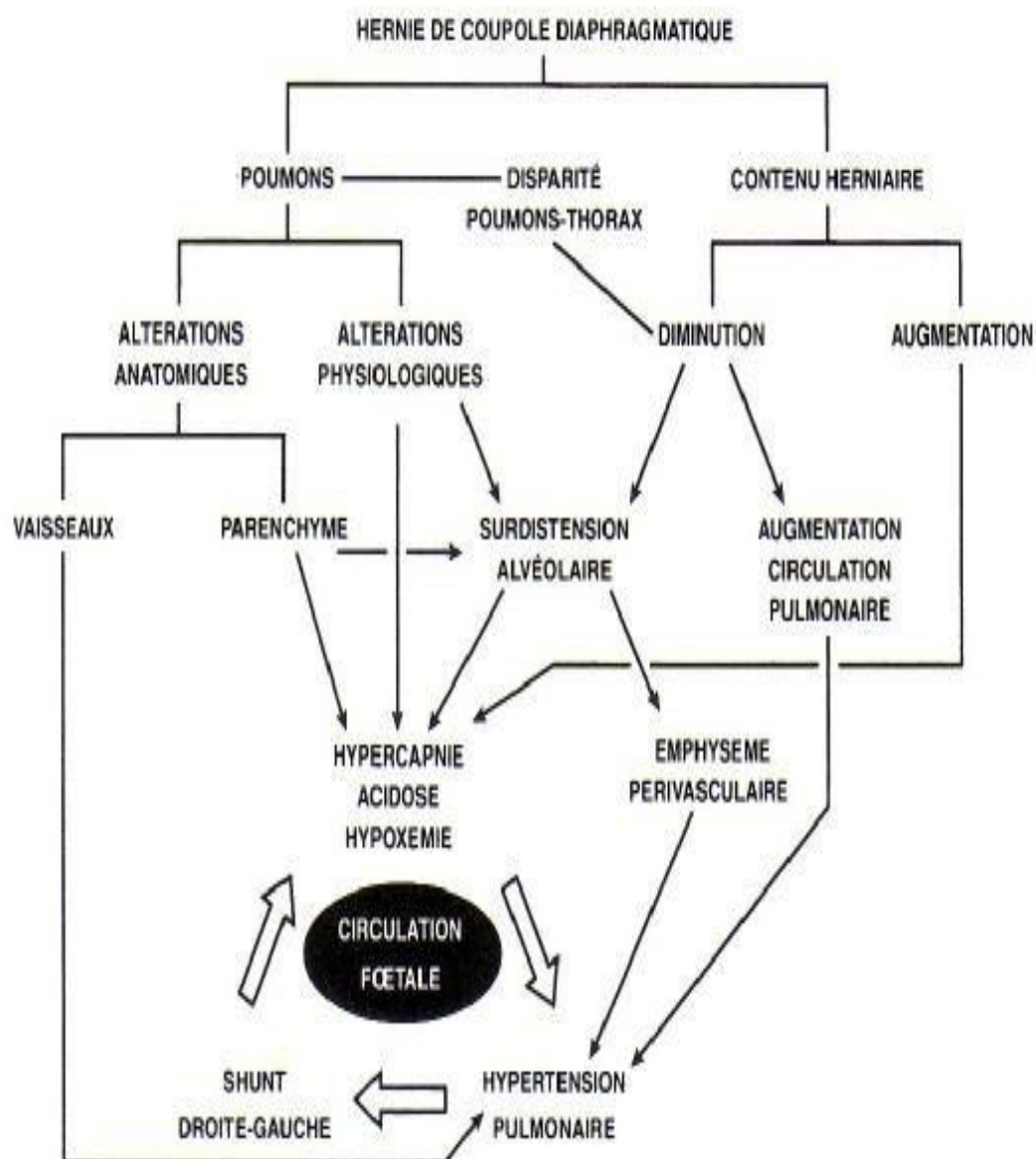


Figure 5[23] : Illustration graphique des mécanismes physiopathologiques impliqués dans la HDC

PATIENTS

ET METHODES

Durant la période allant de Janvier 2004 à Décembre 2016, le service de chirurgie pédiatrique et de néonatalogie de CHU de Fès ont reçu 35 cas de HDC. Nous nous sommes penchés sur leurs aspects épidémiologiques (âge, sexe, âge de début de la symptomatologie) ; les manifestations cliniques et l'examen physique (signes respiratoires, signes digestifs) ; les examens complémentaires (radiographie pulmonaire, opacifications digestives, autres) ; les malformations et les anomalies génétiques et chromosomiques associés ; le type de traitement reçu et les organes herniés ainsi que les suites opératoires et l'évolution.

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

Parmi les 35 patients pris en charge, 25 garçons et 10 filles, âgés de 1 jour à 14 ans, dont 10 sont décédés (soit un taux de mortalité de 29%) et 13 patients n'ont pas été retrouvés(perdus de vue).

Nous avons convoqué par la suite tous les enfants survivants(12 enfants) ayant été opérés d'une HDC au CHU Hassan de Fès, dans l'optique d'étudier leur devenir.

La consultation s'est déroulée suivant le même schéma pour tous les enfants.

Elle comportait un interrogatoire centré sur :

- Les antécédents néonataux : DAN, terme, poids de naissance.
- Les antécédents allergiques et infectieux.
- L'existence d'un reflux gastroesophagien clinique.
- L'alimentation (appétit).
- La scolarisation.
- La qualité de vie.

Ensuite, un examen clinique détaillé était réalisé comprenant

- Mesure de la taille,
- Pesée,
- Recherche d'anomalie musculo-squelettiques (pectus excavatum, asymétrie thoracique, scoliose).
- Auscultation pulmonaire, cardiaque.

Nous avons réalisé des examens complémentaires :

- Une Radiographie pulmonaire :
- Une radiographie du Rachis,
- Une échographie cardiaque : elle a comme but essentiel la mesure de la pression artérielle pulmonaire sur fuite tricuspide afin de dépister une HTAP résiduelle.

Les explorations fonctionnelles respiratoires n'ont pas pu être réalisé vu le jeune âge des patients, Cet examen doit se faire chez un enfant calme, coopérant et nécessite d'utiliser des techniques adaptées à l'âge.

RESULTATS

ET ANALYSE

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

A-Age :

L'âge de nos patients varie entre un jour et 14ans.

L'âge médian est de 7 mois avec une moyenne d'âge d'environ 19.5 mois [1] ; 14ans].

13 de nos malades sont des nouveau-nés qui sont âgés moins d'un mois. Soit 37%.

18 de nos malades sont des nourrissons soit 51%

4 de nos malades sont des enfants soit 12%.

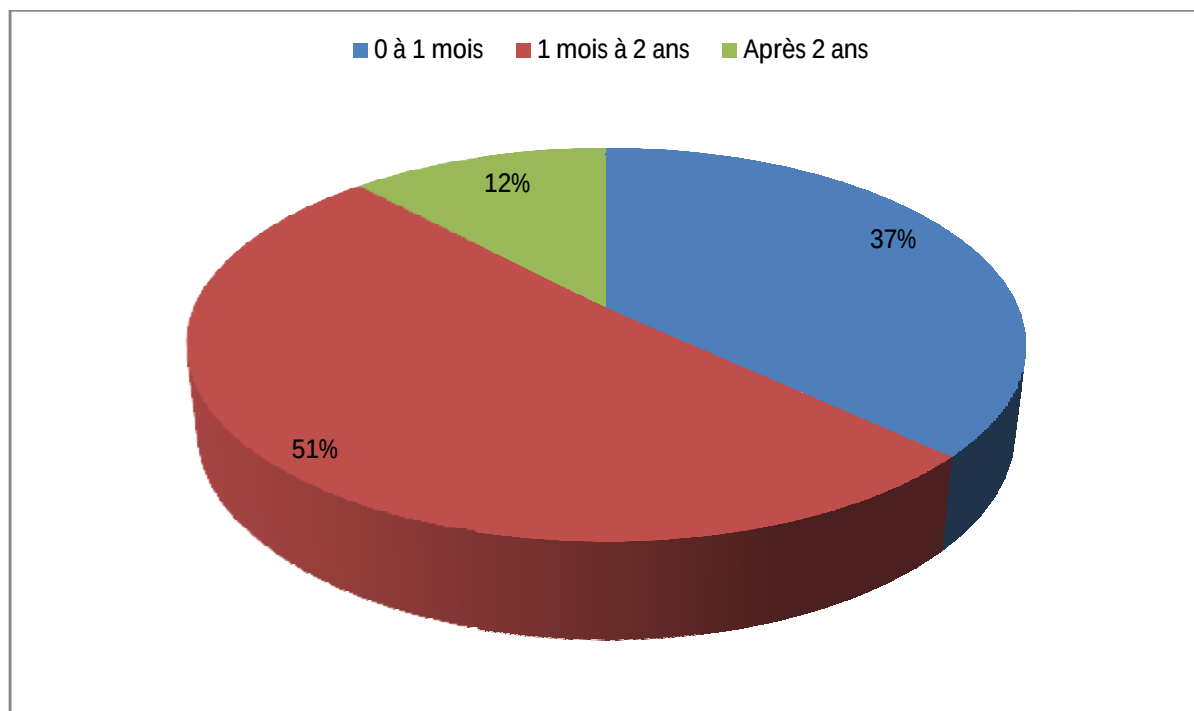


Figure 6: Répartition selon l'âge

B- Sexe :

Il existe une prédominance masculine. On dénombre 25 garçons et 10 filles avec un sex-ratio garçon-fille de 2.5.

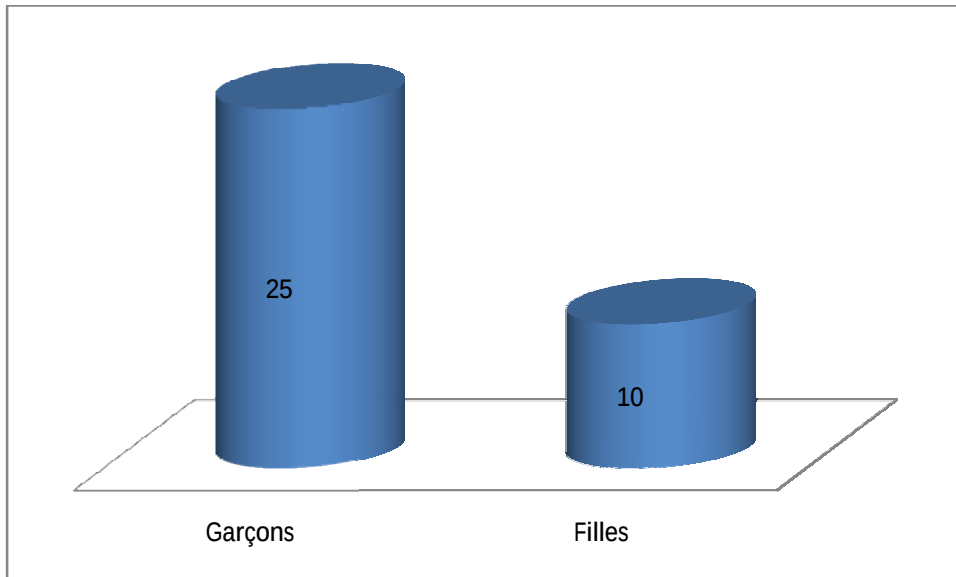


Figure 7: Répartition selon le sexe

C-Age de début de la symptomatologie :

La majorité de nos patients ont présenté le premier symptôme avant 2 ans, soit 85%.

