

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

ANNEE: 2015

THESE N°: 22

**LES HERNIES ET LES EVENTRATIONS DIAPHRAGMATIQUES
CONGENITALES CHEZ L'ENFANT
(ETUDE A PROPOS DE 15 CAS AU NIVEAU DU HER)**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Mariyam ELHADDAD
Née le 09 Octobre 1989 à Khemisset

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Hernie – Eventration – Diaphragme – Congénitales –
Prise en charge chirurgicale.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH Professeur de Chirurgie Pédiatrique	PRESIDENT
Mr. M. KISRA Professeur de Chirurgie Pédiatrique	RAPPORTEUR
Mr. M. ABDELHAK Professeur de Chirurgie Pédiatrique	
Mr. R. OULAHYANE Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique	
Mr. A. EL KORAICHI Professeur Agrégé d'Anesthésie Réanimation	JUGES

بِسْمِ اللّٰهِ الرَّحْمٰنِ الرَّحِيْمِ

هُبَانَكَ لَ عَلِمْ لَنَا إِلَّا مَا عَلِمْتَنَا إِنَّكَ

أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

الصَّدِيقُ
الْعَظِيمُ

سورة البقرة الآية 32



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

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

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

**1- ENSEIGNANTS-CERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMAICIENS**

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

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

Mai et Novembre 1982

- Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

Novembre 1983

- Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

Décembre 1984

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

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSAID Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier, Février et Décembre 1987

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

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

Décembre 1988

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

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Décembre 1989

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

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

Janvier et Novembre 1990

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

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

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

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

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

Mars 1994

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

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

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie

Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

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

Novembre 1997

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

Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

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

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

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

Novembre 1998

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

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
 Pr. AIT OUMAR Hassan
 Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
 Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 Pr. EL FTOUH Mustapha
 Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 Pr. ISMAILI Hassane*
 Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 Pr. TACHINANTE Rajae
 Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
 Pr. AIT OURHROUI Mohamed
 Pr. AJANA Fatima Zohra
 Pr. BENAMR Said
 Pr. CHERTI Mohammed
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 Pr. EL HASSANI Amine
 Pr. EL KHADER Khalid
 Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 Pr. HSSAIDA Rachid*
 Pr. LAHLOU Abdou
 Pr. MAFTAH Mohamed*
 Pr. MAHASSINI Najat
 Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 Pr. NASSIH Mohamed*
 Pr. ROUIMI Abdelhadi*

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

Pneumophtisiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Traumatologie Orthopédie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

ORL

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
 Pr. BALKHI Hicham*
 Pr. BENABDELJLIL Maria
 Pr. BENAMAR Loubna
 Pr. BENAMOR Jouda
 Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOUCACHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISI Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUIFIQ BENCHEKROUN Soumia

Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-ptisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUN Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie

Pr. BENZZOUBEIR Nadia	Gastro-Entérologie
Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*	Psychiatrie
Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
Pr. HAJJI Zakia	Ophthalmologie
Pr. IKEN Ali	Urologie
Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
Pr. KRIOUILE Yamina	Pédiatrie
Pr. LAGHMARI Mina	Ophthalmologie
Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
Pr. RGUIBI IDRISI Sidi Mustapha*	Pneumophysiologie
Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophthalmologie
Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie

Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Urologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

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

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

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006
Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa

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

Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRISI LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou*
Pr. AOUFI Sarra
Pr. BAIT Abdehouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*

Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
ORL
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Neuro chirurgie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation

Pr. LOUZI Lhoussain*	Microbiologie
Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
Pr. MAHI Mohamed*	Radiologie
Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
Pr. MASRAR Azlarab	Hématologique
Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
Pr. MRABET Mustapha*	Médecine préventive santé publique et hygiène
Pr. MRANI Saad*	Virologie
Pr. OUZZIF Ez zohra*	Biochimie-chimie
Pr. RABHI Monsef*	Médecine interne
Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
Pr. SEKHSOKH Yessine*	Microbiologie
Pr. SIFAT Hassan*	Radiothérapie
Pr. TABERKANET Mustafa*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. TACHFOUTI Samira	Ophthalmologie
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
Pr. TANANE Mansour*	Traumatologie orthopédie
Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*

Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*

Pr. AGDR Aomar*

Pr. AIT ALI Abdelmounaim*

Pr. AIT BENHADDOU El hachmia

Pr. AKHADDAR Ali*

Pr. ALLALI Nazik

Pr. AMAHZOUNE Brahim*

Pr. AMINE Bouchra

Pr. ARKHA Yassir

Pr. AZENDOUR Hicham*

Pr. BELYAMANI Lahcen*

Pr. BJIJOU Younes

Pr. BOUHSAIN Sanae*

Pr. BOUI Mohammed*

Pr. BOUNAIM Ahmed*

Pr. BOUSSOUGA Mostapha*

Pr. CHAKOUR Mohammed *

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale

Médecine interne

Pédiatre

Chirurgie Générale

Neurologie

Neuro-chirurgie

Radioologie

Chirurgie Cardio-vasculaire

Rhumatologie

Neuro-chirurgie

Anesthésie Réanimation

Anesthésie Réanimation

Anatomie

Biochimie-chimie

Dermatologie

Chirurgie Générale

Traumatologie orthopédique

Hématologie biologique



Pr. CHTATA Hassan Toufik*	Chirurgie vasculaire périphérique
Pr. DOGHMI Kamal*	Hématologie clinique
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. EL OUENNASS Mostapha*	Microbiologie
Pr. ENNIBI Khalid*	Médecine interne
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. L'KASSIMI Hachemi*	Microbiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal*	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie
Pr. CHEMSI Mohamed*	Médecine aéronautique
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. LEZREK Mounir	Ophthalmologie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique

Mai 2012

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

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

Février 2013

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

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



Pr. EL KHOLOUFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERRGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryim	Radiologie
Pr. GHANIMI Zineb	Pédiatrie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophthalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

**Enseignants Militaires*

2- ENSEIGNANTS – CERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie – chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
Pr. BARKYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie – chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. HAMZAOUI Laila	Biophysique
Pr. HMAMOUCHI Mohamed	Chimie Organique
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISI Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

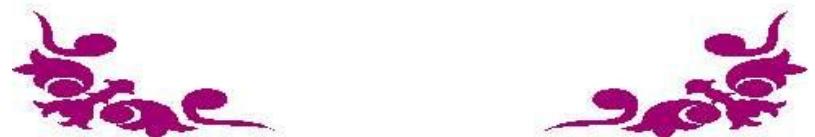
*Mise à jour le 09/01/2015 par le
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015





Dédicaces



A la mémoire de l'Hajj Abbass,

*Aucun mot ne pourra exprimer ma grande tristesse
en ton absence...*

*Ta joie lorsque je t'avais annoncé mon admission
à la faculté de médecine fut incomparable...*

Ta voix si fière restera à jamais gravée dans mon cœur...

*J'aurais tout donné pour que tu sois présent en ce grand jour,
pour que tu voies ta petite fille, qui a enfin abouti à un
de ses plus grands rêves, et qui en fait était ton rêve à toi aussi Bba Sidi ..*

Je te remercie pour tous les beaux moments que tu m'as offerts...

Je te remercie pour ton grand amour...

Tu me manques beaucoup ...

J'aurai aimé que tu sois à mes côtés ce jour...

Mais le destin en a décidé autrement...

J'espère que là où tu es, tu es fier de moi Bba Sidi...

Je t'aime...

Que ton âme repose en paix...



A celle à qui je dois ma vie

A toi Aicha Yaqobi, ma chère et tendre maman

*Tu m'as donnée la vie, tu me l'as apprise, tu as fait
de moi ce que je suis, toi ma chère petite maman...*

*Tous les mots de la terre seront insuffisants à ton égard, tu as beaucoup
donné pour mon bonheur, tu as partagé mes longues nuits d'insomnies,
mes stress lors des examens, les interminables attentes des résultats ...*

*Tu m'as suivi pas à pas, depuis mon plus jeune âge,
tes prières et ta bénédiction ont toujours été, et resteront
pour toujours ma source d'encouragement et la lumière
de mon chemin, autant dans mes études que dans ma vie en général...*

*Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente
pour exprimer ce que tu mérites ...*

*Mais j'espère que la joie de ce jour, soit une récompense,
aussi minime soit-elle, pour tous les sacrifices
que tu as pu faire pour moi ...*

*Dieu seul sait combien je me considère chanceuse d'avoir une maman
comme toi, des profondeurs de mon amour et de ma reconnaissance
je te dédie cette thèse, le résultat de 7 longues années d'études...*

J'espère que tu es fière de moi...

Je t'aime...