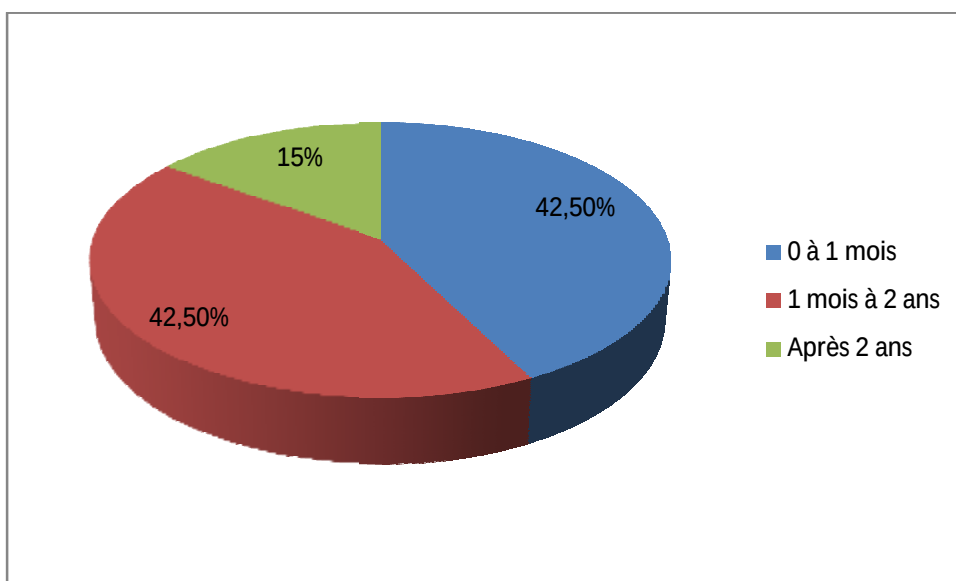


Figure 8: Répartition selon l'âge de début de la symptomatologie

II.DONNEES CLINIQUES:

1 - Signes fonctionnels :

Symptomatologie clinique		Nombre de cas
Détrese respiratoire	Néonatale	12
	Tardive	10
Dyspnée		7
Cyanose		10
BPP à répétition		13
Signes digestifs		12

On note que la symptomatologie respiratoire est de loin la plus fréquente des circonstances révélatrices de cette pathologie, puis viennent en second lieu les manifestations digestives.

2 - EXAMEN CLINIQUE :

Symptomatologie	Nombre de cas
Normal	0
Polypnée	15
Tirage intercostal	10
Thorax globuleux	6
Abdomen plat	14
Diminution du murmure vésiculaire	11
Râles pulmonaires	16
Bruits hydro-aréiques	12
Déviation des bruits du cœur	10

On constate que la majorité des signes physiques sont concentrés au niveau de l'appareil respiratoire, en second lieu arrivent les signes digestifs.

III - DONNEES PARACLINIQUES:

1 - Echographie anténatale

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

2 - RX thoracique:

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

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

SEMILOGIE DE LA RADIOGRAPHIE THORACIQUE

Signes radiologiques	H.R.C.X	H.P.L droite	H.P.L gauche	Nombre de cas
Clartés digestives intrathoraciques	12	04	19	35(100%)
Déviation médiastinale	00	04	07	11(31%)



CLICHÉ THORACIQUE:

Clartés digestives intrathoraciques gauches



CLICHE THORACIQUE:

Clartés digestives intrathoraciques droites

3- LB:

Le LB a été pratiquée chez 4 de nos patients et a permis de faire le diagnostic. (Voir clichés ci-dessous)

4- Autres examens complémentaires:

La TDM thoracique a été réalisée chez 14 de nos malades qui sont principalement des nourrissons et des grands enfants pour confirmer le diagnostic.

L'échographie abdominale a été réalisée chez un patient et a montré une importante hernie des structures digestives en intrathoracique,

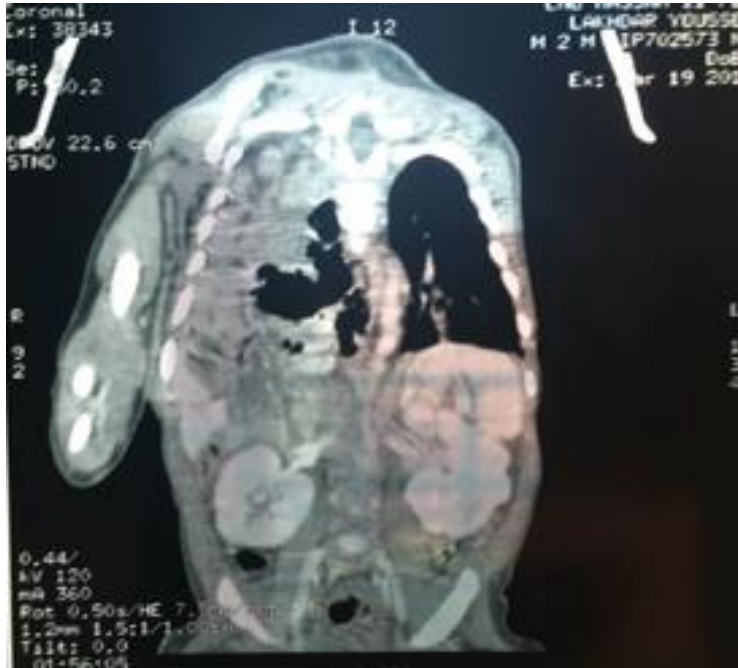
L'échographie cardiaque : Dans le cadre de la recherche des malformations associées, une échocardiographie a été pratiquée chez 21 patients dont 10 nouveau-nés, 7 nourrissons et 4 grands enfants, et qui a montré chez 5 d'entre eux une HTAP, une CIA chez 4 cas, une fuite mitrale et insuffisance tricuspидienne chez deux cas, un ventricule droit dilaté chez deux cas avec chez l'un d'entre eux un sinus coronaire dilaté. Et normale chez 8 cas.



Lavement baryté: Hernie du colon droit ainsi que la partie droite du colon transverse



Lavement baryté du cas n° 3: HD gauche avec presence du colon en
intrathoracique.



TDM thoraco-abdominale: Hernie diaphragmatique postéro-latérale droite chez un garçon de 43 jours contenant des structures digestives et une partie du foie



TDM thoraco-abdominale: Présence de structures digestives dans le médiastin antérieur rétro-costoxiphoïdien droit.

IV- Les malformations et anomalies génétiques ou chromosomiques associées:

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

Dans notre série, 12 de nos patients présentaient des malformations cliniquement évidentes. Huit d'entre eux portent une aberration chromosomique à type de trisomie 21 et un autre une translocation robertsonienne de novo. trois avaient une dysmorphie faciale l'un d'eux présente une microcranie associée décédé 2 jours après la naissance.

V- Préparation du patient avant la chirurgie :

1- PEC en réanimation néonatale :

Les treize nouveau-nés de notre série sont mis en condition : table chauffante, perfusion, sérum glycosé, scope...

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

Devant l'instabilité cardiovasculaire, certains malades ont bénéficié de drogues inotropes-cathécolamines :

- La dopamine : seule, en seringue auto-pousseuse (SAP), ou en association avec la Dobutamine.
- L'adrénaline : seule ou associée à l'atropine.

Pour juguler une infection, certains ont bénéficié d'antibiothérapie à base d'amoxicilline seule ou en association avec l'acide clavulanique ou les céphalosporines de 3ème génération et parfois les quinolones.

Quatre de nos malades avaient une infection nosocomiale sont décédés en réanimation néonatale l'un d'entre eux en postopératoire.

Six patients ont présenté une instabilité hémodynamiques non corrigée par les drogues vasoactives et sont décédés.

Les autres patients ont été bien stabilisés en réanimation néonatale.

2- Anesthésie pédiatrique :

- Patient est acheminé ensuite au bloc opératoire.
- Pour les nouveau-nés, ils sont toujours opérés sur une table chauffante.

L'anesthésie pédiatrique représente, en soi, un défi important pour l'anesthésiste. L'enfant n'est pas un simple modèle réduit de l'adulte. Les différences physiologiques et anatomiques du nouveau-né, du nourrisson et de l'enfant, liées à la croissance, contribuent largement au défi anesthésique. Ainsi, une connaissance approfondie de la physiologie normale de l'enfant est essentielle à la bonne préparation et au bon déroulement de l'anesthésie.

Les spécificités de l'anesthésie pédiatrique :

- **Prémédication** : le but de la prémédication en pédiatrie est de diminuer l'anxiété préopératoire, mais aussi de faciliter la séparation des parents en réduisant aussi cette angoisse, d'augmenter la collaboration de l'enfant lors de l'induction anesthésique et de là-même améliorer le réveil postopératoire et enfin de prévenir la survenue de troubles de comportement postopératoire chez l'enfant. Néanmoins l'anesthésiste doit être conscient des limites de la prémédication notamment pharmacologique, et le bénéfice de la préparation des parents sur la réduction de l'angoisse de leur enfant.

- **Induction anesthésique** :

- **Induction intraveineuse** : elle occupe une place grandissante en anesthésie pédiatrique. Elle doit être privilégiée chez le nouveau-né et petit nourrisson qui n'ont pas d'appréhension particulière concernant les aiguilles. L'induction intraveineuse est également préférable chez le grand enfant et notamment chez l'adolescent. Les agents utilisés sont : thiopental (nesdonal), propofol (diprivan), kétamine (kétalar), etomidate (hypnomidate). La posologie d'induction varie selon l'âge et le poids de l'enfant.

• Induction par inhalation d'agents halogénés : elle a longtemps été la technique reine d'induction en anesthésie pédiatrique. Elle reste encore très utilisée du faite de sa facilité de réalisation et de sa relativement bonne acceptation par l'enfant, surtout jeune. Les agents utilisés sont : halothane, enflurane, isoflurane, desflurane, sévoflurane.

La plupart des études ont montré une mortalité et une morbidité anesthésique augmentées chez l'enfant par rapport à l'adulte, de plus elles sont plus élevées chez le nouveau né et le nourrisson par rapport au grand enfant.

Les principales complications de l'anesthésie pédiatrique sont [25]:

- Les arrêts cardiaques : l'incidence des arrêts cardiaques peranesthésiques est plus élevée chez les nourrissons de moins d'un an par rapport aux enfants plus âgés.
- Cardiovasculaires : les bradycardies peropératoires sont plus fréquentes chez les nourrissons de moins d'un an que chez les enfants plus âgés. En revanche, l'incidence des bradycardies est plus faible lorsque l'anesthésiste est entraîné à la pédiatrie. L'autre risque observé chez le prématuré est l'hypovolémie.
- Respiratoires : hypoxémie, bronchospasme, intubation sélective.
- Hyponatrémies acquises : prévention par la perfusion de solutés isotoniques.
- Toxicité cérébrale des agents anesthésiques chez le nouveau-né : de nombreux travaux expérimentaux ont démontré que les agents anesthésiques utilisés en pratique clinique induisent des modifications cellulaires marquées sur le cerveau des animaux nouveau-nés et peuvent avoir des effets à long terme sur le développement cérébral. Bien que ces études aient été critiquées, elles interpellent la communauté des anesthésistes pédiatres.

• Certains facteurs de risques en anesthésie pédiatrique sont clairement identifiés [26]:

- Age : Le risque de bradycardies et de complications périopératoires est augmenté chez les nouveau-nés et les nourrissons de moins d'un an.
- Enfin, comme il a été rappelé plus haut, il existe une controverse concernant les effets des agents anesthésiques sur le développement cérébral des nouveau-nés et des nourrissons.
- Anesthésie en urgence : comme chez l'adulte, l'anesthésie en urgence est un facteur indépendant de bradycardies et de complications périopératoires.
- Etat physique de l'enfant et les comorbidités : les enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale, les enfants trisomiques, les enfants ayant une infection aigue des voies aériennes et ceux ayant des apnées obstructives ont un risque accru de complications périopératoires. Ces risques sont au mieux évalués lors de la consultation anesthésique.
- Pratique occasionnelle et expérience de l'anesthésiste : La pratique pédiatrique occasionnelle expose à une augmentation de l'incidence des arrêts cardiaques et des bradycardies chez l'enfant.

La pratique de l'anesthésie pédiatrique a considérablement évoluée ces dernières années, avec une réduction importante de la mortalité et de la morbidité. Cette amélioration résulte de l'utilisation d'agents anesthésiques dont l'intervalle thérapeutique est très large en termes d'effets cardiorespiratoires et d'un monitoring adapté (oxymètre et capnographe). De même la meilleure formation en anesthésie pédiatrique joue un rôle dans la diminution de la mortalité et de la morbidité.