A mon très cher Papa,

Maitre Essadek EL HADDAH,

*J'avoue que j'ai spécialement du mal à m'exprimer sur cette dédicace,
vu que nos rapports se sont toujours basés
sur le respect absolu et la réserve, mais je profite
de cette grande occasion pour t'écrire ce que je n'ai jamais osé te dire...*

*Papa, je ne trouve pas les mots pour te faire parvenir
ma gratitude envers toi... Ton dévouement, ton éducation,
ta générosité, ta sévérité, et ton grand amour,
aussi caché soit-il, ont permis de faire moi une personne forte,
qui s'assume avec courage, par ce que je sais
que je serais toujours épaulée par un très grand homme qui es toi papa...*

*Tu m'as tant appris de la vie, tu as toujours voulu
que je profite de tes erreurs, que je sois indépendante,
et tu as tout fait pour me faciliter la vie ...
je t'en suis reconnaissante, et saches papa
que je te dois ce que je suis en ce jour...*

*Ce travail est le fruit des sacrifices que tu as consentis
pour mon éducation et ma formation...*

Je t'aime papa et j'espère que tu seras toujours fier de moi...



A ma petite sœur, Zineb

*Alors pour toi, la petite chérie, c'est tout un livre
que je dois dédier, j'ai tellement des choses
à te dire que je ne sais pas par où commencer ...*

Une sœur ! Ça, n'a pas de prix...

Je n'imagine pas ma vie sans toi autour...

*Tu es ce petit rayon de soleil qui brille dans le ciel de la maison ...
je n'ai pas toujours était la grande sœur modèle,
mais je fais de mon mieux pour que tu sois meilleure que moi...*

En fait tu es mon petit bébé... Tu es ma petite fleur zizou

*Je remercie le bon Dieu de m'avoir donné une sœur
avec qui partagé mes joies et mes peines,
(mon placard également :D)...*

Merci de m'avoir soutenu et supporter pendant mes mauvais jours ...



A mon petit frère

YaYa

Je te dédie ce travail, et j'espère que tu es fière de moi... .

*Tu as toujours été le gentil petit frère paisible, l'adoré de tous,
celui qui ne cherche pas les problèmes... .*

*Ce n'est pas tous les jours que tu l'entends de ma part,
mais saches que je t'aime tellement petit frère,
et que te souhaite tout le bonheur du monde... .*



A ma grand-mère ;

Hajja Rabiaa

MiAaziza, que pourrais-je bien écrire pour toi ...

Tu es ma deuxième maman, pour ne pas dire la première...

Ton dévouement pour mon éducation, ainsi que celle de Mehdi Yahya et Zineb , est le sens même de l'altruisme, tu as sacrifié ta Vie pour nous, que le bon Dieu tout puissant te garde et te protège pour nous ...

A mon Khalî Mohammed :

Khalî tu occupes une place spéciale dans mon cœur, je ne pouvais cheminer ces dédicaces, sans citer ton nom...

Merci Khalî pour être un homme si exceptionnel...

J'espère que tu es fier de moi ..



A mon cher fiancé

A toi mon Biggo,

*Amine, tu étais présent durant presque tout mon cursus médical,
tu as supporté mes pires moments de faiblesses, tu m'as encouragé
et soutenu lors des déceptions, tu étais l'exemple même
de la patience, la tolérance, et de l'attention ...*

*Ta présence m'a toujours réconfortée, tu avais toujours
les mots pour me faire sourire...*

*Je te remercie pour la joie que tu apportes à ma vie,
et je te dédie ce mémoire, au nom des beaux jours à venir ...*



*A mes cousines,
Fadwa, Iswa, Salwa, Fadila, Chaimae, Firdaous*

*Je n'oublierai jamais les souvenirs d'enfance
avec vous et j'espère que nous allons les partager
aussi avec nos enfants...*

*A ma chère tante Samira ELHADDAD
et son mari Ahmed Kadiri,*

*Vous m'avez toujours considérée comme votre fille
et j'espère que vous êtes fiers de moi en ce jour...*

*Je vous dédie ce travail, et je remercie
le bon Dieu pour votre rétablissement...*

Vous comptez énormément pour moi ...

je vous aime

Que vos jours soient meilleurs...



A la famille EL AKEL,

Dina et Tata Khadija

Le dicton dit, que les amis sont la famille qu'on choisit,

et vous êtes cette nouvelle famille pour moi ...