VI- Traitement chirurgical :

1- La coelioscopie:

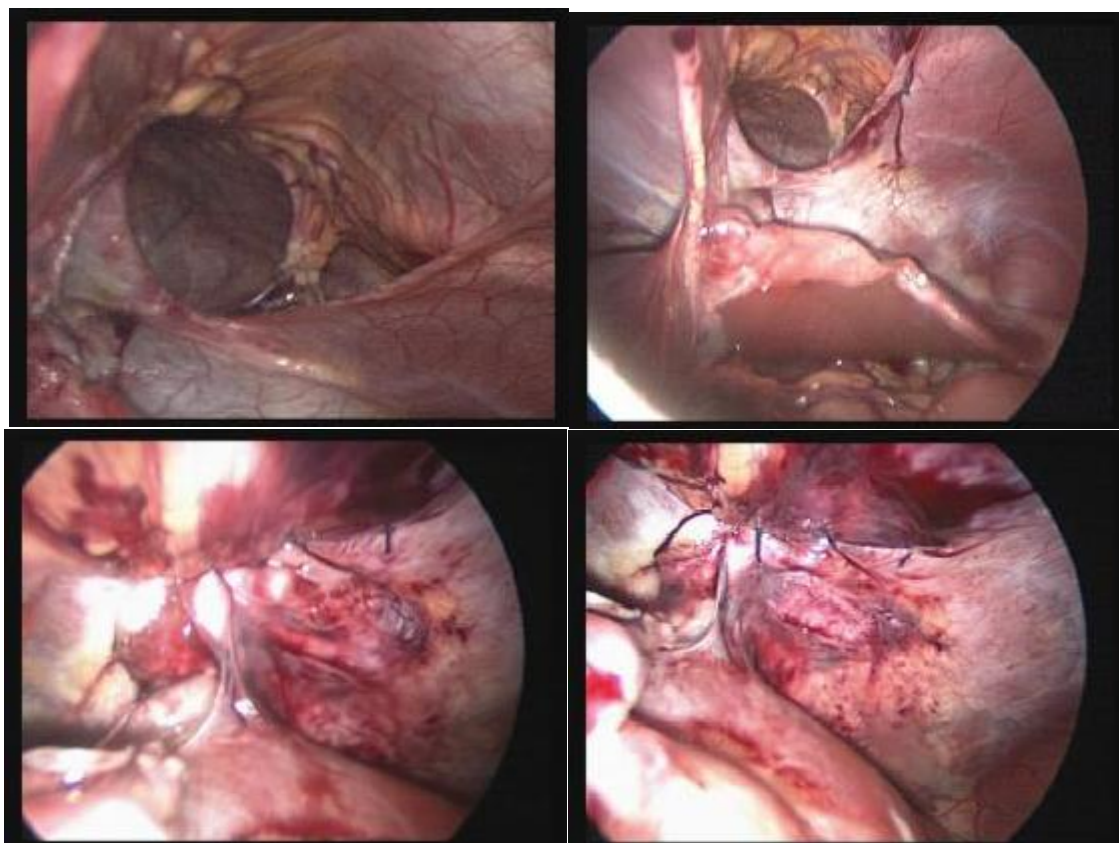
Elle a pour but de :

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

Dans notre série, quatre patients présentant une HRCX ont bénéficié de la coelioscopie, dont une s'est convertie en laparotomie.

La coelioscopie s'est déroulée de la façon suivante :

- Le patient est sous anesthésie générale, intubé et en décubitus dorsal, la table d'opération est inclinée à 30° du plan horizontal (position proclive).
- Incision périombilicale et introduction d'un trocart de 5mm ou de 10mm (en fonction de l'âge).
- Création d'un pneumopéritoine par insufflation de CO₂ jusqu'à une pression de 8-10mm.
- Introduction de deux autres trocarts de 3,5mm ou de 5 mm (selon l'âge) qui sont mis en position paraombilicale droite et gauche, le 4^{ème} trocart est mis en sous xiphoïdien pour écarter le foie.
- Exploration de la cavité abdominale et du défaut diaphragmatique.
- Le premier temps opératoire consiste à réduire les organes herniés.
- Le deuxième temps consiste à fermer le défaut diaphragmatique, soit par points séparés en intra abdominal avec un fil résorbable, soit, en raison de l'hypoplasie de la berge antérieure de l'orifice, en utilisant un artifice technique qui consiste à réaliser des sutures par des points de vicryl 2/0 entre la berge postérieure du défaut et l'aponévrose du grand droit permettant ainsi une fermeture étanche du défaut (HRCX).



Images peropératoires coelioscopiques d'une HRCX de l'un de nos malades au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique

2- Chirurgie à ciel ouvert :

Un seul patient a bénéficié d'une laparoscopie qui s'est convertie en laparotomie, un autre patient a récidivé et a bénéficié d'une pose d'une plaque synthétique.

La laparotomie s'est déroulée de la façon suivante :

- La voie d'abord est abdominale : patient en décubitus dorsal, mise en place d'un billot à la base du thorax à gauche puis on a fait une incision transversale sus ombilicale latéralisée à gauche.
- L'exploration de la cavité abdominale avec mise en place d'une petite valve sur l'avant costal permet de voir immédiatement les viscères engagés dans le thorax par le défaut diaphragmatique.
- La réduction des viscères herniés dans le thorax après avoir fait leur inventaire est faite par manipulation manuelle douce, une attention toute particulière doit être réservée à la rate dont la réintégration doit se faire avec beaucoup de prudence vue sa fragilité.
- Fermeture de l'orifice diaphragmatique par suture des deux berges par des points séparés à l'aide d'un fil résorbable. La berge postérieure est toujours hypoplasique, le point doit être très postérieur parfois prend le périoste costal.
- Fermeture pariétale sans tension faite avec délicatesse vue la possibilité d'une inadéquation entre les volumes digestif et péritonéal.

Chez un patient où le tube digestif était en position du mésentère commun complet, on a réalisé une appendicectomie.

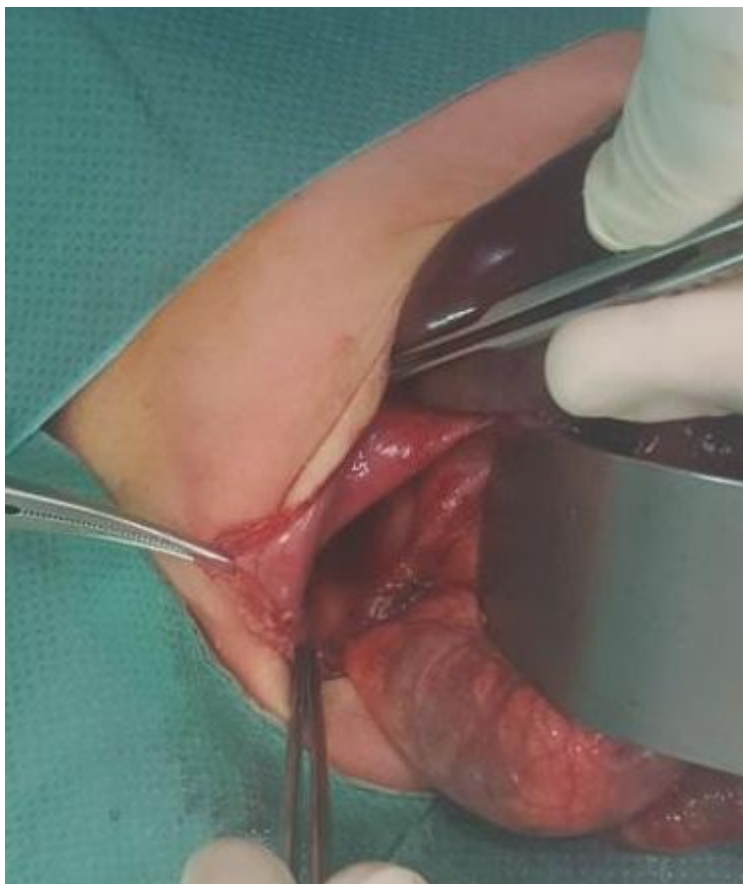


Image per-opératoire montrant l'orifice diaphragmatique chez un de nos malades
présentant une hernie de Morgagni au sein du bloc opératoire de Chirurgie
Pédiatrique.

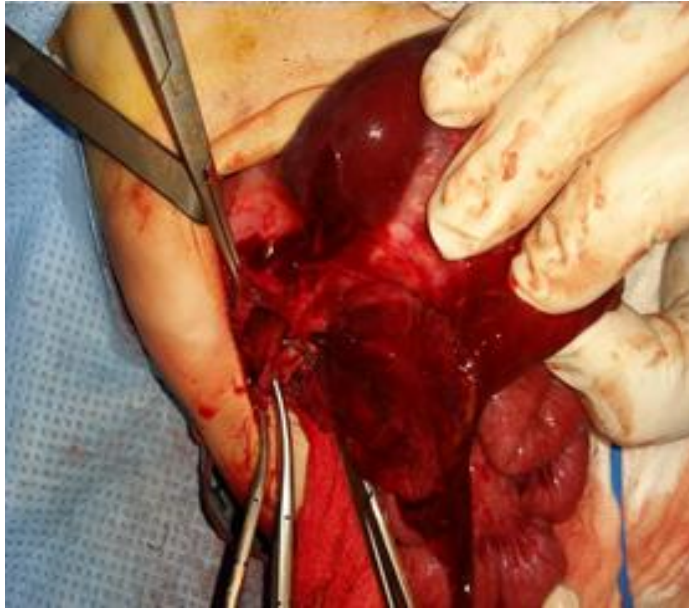


Image per-opératoire montrant l'orifice diaphragmatique chez un de nos malades présentant une hernie de Bochdalek contenant une partie d foie au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique.



Image per-opératoire montrant l'orifice diaphragmatique chez un de nos malades présentant une hernie de Bochdalek après sa fermeture au sein du bloc opératoire de Chirurgie Pédiatrique.

VII-Inventaire des organes herniés :

TABLEAU : LISTES DES ORGANES HERNIES

Organe	Nombre de cas
Colon	25(71%)
Le grêle	10(28%)
Estomac	5(14%)
Foie	5(14%)
Rate	3 (8%)

VIII- Les suites opératoires :

- ü Elles étaient simples pour tous nos malades hospitalisés au sein du service de Chirurgie Pédiatrique
- ü Huit nouveau-nés ont séjourné en réanimation néonatale en postopératoire vu l'instabilité hémodynamique, six ont bien évolué mais les deux autres sont décédés suite à une infection respiratoire nosocomiale à pseudomonas au cours de leurs séjours.
- ü Traitement médical :
 - Ration de base ;
 - Antipyrétiques ;
 - Antibiothérapie.

La durée d'hospitalisation a varié de quatre à quinze jours avec une durée moyenne de séjour de neuf jours.

IX- Evolution :

1) Evolution à cours terme :

Dix patients sont décédés :

- huit patients sont décédés dans un tableau de DRNN non opérés.
- Deux patients sont décédés en postopératoire en réanimation néonatale suite à une infection respiratoire nosocomiale à pseudomonas. 27 patients ont été opérés.

2) Devenir à moyen et à long terme de ces patients :

- 13 patients sont perdus de vue.
- 12 patients ont été suivis et convoqués pour juger leur évolution.

Le tableau qui suit récapitule leur évolution.

Tableau : Données recueillies à la consultation. N : non O : oui P : Patient

P	Age	Recul	Asthme	Infection pulmonaire à répétition	Essoufflement	Autres anomalies respiratoires:	RGO	Occlusion	Appétit	Autre anomalies digestives:	Anomalies thoraciques	Anomalies rachidiennes	Séquelles neurosensorielles	Croissance pondérale.	Croissance staturale	Rx thorax	Rx Rachis	Echographie cardiaque :
1	4 ans 8mois	56 mois	N	N	N	N	N	N	Bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale
2	6 ans	60 mois	N	N	N	N	N	N	Bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale
3	2ans 3 mois	12 mois	N	N	O	N	N	N	moyen	N	N	N	N	-2 DS	-3 DS	Normale	Normale	Normale
4	6ans 10 mois	10 mois	N	N	O	N	N	N	bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	Fuite mitrale grade I Avec valves remaniées Pas HTAP
5	17 mois	10 mois	N	N	N	N	N	N	bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Non faite	Non faite
6	38 mois	20 mois	N	N	N	N	N	N	bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale
7	10 ans	8 ans	N	N	N	N	N	N	bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	Trisomique 21.
8	2 ans	20 mois	N	N	N	N	N	N	bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale
9	4 ans	30 mois	N	N	N	N	N	N	bon	Hernie ombilicale	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	CIA fermée
10	12 ans	6 ans	N	O	O	N	N	N	bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	Micro fuite mitrale Avec insuffisance tricuspidienne Pas HTAP.
11	7 ans	5 ans	N	N	N	N	O	N	bon	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Non faite	Non faite
12	4 ans et demi	35 mois	N	N	N	N	N	N	moyen	N	N	N	N	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale

Synthèse :

Le tableau reprend les principaux résultats des examens effectués en fonction de l'histoire clinique.

Récidive:

Une patiente a repris la même symptomatologie après 7 mois et elle a bénéficié de la pose d'une plaque synthétique (patient n°8).

Croissance staturo—pondérale :

Nous avons constaté qu'un seul cas de retard de croissance important, et c'est le même malade qui présente des signes respiratoires, notamment des infections respiratoires à répétition, probablement en rapport avec un syndrome restrictif ou obstructif.

Sur le plan digestif :

Nous avons constaté un seul patient suivi pour RGO sous traitement et aucun patient n'a de troubles de l'oralité.

Sur le plan respiratoire :

Les auscultations pulmonaires étaient toutes normales. Les radiographies thoraciques étaient strictement normales.

Sur les 12 enfants, nous avons constaté des signes respiratoires chez 3 enfants, dont un présente un retard staturo-pondéral l'autre présente une valvulopathie rhumatismale avec fuite mitrale grade I, et le dernier présente une micro fuite mitrale avec insuffisance tricuspidiennne.

Les explorations fonctionnelles respiratoires n'ont pas été réalisées vu le jeune âge des patients.

Evolution cardiovasculaire/Echographie cardiaque :

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

Au total, aucune HTAP n'a été retrouvée chez nos patients, et ça pourrait être expliqué par le fait que la majorité de nos patients, survivant, présentent une hernie diaphragmatique à manifestation tardive.

L'échographie nous a permis de détecter chez 4 enfants des pathologies cardiaques.

Complications musculosquelettiques :

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

Qualité de vie :

La qualité de vie de ces enfants est très bonne pour 9/12 d'entre eux et moyenne pour les 3 autres, avec une adaptation scolaire correcte.



Cliché thoracique post opératoire (1 an plus tard) :

Disparition des clartés digestives intrathoraciques gauches, (pas d'anomalies
decelables sur le cliché).

DISCUSSION

I- EPIDEMIOLOGIE :

Les caractères épidémiologiques de la HDC 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 [4,27].

A- INCIDENCE :

Dans la littérature l'incidence rapportée de la hernie diaphragmatique congénitale varie entre 1/3000 à 1/5000 naissances vivantes [1, 11,27-35].

Pour ce qui s'agit de la hernie diaphragmatique de Bochdalek, elle survient dans 1/3500 naissances vivantes [36-38].

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 [29, 36].

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

Notre série comporte 35 cas de HDC durant la période de janvier 2004 à décembre 2016. Ce chiffre ne reflète certainement pas la réalité pour les raisons suivantes:

- Décès par DRNN avant le diagnostic
- Diagnostic non fait du fait des symptômes non spécifiques dans les formes à révélation tardive au sein des hôpitaux périphériques.

B- SEX-RATIO :

La plupart des études rapportent une prédominance masculine nette de la HDC : elle survient 30 à 50% plus chez les garçons que chez les filles. [11, 27, 29, 39, 40].

Dans notre série, une prédominance masculine est également notée.

Le sex-ratio garçon-fille est de 2,5.

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

Auteurs	Garçons		Filles	
	Nombre de cas	Pourcentage	Nombre de cas	Pourcentage
Laarif[41]	10	66,7%	5	33,3%
B. kassab et al Lyon [30]	16	53,33%	14	46,66%
John	116	58%	84	42%
K.Sokha et al[43]	5	45,5%	6	54,5%
Notre série	25	71,42%	10	28,57%

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

C- AGE:**Tableau 2: Comparaison de l'age moyen dans notre série par rapport à la littérature**

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen (mois)
C.Cost [44] (France)	2	9,5
L.Sahnoun[45] (Tunisie)	7	28
Laarif[41] (CHU Rabat)	15	30
Kherbouche[11] (oujda)	7	3
K.Sokha [43](Cambodge)	11	36
Notre série (CHU Fès)	35	19.5

L'âge de nos patients varie de 1 jour à 14ans avec un âge moyen d'environ 19,5mois et un âge median de 7 mois.

D- LATERALITE :

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 dans moins de 1% [1-3, 6, 8,10, 11, 27, 29, 32, 46, 47-50].

Ceci pourrait s'expliquer par une fermeture plus précoce du canal pleuro-péritonéal droit ou par la présence hépatique [27, 34,47].

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 19 cas sur 35 soit 54,28% des cas.

E- MALFORMATIONS ASSOCIEES :

Tableau 3:Fréquence et type de malformations associées

Auteurs	Fréquence	Types de malformations associées
P. Pladys et al [51]	35%	Anomalie du SNC, syndrome de Fruyys, hypoVG, CIV, Fallot, TGV,
D. Mitanchez [52]	< 15%	Trisomie 13, 18, tétrasomie 12p ou d'une association syndromique
L.Sahnoun(45)	42,85%	Trisomie 21, gibbosité sternale, pied bot bilatéral, main botte radiale
John Levison[42]	15%	Canal artériel, CIV, CIA, Anomalie d'Ebstein, tranposition des gros vaisseaux, tétralogie de Fallot, ventricule droit à double issue, malformation de l'artère pulmonaire et sténose pulmonaire.
Notre série	42,85%	Trisomie 21, CIA-CIV, dysmorphie faciale, fuite tricuspidiennne, ventricule droit dilate, HTAP, fuite mitrale, sinus coronaire dilate, microcranie, translocation robertsonienne de

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, 28, 36, 37, 53, 54, 50].

Dans notre série, 12 cas porteurs d'une malformation cliniquement évidente.

8 d'entre eux portent une aberration chromosomique à type de trisomie 21 et un autre une translocation robertsonienne de novo. trois avaient

une dysmorphie faciale l'un d'eux présente une microcranie associée décédé 2 jours après la naissance.

L'échographie cardiaque : a montré chez 13 malades une HTAP chez cinq cas, une CIA chez 4 cas, une fuite mitrale et insuffisance tricuspidiennne chez deux cas, un ventricule droit dilaté chez deux cas avec chez l'un d'entre eux un sinus coronaire dilaté. Et elle était normale chez 8 cas.

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% [28, 55].

Néanmoins, il faut savoir que la recherche d'anomalies associées est le premier facteur pronostic. Or, comme le rapporte le Club de Médecine Foetales sur une série rétrospective de 135 cas de 1985 à 1994, il existait 10,4% d'anomalies chromosomiques et 22% d'anomalies associées [28].

II. DIAGNOSTIC:

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

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

A- DIAGNOSTIC ANTENATAL :

1- Diagnostic positif :

a- Echographie anténatale :

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 [30, 36, 46, 47, 49, 52, 52, 56-58].

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 coeur 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 oesophagienne;
- le retard de croissance intra-utérine;
- 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, 28, 31, 39, 54].

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

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

[39].

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, 52, 56, 59].

b. IRM foetale :

L'imagerie foetale 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 foetal en trois dimensions [1, 29, 30, 35, 38, 46, 53, 47, 50, 56-58].

L'IRM foetale 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 3ème trimestre de grossesse. [36, 50, 59].

c. Echocardiographie foetale :

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 foetale [1, 30, 35-37, 60].

B- Diagnostic postnatal

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, 11,27, 46,47, 50, 52,44].

a-1 Forme précoce :

Elle représente 75% à 95% des hernies des coupes [11,27]

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

- ü 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 [49, 59]
- ü 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. [27]

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 hémithorax bombé et immobile, contrastant avec un abdomen plat et rétracté ; alors que l'auscultation note le déplacement des bruits du cœur et parfois l'existence de bruits hydroaériques anormaux au niveau

d'un hémithorax où le murmure vésiculaire n'est pas perçu [11,27].

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 coupes, sa symptomatologie est très polymorphe. La physiopathologie du retard d'expression de la HCCD est mal connue.

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

La pathologie peut se révéler à l'occasion d'une élévation brusque de la pression abdominale (toux, effort, vomissement, traumatisme) [34, 35, 46, 61, 44].

Il peut s'agir:

D'un tableau aigu (dû aux complications):

- Volvulus gastrique par défaut de fixation.
- Volvulus de la rate.
- Strangulation dans l'orifice.
- Perforation gastrique ou colique pouvant entraîner un pneumothorax.
- Tableau infectieux aigu : staphylococcie pleuro pulmonaire, pneumonie aiguë, épanchement pleural ou choc septique secondaire à une nécrose colique.
- D'un tableau chronique, fait soit :
 - De signes respiratoires: toux chronique, broncho-pneumopathies à répétition, cyanose, dyspnée paroxystique simulant un asthme, douleurs thoraciques.
 - De signes digestifs: vomissements, simple refus alimentaire, douleurs abdominales postprandiales, dysphagie, trouble de transit.

- Soit association des signes respiratoires et digestifs.
- Soit uniquement un retard staturo-pondéral.

D'une découverte systématique: [49]

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

Lors d'une radiographie pulmonaire systématique.

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

Auteurs	Symptomatologie respiratoire		Symptomatologie digestive		
	DR	BPP à répétition	Douleurs abdominales	Vomissements	Trouble du transit
Laarif[41]	45,5%	54,5%	-	40%	-
Kherbouche [11]	71,4%	28,6%	-	28,5%	-
C.Cost[44]	25%	25%	-	50%	-
K.Sokha [43]	100%	-	-	18%	9%
Notre série	63%	37%	6%	18%	12%

b. Imagerie:

b-1 Radiographie du thorax (face+ profil)

La radiographie du thorax face et profil confirme le diagnostic [11,27, 46, 47, 49].

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 oesogastrique remontant en hameçon dans l'hémithorax gauche, indiquant une ascension de l'estomac.

Signes indirects:

- Déplacement du coeur et du médiastin vers le côté 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.

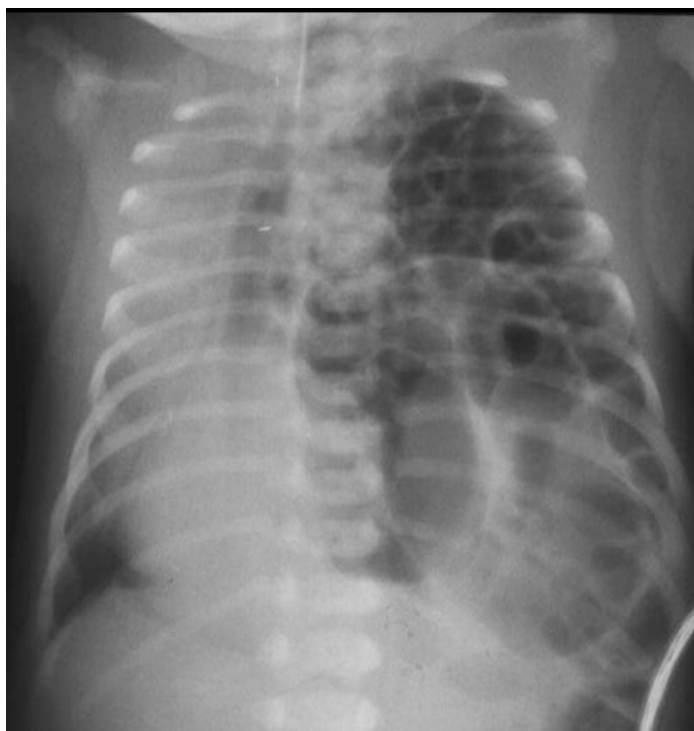


Figure 9: images hydro aérique et un coeur dévié [61]



Figure 10: notre série :HCD gauche. RX thoraco-abdominale, incidence face



Figure11: notre série: Rx thoraco-abdominale, incidence de profil

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 diagnostic, et les structures digestives herniées sont également facilement identifiées [1, 27, 44, 47].

Dans notre série sept patients ont 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, 44].

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

Auteurs	Nombre de cas	Radio- graphie pulmonaire	Echographie	Opacification digestive	TDM	IRM
L.Sahnoun	7cas	100%	0%	71,4%	14,3	0%
Chang -teng	2cas	100%	0%	0%	50%	0%
Laarif[41]	15cas	100%	26%	66,7%	6,7%	0%
K.Sokha [43]	11cas	100%	0%	45%	0%	0%
Notre série	35cas	100%	3%	12%	40%	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 intrathoracique 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.

2. Diagnostic différentiel:

a- Formes précoces : [10, 11, 27, 47, 49, 52]

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 [46, 47].

b - Formes tardives :

Le diagnostic différentiel se pose devant [46, 48, 49]

- 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].

III.Traitement:

1. Prise en charge anténatale: [5, 6, 8, 38, 48, 56, 63, 64]

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.

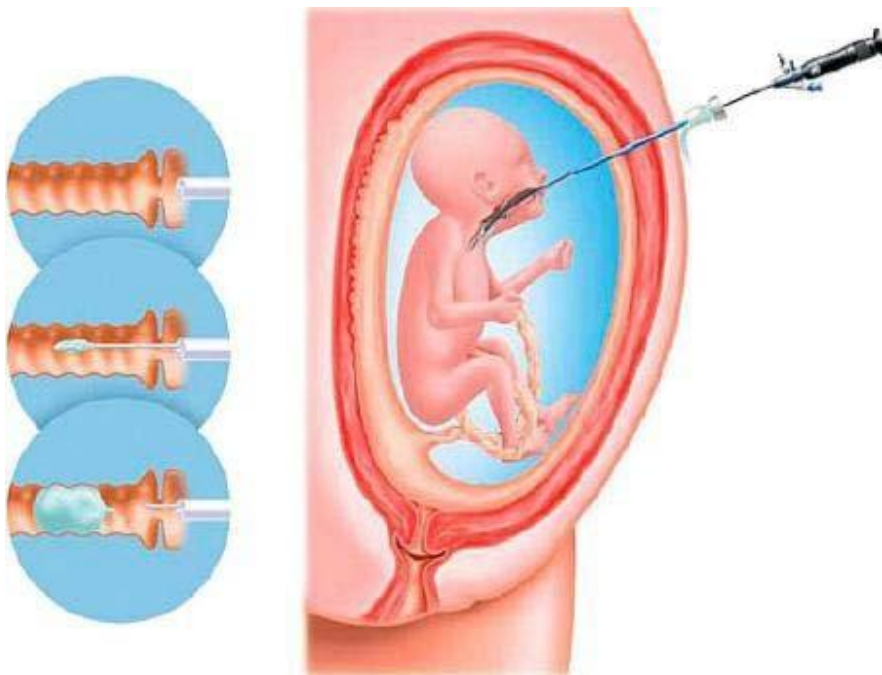


Figure 12: technique d'occlusion trachéale à l'aide d'un ballonnet gonflable [63]

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 [35, 48, 49, 52, 61].

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, 48, 49].

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, 48, 52, 61].

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 [48].

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 [36, 48, 49, 51, 58, 59].

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, 27, 36, 49].

De plus, le nouveau-né est placé dans une position adéquate pour l'aider à la respiration: décubitus latéral du côté de la hernie [27].

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, 27, 36, 48, 49, 59]

- Une sonde gastrique en aspiration douce intermittente, pour décompresser l'estomac
- Une voie veineuse périphérique pour sédater 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 [27, 59].

a-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, 30, 36, 53, 48, 49].

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, 35, 37].

b- Moyens de stabilisation préopératoire :

ü 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, 35].

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 ($\text{PaCO}_2 > 60$ 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, 27, 65, 66, 67].

ü 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, 35, 49, 59, 64, 67].

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

ü Apport du surfactant exogène

L'imaturité 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, 64].

ü 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 [35, 36, 50, 64,67].

- 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, 36].

Par ailleurs certaines équipes aussi rapportent des taux similaires de survie et un pronostic équivalent avec ou sans ECMO [36].

- 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 [27, 50].

- Complications: [12, 13, 28, 52]
 - 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: [27, 49] 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.

ü Ventilation liquide: [13, 50, 64]

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.

ü Autres moyens de stabilisation préopératoire: [6, 37, 60, 64]

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.

c-Chirurgie à ciel ouvert: [1, 13, 14, 27]

Ø 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.

Ø Anesthésie:

- Curarisation.
- Anesthésiques volatiles et fluorés

Ø 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.

Ø 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

Ø 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.

Ø Bilan lésionnel:

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

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

Ø 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 héli diaphragme) et doit être évitée en raison des multiples complications auxquelles elle expose.

Ø **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.

Ø **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 vidange 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.

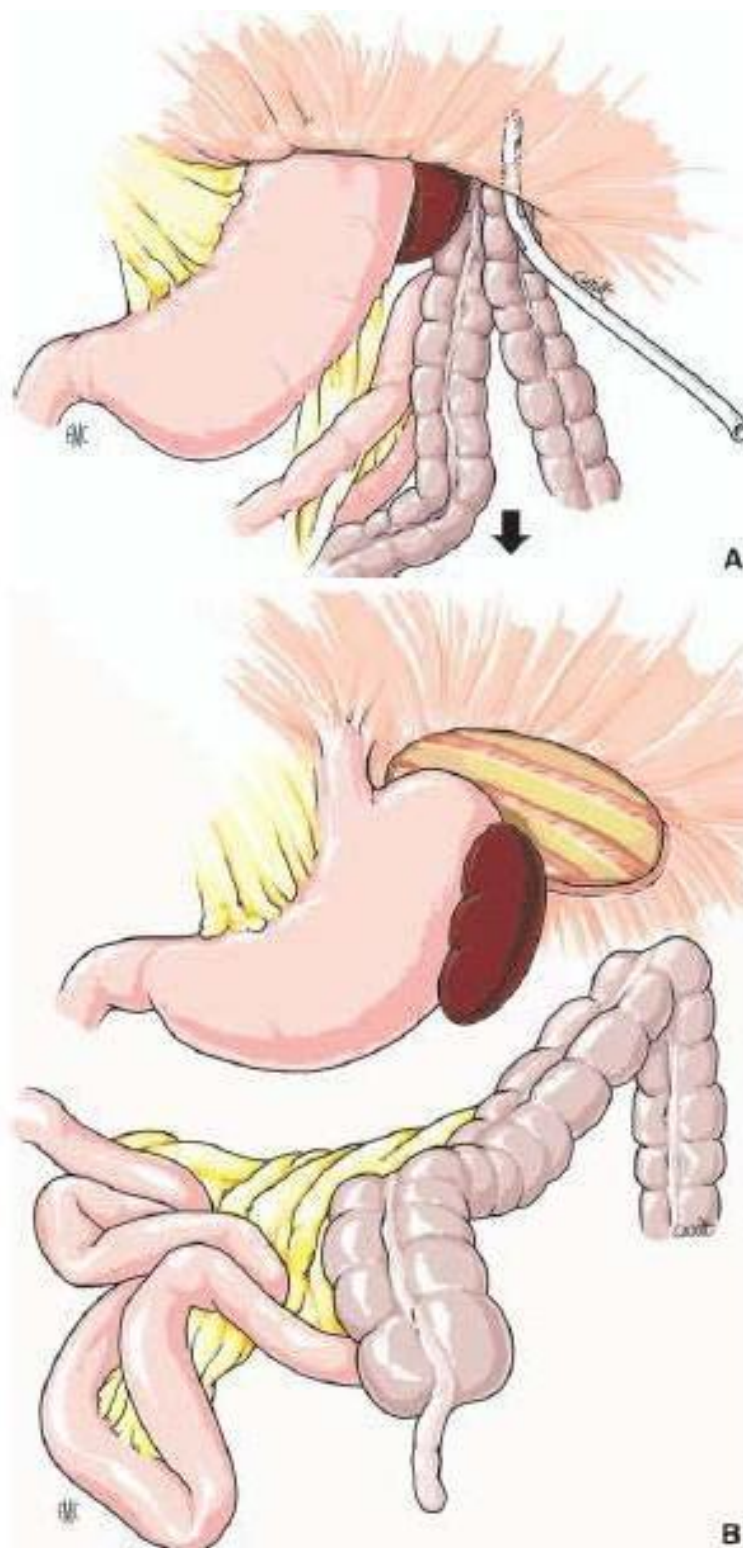


Figure 13: Montrant la réduction des organes herniés [13]

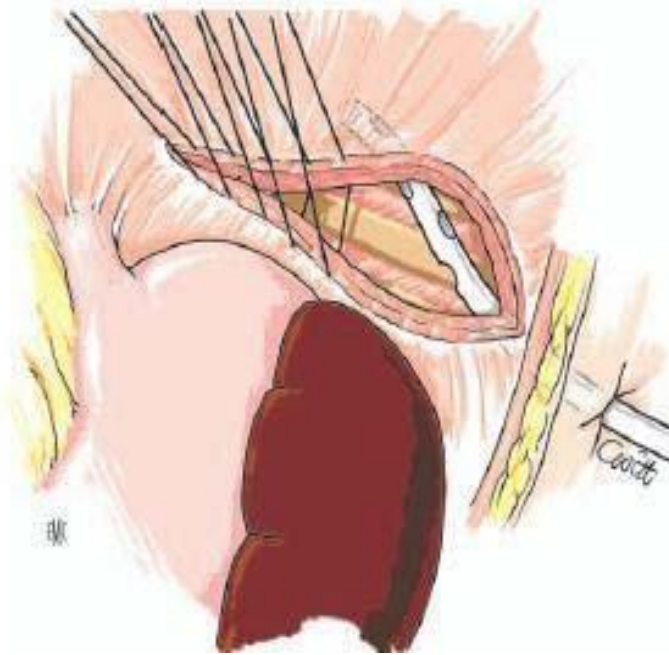


Figure 14: Montrant la fermeture de la brèche diaphragmatique [13]

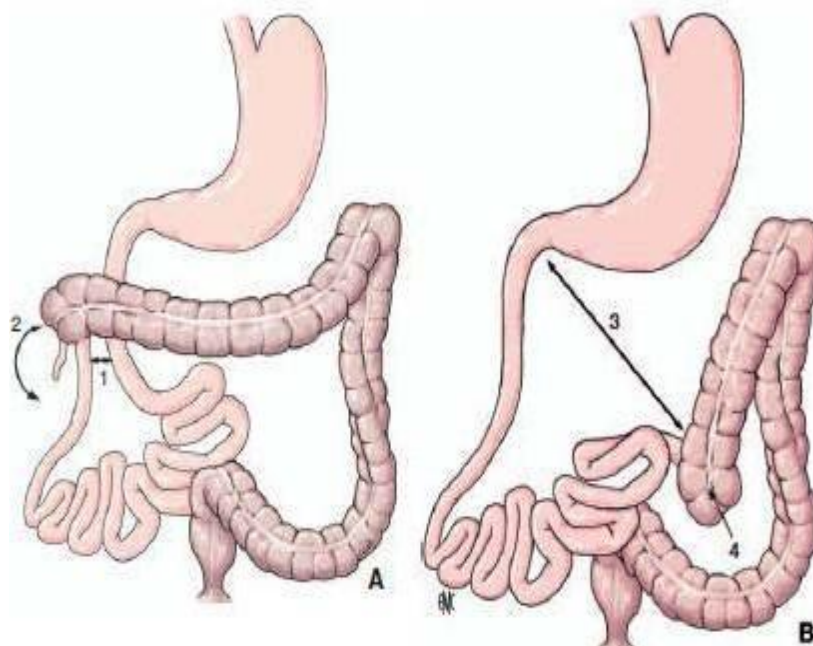


Figure 15: Traitement d'une éventuelle anomalie de rotation Intestinale [13]

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

Ø 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, récurrence).

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].

d-Chirurgie coelioscopique: [11, 27]

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 vidéochirurgie et un matériel d'instrumentation spécifique de chirurgie:

Imagerie: Le matériel d'imagerie de coelioscopie comprend:

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

Les différents appareils sont rassemblés sur une colonne mobile. Instruments:

- Deux trocars de 3,5 mm.
- Un trocart de 5mm.
- Une pince à préhension atraumatique des viscères.
- Un crochet coagulateur (C1) monopolaire ou bipolaire;
- Un palpeur (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.

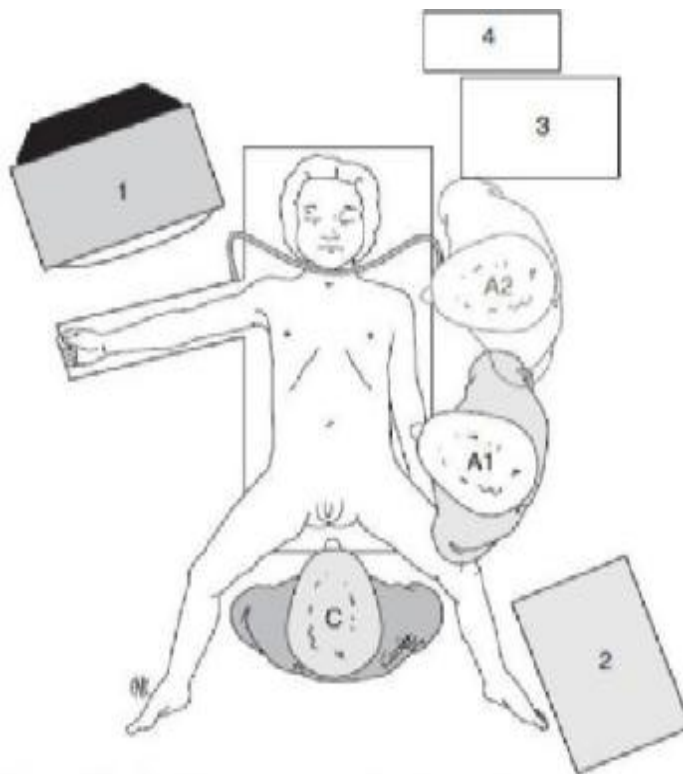


Figure 16: Installation au cours de la cœlioscopie [13]

1 : colonne de cœlioscopie ; 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.

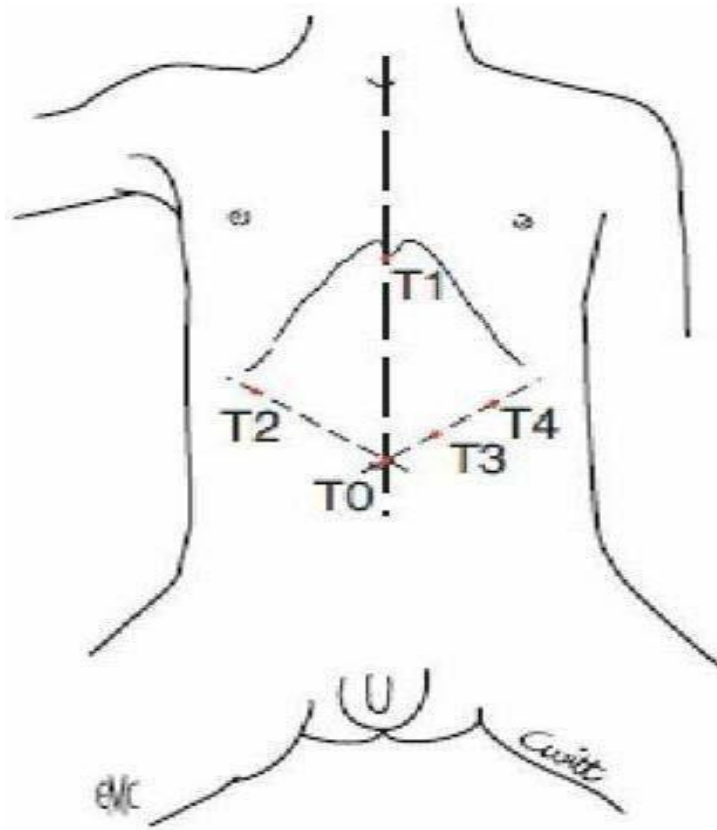


Figure 17: DIFFERENTES POSITIONS DES TROCARTS [13]

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 trocars, le T3 se situe à midistance entre le rebord costal gauche et l'ombilic.

IV- EVOLUTION – COMPLICATIONS :

L'évolution des HDC 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 [17].

A- MORTALITE :

Le taux de mortalité est très variable selon les études, récentes ou non. D'après une méta-analyse réalisée sur les facteurs de la mortalité, les taux de mortalité vont de 8% à 79% [68, 69, 70]. A noter qu'il n'y a pas de différence significative entre les deux sexes en matière de survie [71].

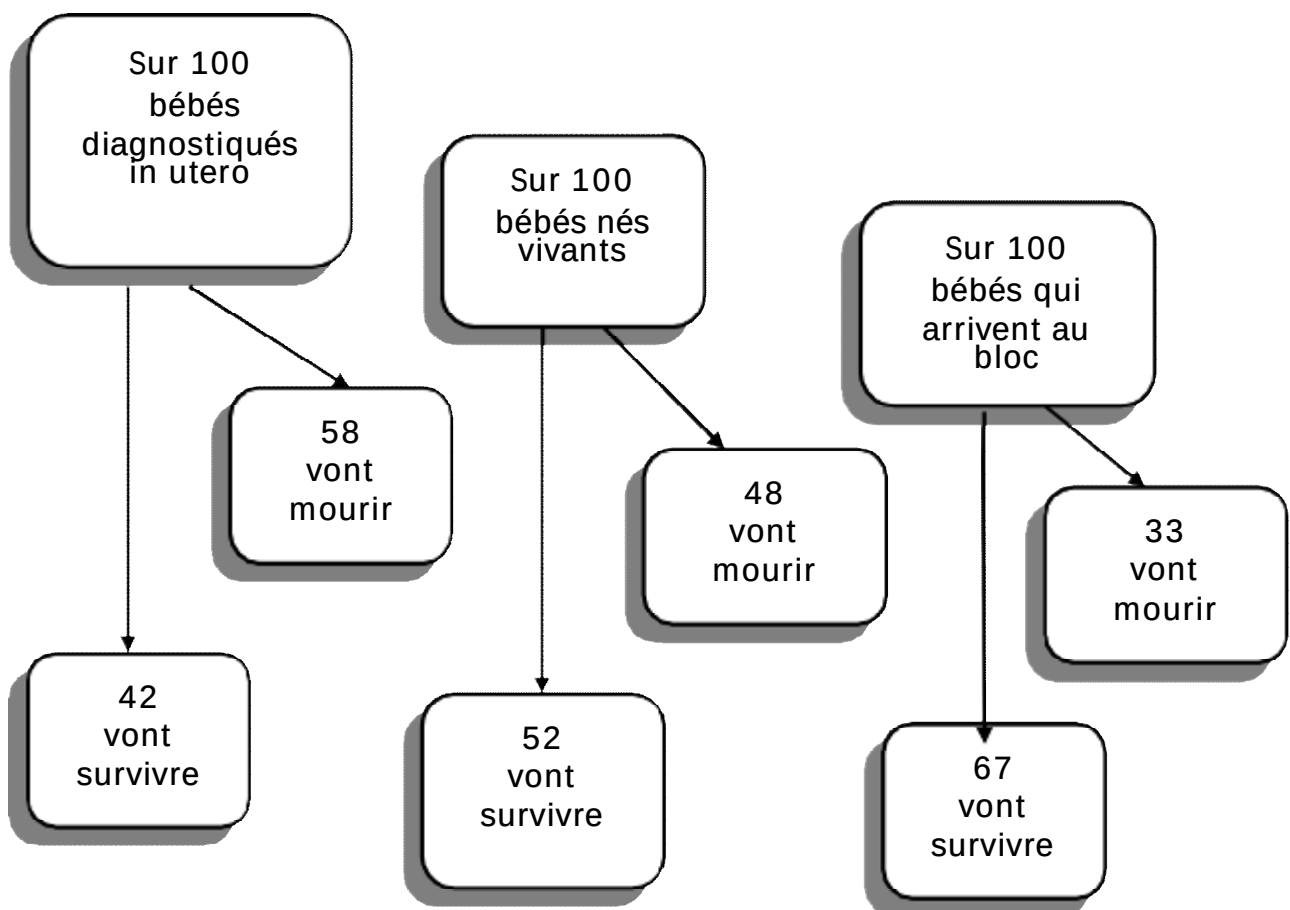


Fig. 18 [72]: Evolution ultérieure en fonction de l'étape de la vie atteinte.

Tableau 7: comparaison entre le taux de mortalité dans notre série et ceux de la littérature:

AUTEURS	Bouayad [72]	A.Dubois et al[73]		S.Maurina Et al [74]		Pladys et al[51]	Notre série
		De 1985 à 1990	De 1991 à 1996	De 1989 à 1996	De 1996 à 2007		
Taux de mortalité	22%	77%	44%	60%	25%	39%	29%

La majorité des patients des différentes séries ont été admis dans un tableau de DRNN. Le taux de mortalité des différentes séries varie entre 0% et 77%.

Dans notre étude, le taux de mortalité est de 29%. Ce chiffre doit être interprété avec beaucoup de réserve. En effet, aucun diagnostic anténatal de la HDC n'a été établi du fait de nombreuses grossesses non suivies et du fait aussi que le diagnostic anténatal requiert un radiologue expérimenté. Ainsi, aucun accouchement n'a pu être programmé dans un centre de référence. De ce fait, bon nombre d'accouchements ont eu lieu soit à domicile, soit dans une structure médicale peu ou pas équipée pour faire face à la situation de la HDC. Ainsi, le taux de la « mortalité cachée » est probablement très important : les formes avec une hypoplasie majeure échappent à notre prise en charge, ainsi que les formes associées à des malformations létales.

B- EVOLUTION POST - OPERATOIRE IMMEDIATE:

Tableau 8 : Comparaison de la fréquence des complications post-opératoire immédiate entre notre série et ceux de la littérature

Complications	J.Wagnon et al[75]	S.Maurin a et al [74]	L.D al [76]	Pladys et al [51]	K.Sokha et al [43]	Notre série
Décès	-	-	-	3%	-	3%
Infection nosocomiale	33%	6%	-	-	-	12%
RGO	66%	12,5%	-	12,5%	-	-
Anorexie	27%	-	-	-	-	-
Convulsions	-	-	12%	-	-	-
Pneumothorax	-	-	-	6%	9%	-

L'infection nosocomiale et le RGO sont deux complications fréquemment retrouvées en postopératoire.

C- EVOLUTION A LONG TERME:[77]

Complications respiratoires et vasculaires :

Environ 30 à 50 % des enfants présentent des conséquences pulmonaires au long terme, incluant la dysplasie bronchopulmonaire, l'HTAP persistante, les bronchospasmes et les infections respiratoires récidivantes. L'hypoplasie pulmonaire et les lésions dues à la ventilation sont des facteurs prédisposants. Parmi les autres facteurs de risque, on note le traitement par ECMO, la taille du défaut et/ou l'interposition de plaque et l'existence d'un RGO associé.

La dysplasie bronchopulmonaire :

La dysplasie bronchopulmonaire définie par une oxygénothérapie prolongée au-delà du 28^e jour, concerne 16 à 52 % des enfants. Son évolution est généralement favorable.

Le bronchospasme, l'asthme et le wheezing :

Le bronchospasme, l'asthme et le wheezing concerneraient la moitié des enfants. Parmi eux, 35 % nécessiteront un traitement par bronchodilatateurs et corticothérapie inhalée durant la première année de vie. Les symptômes semblent régresser progressivement avec 22 % des adolescents atteints. Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) sont indiquées entre cinq et sept ans et mettent en évidence des syndromes obstructifs et restrictifs chez 28 à 52 % des enfants. Ces anomalies peuvent s'expliquer par une durée prolongée de ventilation et par les déformations thoraciques qui existent chez 46 % des enfants. Quasiment 50 % des patients auront des EFR anormales à l'âge adulte.

Les pneumopathies à répétition :

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

Les anomalies radiologiques :

Les anomalies radiologiques rencontrées sont une hyperclarté, une surdistension, une hypoplasie pulmonaire persistante, un défaut de vascularisation, des opacités parenchymateuses persistantes ou une image anormale de la coupole diaphragmatique. La radiographie thoracique est réalisée de façon systématique en consultation de suivi, principalement pour dépister une éventuelle récurrence de HCD passée inaperçue.

Des anomalies vasculaires :

Les conséquences au long terme des anomalies vasculaires sont peu connues. L'HTAP rencontrée en période néonatale est le plus souvent résolutive dans l'enfance. Durant les trois premières semaines de vie, elle se normalise spontanément chez 50 % des enfants n'ayant pas nécessité d'ECMO. Au-delà, l'HTAP persistante (HTAPP) est un facteur de risque de décès précoce. Peu d'études ont évalué l'HTAPP, et toutes concernaient des enfants sous ECMO

Plusieurs études ont évalué les conséquences à plus long terme des enfants ayant présenté une HTAPP. Fitzgerald et al. [40] retrouvait une échographie cardiaque anormale chez 25 % des enfants âgés de deux à cinq ans, sans traduction clinique dans tous les cas. Une étude concernant 12 adultes concluait à l'absence d'anomalie du lit vasculaire pulmonaire, basée sur la capacité respiratoire à l'effort et sur les échanges gazeux. La perfusion pulmonaire La perfusion pulmonaire au long terme a été évaluée par la réalisation de scintigraphies de perfusion-ventilation. Il a été montré que dans les formes gauches de HCD, la perfusion moyenne du poumon ipsilatéral était inférieure à celle du poumon d'un enfant sain et à celle du poumon controlatéral. Les enfants ayant reçu une ventilation au-delà de 4 jours présentaient une perfusion pulmonaire plus pauvre. L'agression pulmonaire était également en cause, due aux lésions de ventilation et à l'exposition

à l'oxygène. Ces anomalies de perfusion-ventilation sont dans la plupart des cas modérées et régressent le plus souvent après les six premiers mois avec la croissance compensatrice du poumon.

. L'HTAP pourrait être expliquée par un défaut de perfusion pulmonaire et l'hypoxémie causée par le shunt intrapulmonaire (effet espace mort).

Complications digestives :

Le reflux gastro-oesophagien Le RGO est fréquemment rencontré. Son incidence varie selon la méthode de diagnostic utilisée (évaluation clinique, pHmétrie, TOGD). Les études rapportent 20 à 84 % d'enfants présentant un RGO durant la première année de vie. Parmi eux, 25 % nécessiteront une intervention chirurgicale, d'autant plus que le foie était intrathoracique ou qu'une interposition de plaque était nécessaire. Plus tard, la persistance des symptômes est retrouvée chez 63 % des adultes et une oesophagite chez 54 % d'entre eux. Les signes d'appel respiratoires sont la toux chronique, le wheezing et les pneumopathies par microinhalation, pouvant altérer progressivement la fonction respiratoire et aboutir au décès. Par ailleurs, le RGO peut être responsable de problèmes d'alimentation, d'oesophagite et d'altérations de la croissance staturo-pondérale s'il n'est pas traité de façon efficace. Les mécanismes expliquant la présence de RGO chez ces enfants ne sont pas clairs mais plusieurs hypothèses ont été proposées. Il a d'abord été suggéré l'élévation de la pression intra-abdominale lors de la réintégration chirurgicale, et de façon concomitante la chute de la pression intrathoracique créant un gradient de pression thoraco-abdominal prédisposant au RGO. Ensuite, une anatomie anormale de la jonction gastro-oesophagienne est décrite dans les formes gauches de hernie. Enfin, la présence d'un mégaoesophage a été rapportée chez 40 % des enfants [25]. Différents auteurs ont recherché d'éventuels facteurs prédictifs de RGO, avec des résultats controversés [78,79] : durée de ventilation, taille du

défect, présence de l'estomac dans le thorax. La présence d'une plaque a été rapportée comme facteur tantôt prédictif, tantôt protecteur de RGO.

Les altérations de la croissance staturo-pondérale :

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

Les troubles de l'oralité :

Les troubles de l'oralité sont encore peu décrits. Leur physiopathologie est multifactorielle, incluant notamment le de motricité intrinsèque du pharynx et de la trachée et l'insuffisance respiratoire. Ils sont aggravés par l'altération du lien mère-enfant et par l'ensemble des agressions de la sphère orale lors du séjour en néonatalogie.

L'allergie aux protéines du lait de vache :

L'allergie aux protéines du lait de vache est plus fréquente chez ces enfants ayant subi une intervention abdominale . Les symptômes respiratoires sont moins classiques que les symptômes digestifs ou cutanés, et traduisent souvent la sévérité de l'allergie. Les manifestations peuvent être aiguës, voire fatales suite à l'ingestion de l'allergène mais sont le plus souvent insidieuses (asthme, rhinite) et d'évaluation plus difficile

Complications chirurgicales :

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

La récurrence de la hernie concerne 8 à 50 % des enfants et est d'autant plus fréquente que l'intervention est récente. Elle conduit souvent à un tableau très proche de l'occlusion sur bride, associant vomissements et distension abdominale.

De façon moins classique, elle peut se manifester par une toux ou une aggravation de la dyspnée pouvant traduire une recrudescence de l'HTAP. La reprise chirurgicale est toujours nécessaire avec un degré variable d'urgence. Plusieurs facteurs viennent augmenter le risque de récurrence : l'utilisation de prothèses ou de matériel prothétique, le recours à une fermeture progressive de la paroi abdominale (Schuster) en cas de non-réintégration possible en un temps de tous les organes et la fermeture sous-tension de l'orifice diaphragmatique.

La différence entre occlusion et récurrence se fait essentiellement par la radiographie de thorax de face et de profil qui met en évidence, en cas de récurrence, une anse incarcerated à la base du thorax associée parfois à un petit épanchement.

Complications orthopédiques :

Le pectus excavatum et les déviations rachidiennes :

Les déformations thoraciques telles que le pectus excavatum et les déviations rachidiennes concernent 21 à 48 % des enfants. Elles sont généralement modérées et n'influencent pas la qualité de vie des enfants, mais justifient un suivi régulier jusqu'à la puberté . En outre, le retentissement sur la fonction respiratoire en rapport avec le syndrome restrictif est décrit. Il doit être pris en compte lors de la fermeture diaphragmatique en cas de risque de tension (traction induite sur le diaphragme et les côtes lors de la fermeture).

Autres complications :

- Un retard des acquisitions, des problèmes moteurs et des troubles du langage.

Un retard des acquisitions, des problèmes moteurs et des troubles du langage ont été décrits. La morbidité neurologique semble liée plutôt à l'utilisation de l'ECMO et à ses modalités qu'à une anomalie propre à la pathologie.

- La perte d'audition :

La perte d'audition est également rapportée. Une étude récente a rapporté une incidence de 10 % de troubles auditifs à l'âge de trois ans. 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 formes syndromiques :

Les autres morbidités associées aux formes syndromiques de HCD, qui représentent 40 % des enfants, peuvent entraîner des conséquences au long terme notamment respiratoires dans le cadre de syndromes polymalformatifs.

Impact de la morbidité respiratoire sur la qualité de vie :

Dans l'étude de Vanamo et al. 83 % des adultes nés entre 1948 et 1980 se considéraient en bonne santé, 12 % présentaient des manifestations asthmatiques et 5 % des infections respiratoires récidivantes. De même, Koivusalo et al. ne retrouvait pas de différence en termes de qualité de vie entre adultes survivants de défaut diaphragmatique et la population générale.

Tableau 9 : comparaison des complications à long terme et leur fréquence entre les différentes séries.

Auteurs	Complications	leur Fréquence
Lund et al [76]	RSP	45%
	Scanner cérébral anormal (atrophie bifrontale, dilatation ventriculaire)	42%
	Déficits auditifs	21%
J.Wagnona et al [75]	RSP	47%
	Scoliose	13%
	Déformation thoracique	47%
	Asthme	40%
Nobuhara et al [80]	RSP	30%
S.Maurina et al [74]	Dysplasie bronchopulmonaire	6%
	Asthme	31%
O.Ndor et al [81] Case report	Invagination iléocoecocolique	100% (1 cas)
Pladys et al[51]	Scoliose	9%
	Occlusion sur bride	6%
	Récidive	6%

En ce qui nous concerne :

- Un de nos patients a récidivé après 7mois et a bénéficié de la pose d'une plaque synthétique. Un autre a été opéré 3ans après pour un hypospadias antérieur.
- Nous avons constaté des signes respiratoires chez 3 enfants, dont

Un présente un retard staturo-pondéral, l'autre présente une valvulopathie rhumatismale avec fuite mitrale grade I, et le dernier présente une micro fuite mitrale avec insuffisance tricuspideenne.

- Les radiographies thoraciques ainsi que les radiographies du rachis n'ont pas révélé d'anomalies squelettiques thoraciques notamment l'asymétrie thoracique et le pectus excavatum ni de scoliose.
- La qualité de vie de ces enfants est très bonne pour 9/ 12 d'entre eux et moyenne pour les 3 autres, avec une adaptation scolaire correcte.

Schéma de suivi à long terme ,

Au cours de cette étude, nous avons donc eu le plaisir de retrouver des enfants globalement en bonne santé, peu symptomatiques, avec une condition physique, et une bonne qualité de vie.

A la Lumière des résultats de cette étude, voici donc un projet de suivi à long terme inspire du centre de référence français de la HDC (CHU La Timone, Marseille) :

Une consultation de chirurgie pédiatrique ou de pédiatrie tous les 3 mois la première année puis à 2 ans, 3ans, 5 ans, 7 ans et tous les 3 ans ensuite jusqu'à 16 ans pour évaluer la croissance staturo-pondérale, rechercher des signes en faveur d'un RGO, une scoliose, une déformation thoracique, des signes respiratoires, et pour vérifier vaccinations notamment la vaccination antigrippale tous ans.

Un suivi respiratoire comportant une radiographie de thorax à 3 mois, une consultation de pneumologie pédiatrique à 1 an avec une deuxième radiographie de

thorax puis réalisation d'EFR à 4 ans. Si l'enfant est symptomatique (asthme, déformation thoracique, dyspnée.) ou s'il a une HTAP, un RGO, une histoire périnatale compliquée, ce suivi pneumo-pédiatrique sera beaucoup plus rapproché, d'autres examens pourront être nécessaires (scintigraphie, saturation nocturne...)

Une consultation de cardiologie avec échographie cardiaque à la naissance puis à 3 mois, à répéter ensuite à une fréquence adaptée en cas d' HTAP.

Le reste des examens (scintigraphie pulmonaire, pH métrie, ...) ou des consultations spécialisées (neurologie, orthophonie, nutrition, ORL...) sera organisée selon les données recueillies au cours des différentes consultations.

CONCLUSION

La HCD est une malformation congénitale sévère et de physiopathologie complexe. Les anomalies du développement pulmonaire concernent aussi bien les voies aériennes (réduction du nombre de divisions bronchiques et de l'alvéolisation) que le lit vasculaire (réduction du nombre et défaut de réactivité des vaisseaux). Les conséquences post-natales sont une mauvaise adaptation à la vie extra-utérine avec HTAP associée ou non à un choc obstructif pouvant conduire au décès. La plupart des enfants survivants à la période néonatale seront exposés à des complications respiratoires (dysplasie bronchopulmonaire, HTAP, bronchospasmes et infections respiratoires récidivantes), mais aussi digestives, orthopédiques, chirurgicale, ORL et neurologiques. Cette morbidité secondaire justifie la mise en place de protocoles thérapeutiques et l'organisation d'un suivi multidisciplinaire au long terme dans cette population vulnérable.

RESUME

La HCD 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 rapportons une étude rétrospective de 35 dossiers de HDC colligés entre janvier 2004 et décembre 2016 au service de chirurgie infantile et de néonatalogie du CHU Hassan II de Fès.

Nous avons recensé 23 hernies postéro-latérales et 12 hernies retro-costoxyphoïdienne dont 25 garçons et 10 filles avec un sex-ratio garçon-fille de 2,5. L'âge de nos patients a varié de 1jour à 14ans avec un âge médian de 7 mois.

Le tableau clinique a été dominé par les manifestations respiratoires. La radiographie thoracique a été pratiquée chez tous les enfants et a été largement évocatrice du diagnostic.

Les opacifications digestives ont aidé le diagnostic et ont donné une idée sur les organes herniés ainsi que la TDM thoracique.

27 patients ont été opérés dont 3 par laparoscopie, avec une évolution à court terme qui était favorable à l'exception de 3 malades qui ont présenté une infection nosocomiale et un seul patient qui a présenté une récurrence bénéficiant d'une plaque synthétique à la 2ème cure.

12 enfant ont été convoqués dans le but d'étudier leur devenir au long cours ce qui a montré une qualité de vie très bonne pour 9/12 et moyenne pour les 3 autres, avec une adaptation scolaire correcte.

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 Pediatr ; 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. Beaufiles
Hernie diaphragmatique congénitale II . L'hypoplasie pulmonaire, obstacle
incontournable ? Arch de Pédiatr 1999. 6: 186-98
8. JA. Deprest , AW. Flemmer , E. Gratacos , K. Nicolaidis
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 07 CAS Thèse Méd ; Fés ; 2010 . N°046
12. P. Bagolan , MD , F. Morini , MD
Long- term follow up of 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 , P.J. 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. W.J. Larsen Embryologie humaine.
De Boek Université 1996

18. S. Lyonnais

Hernie diaphragmatique congénitale. Facteurs pronostiques anténatals Thèse Méd Renne I 2001

19. PIET DUROUX STEPHANIE.

Hernies diaphragmatique congénitale. Actualités physiopathologiques et thérapeutiques. Etude clinique rétrospective à propos de 32 observations. Th. Méd. : Toulouse III 2000

20. GREER JOHN J; BABIUK RANDAL P; THÉBAUD BERNARD.

Etiology of congenital diaphragmatic hernia : the retinoid hypothesis. Pediatric Research 2003; 53; 726-730

21. COUPRIS L.

Hernies congénitales postéro-latérales de la coupole diaphragmatique (Angers). Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement, 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 235-245

22. MOUROT MARIE-GABRIELLE.

Hernie diaphragmatique congénitale. Apports et limites de l'IRM anténatale. A propos de 15 examens. Th. Méd. : Lyon 2002

23. KAVANAGH MELANIE.

Implication potentielle du système endothéline dans la physiopathologie de la hernie diaphragmatique congénitale. Th. Doct. en médecine expérimentale, Laval 2004

24. SCHMITT F; BECMEUR F; FISHBACH M; GEISERT J; SAUVAGE P. Les

hernies diaphragmatiques à révélation tardive chez l'enfant : à propos de 13 observations. *Annales de Pédiatrie (Paris)* 1995; 42; 3; 176-184

25. HIROOMI OKUYAMA; AKIO KUBOTA; TAKAHARU OUE; SEIKA KURODA;
RYOUICHI IKEGAMI; MASAFUMI KAMIYAMA; YASUHIRO KITAYAMA;
MAKOTO YAGI. Inhaled nitric
oxide with early surgery improves the outcome of antenatally diagnosed
congenital diaphragmatic hernia. Journal of Pediatric Surgery 2002; 37; 8;
1188-1190
26. I.Murat, A.Humblot and L.Girault
Les risques de l'anesthésie pédiatrique Annales Français d'anesthésie et de
réanimation .Volume28,July-August2009,Pages666-670.
27. A. KHERMACH
Hernie diaphragmatique congénitale à propos de 13 cas Thèse Méd ;Fès ; 2011
.N°130
28. 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
29. 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
30. B. Kassab , S. Denovec , P. Arnould , O. Claris , JP. Chappuis , JM . Thoulon
Diagnostic prenatal de la hernie des coupes diaphragmatiques :
évaluation pronostic J Gynecol Obstet Biol Reprod 2000 ; 29 : 170-175 .
31. HL. Hedrick
Management prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia Semin in
Fetal & Neonat Med 15 (2010) 21-27

32. 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
33. CM. Schultz , RJ . DiGeronimo, BA. Yoder
Congenital diaphragmatic hernia: a simplified postnatal predictor of outcome
J Pediatr Surg (2007) 42,510-516
34. R. Fahed , ML . Menassa , CS. Ghorra , SH. Zebouni Intrathoracic acute
Appendicitis. A case report Arch de Pédiatr 2012;19: 1334-1336
35. 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
36. F. Bargy , S. Beaudoin
Urgences chirurgicales du nouveau-né et du nourisson EMC ;Pédiatr
,4-002-S-75 ,2006
37. 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)
38. Y. Kitano , MD
Prenatal intervention for congenital diaphragmatic hernia
Semin Pediatr Surg (2007) 16 , 101-108
39. 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](http://www.uvmaf.org/UE-
puericulture/malformations/site/html/bibliographie.html)

40. J. Turgeon, AC. Bernard-Bonnin, P. Gervais, P. Ovetchkine, M. Gauthier,
Dictionnaire de thérapeutique pédiatrique weber, 2ème édition, DE BOECK
2008, 1490 pages
41. ABDERRAZZAK LAARIF. Hernie diaphragmatique congénitale (A propos de 15
cas) Thèse de médecine n°40, 2007 Rabat
42. JOHN LEVINSON, ROBERT HALLIDAY, ANDREW J.A.HOLLAND, KAREN
WALKER, GARY WILLIAMS, EDWARD SHI, NADIA BADAWI. For the
Neonatal Intensive Care Units Study (NICUS) of the NSW pregnancy and
newborn services Network. Journal of Pediatric Surgery (2006) 41,
1049-1053.
43. K.Sokha, M.Narint, P.Ladin, V.Ratanak, E.Sarin, H.Soklay, Or Uch, Beat Richner
La prise en charge de la hernie diaphragmatique congénitale des
nouveau-nées et nourrissons à propos de 11 cas opérés à l'hôpital
JAYAVARMAN VII, SIEM REAP- ANGKOR
44. 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
45. SAHNOUN.L, A.KSIA, R.JOUINI, K.MAAZOUN, M.MEKKI, I.KRICHENE,
M.BELGHITI, A.NOURI; Les hernies
rétrocosto-xiphoidiennes chez l'enfant : à propos de 7 cas. Archives de
pédiatrie 13 (2006) 1316-1319.
46. F. Didier
Pathologie diaphragmatique périnatale EMC 33
487-D-10

47. A. Sqalli-Houssaini , Y. Lazguet , R Dafiri
Dyspnée à la naissance Feuillet de radiologie 2010 ; 50 :44-47
48. 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
49. L . Simon , G. Boulay , L . de Saint-Blanquat , J. Hamza
Réanimation du nouveau-né en salle de naissance
EMC ,4-002-P-50 , 2001
50. 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
51. P. Pladys , T. Gaillot , A. Beuchée , P. Bétrémieux Hernie diaphragmatique :prise
en charge néonétale Prénat diagn 2004
52. D. Mitanchez
Neonatal prognosis of congenital diaphragmatic hernia Arch
Pédiatr 2009;16:888-890
53. 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
54. 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
55. 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

56. D. Mitanchez

Traitement anténatal de la hernie de coupole diaphragmatique :point en 2008
Arch de Pédiatr 2008 ,15 :1320_1325

57. Y. Robert , V. Cuilleret , P. Vaast , L . Devisme , P. Mestdagh , C. Boyer et al
IRM thoracique fœtale Radiodiagnostic Cœur –Poumon 32-497-A-10

58. R. Pasquali , A. Potier , G. Goincour

Fetal lung imaging Gynécol Obstét & Fertilité 36(2008) 587-602

59. 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

60. 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

61. Erpicum , C. Barbeaux, A. Massart

Hernie diaphragmatique congénitale Spécialisation
Pédiatrie 2011-2012

62. CHANG -TENG WU; JING -LONG HUANG. SHAO -HSUAN HSIA.

JAINN -JINLIN.SHEN -HAOLAI.

Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in pediatric
emergency room: two case reports. Eur J Pediatr (2009)
168:1013-1015.

63. 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

64. NP. Smith , CE. Jesudason , PD . Losly Congenital diaphragmatic hernia
Pediatr respirat rev (2002)3,339-348
65. 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
66. 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
67. 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
68. HANS STARI; KRISTIN BJORNLAND; GUTTORM HAUGEN; THORE
EGELAND;RAGNHILD EMBLEM.
Congenital diaphragmatic hernia : a meta-analysis of mortality
factors. Journal of Pediatric Surgery 2000; 35; 8; 1187-1197
69. Bagolan P; Casaccia G; Nahom A; Trucchi A; Zangari A; Iavariani; Pirozzi N;Di Liso
G; Orzalesi M.
Severe congenital diaphragmatic hernia (CDH) : a critical analysis
of eight years'experience.
Eur J Pediatr Surg 2002; 12; 95-100

70. PAOLA E. COGO; LUC JI ZIMMERMANN; LUISA MENEGHINI; NICOLETTA MAININI; LINDA BORDIGNON; VINCENZO SUMA; MARIKA BUFFO; VIRGILIO P.CARNIELLI.
Pulmonary Surfactant Disaturated-Phosphatidylcholine (DSPC) turnover and pool size in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH).
Pediatric Research 2003; 54; 5; 1-6
71. BOLOKER JUDD; BATEMAN DAVID A; WUNG JEN-TIEN; STOLAR CHARLES JH.
Congenital diaphragmatic hernia in 120 infants treated consecutively with permissive hypercapnea/ spontaneous respiration/ elective repair. Journal of Pediatric Surgery 2002 37; 3; 357-366
72. Bouayad Dalal
Hernie diaphragmatique congénitale (A propos de 18cas)
Thèse de médecine n°259, 2004
Casablanca
73. DUBOIS.A, L.STROME, S.JAILLARD, P.TRUFFERT, Y.RIOU, T.RAKZA, V.PIERRAT, F.GOTTRAND, F.R.PRUVOT, F.LECLERC, P.LEQUIEN.
Les hernies congénitales des coupoles diaphragmatiques.
Etude rétrospective de 123 observations recueillies dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996.
Arch Pédiatr 2000; 7: 132-42
74. S.Maurina, V. Diaza, A. Nassimia, J. Gaudina, J. Mcheika, M.E. Gatibelzaa, V. Couvrata, C. Grososa, O. Larmurea and G. Levarda
a CHU, Poitiers, FRANCE
Devenir à long terme des enfants opérés de hernie diaphragmatique
Archive de pédiatrie, Volume 17, Issue 6, Supplément 1, June 2010, Page 44

75. J. Wagnona, T. Gaillota, E. Deneuvilleb and P. Bétrémieuxa

Service de réanimation pédiatrique, CHU, 35000 Rennes, France

Devenir d'une cohorte de nouveau-nés atteints de hernie de coupole diaphragmatique congénitale pris en charge au CHU de Rennes entre décembre 1999 et mars 2005.

76. LINDSEY D ALLEY; MICHEAL S IRISH; PHILIP L GLICK.

The fetal heart in diaphragmatic hernia. Clinics in Perinatology 1996; 23; 4; 795-811

77. PennaforteT,etal.

Hernie de coupole diaphragmatique : devenir respiratoire et vasculaire pulmonaire. Revue des Maladies Respiratoires (2012), doi:10.1016/j.rmr.2011.07.009.

78. POLEY MARTEN J; STOLK ELLY A; TIBBOEL DICK; MOLENAAR JAN C; BUSSCHBACHJAN JV.

The cost-effectiveness of treatment for congenital diaphragmatic hernia. Journal of Pediatric Surgery 2002; 37; 9; 1245-1252

79. Gomes ferreira.c, o.reinberg, h.allal, p.de laguausie, h.lardy, P.PHILIPPE, M.LOPEZ, F.VARLET, G.PODEVIN, J.SCHLEEF, M.SCHLOBACH.

Neonatal minimally invasive surgery for congenital diaphragmatic hernias: a multicenter study using thoracoscopy or laparoscopy. Surg Endosc (2009) 23:1650-1659.

80. F.Nobuhara, T.Rakza, Y.Riou, V.Pierrat

Survival and clinical outcome for children with Congenital diaphragmatic hernia Journal of pédiatric surgery (2006)41, E21-E24.

81. O.Ndor, G.Ngon, D.M.Allumeti, A.L.Faye Fall, C.Diouf, A.Ndoye, M.Noye.

Prolapsus d'invagination intestinale après cure de hernie diaphragmatique congénitale droite chez un nourrisson

Archive de pédiatrie, Volume 18, Issue 6, June 2011, Pages 646-648