Toujours accueillantes, souriantes, et présentes...

Merci pour votre amour, votre soutien et votre bonne foi...

A mes amies d'enfance :

Ilham Qariouh, Najlae Hamama

Malheureusement les distances et les circonstances nous

ont séparées, mais vous êtes toujours dans mon cœur...

Même si vous êtes loin de mes yeux, je pense souvent à vous...

et j'espère que nous serons réunies de nouveau...



A mes confidentes ;

*Salma El ghorfi, Sara Moumna, Safia El Ayoubi, Soukaina Khalta,
Yousra Anjar, Intissar Benzina, Meryem Nouhou, Narjiss Jerraf,
Ibtissam Zaari....*

*Je vous remercie les filles pour tous les moments qu'on a partagé,
chacune de vous à marquer mon existence à sa façon,
Safia je t'ai rencontré le premier jour où j'ai mis les pieds
à la faculté de médecine, on a pris le bus ensemble et depuis
on a emprunté la route de la vie, malgré nos différences
et nos petites querelles on a toujours su retrouvé le chemin
l'une vers l'autre...*

*Salma, tu étais dans mon groupe depuis la première année,
et je n'oublierai jamais ton soutien lorsque j'étais au bout de mes forces,
que je voulais abandonné le semestre, et que tu as tout fait pour que je
m'accroche sans baisser les bras... je t'en seras reconnaissante
toute ma vie , tu as beaucoup d'influence sur moi, et tes conseils
me sont toujours utiles...*

*Sara, nous sommes devenues très proches, ton amitié m'apporte
énormément de belles choses, on partage les mêmes passions,
les mêmes goûts, merci d'être mon amie ...*

Soukaina, Yousra, Narjiss , Meryem ...

*Nous nous sommes connues à la cité universitaire
et votre amitié compte beaucoup pour moi ...
j'espère pour vous tout le bonheur du monde...*

*Intissar , my tripmate, je te remercie pour nos moments
de folies, j'oublierai jamais les beaux souvenirs qu'on a partagé*



À mes amis ;

*Yassine ELHARRAK, Ilyass EL HACHIMI, Othmane El
HOUADFI, Simouhammed ELBOUYAHYOUI*

*Merci les amis pour tout ce que vous avez fait
pour moi je ne vous oublierai jamais....*

Je vous dédie tous ce travail...





Remerciements



A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MR. MOHAMED NAJIB BENHMAMOUCHE

PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE

CHU IBN SINA

*Nous vous remercions pour le grand honneur que vous nous faites en
acceptant de présider cette thèse. .*

*Votre compétence, votre dynamisme, ainsi que vos qualités humaines et
professionnelles exemplaires ont toujours suscité notre admiration. .*

*Qu'il soit permis, cher maître, de vous exprimer notre sincère
reconnaissance, notre profond respect
et notre plus grande estime.*

A NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THESE
MONSIEUR MOUNIR KISRA
PROFESSEUR AGREGÉ DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE
CHU IBN SINA

*Pour vos conseils judicieux, pour les efforts que vous avez déployés pour que
ce travail soit élaboré.*

*Pour votre soutien indéfectible et votre compétence à toutes les étapes de ce
travail.*

*Nous avons apprécié votre gentillesse inégalée et nous v
ous remercions pour vos efforts inlassables.*

Veuillez accepter ma profonde reconnaissance

*A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE
MONSIEUR MBAREK ABDELHAK
PROFESSEUR DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE
CHU IBN SINA.*

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

Nous avons eu le privilège de travailler sous votre direction au cours de notre stage d'externat de pédiatrie, nous avons profité de votre enseignement.

Nous avons apprécié votre sympathie et vos qualités humaines.

C'est pour nous l'occasion de vous témoigner estime et respect.

*A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR EL KORAICHI ALAE
PROFESSEUR ANESTHESIE ET REANIMATION
CHU IBN SINA.*

*C'est pour nous un immense plaisir de vous voir siéger parmi
le jury de notre thèse.*

*Vos qualités humaines et professionnelles sont exemplaires.
Nous vous prions de croire en l'expression de notre respect
et reconnaissance d'avoir accepté
de juger ce travail.*

*A NOTRE MAITRE ET JUGE DE THESE
MONSIEUR LE PROFESSEUR: RACHID OULAHYANE
PROFESSEUR AGREGE DE CHIRURGIE AU C.H.U RABAT.*

*Vous nous faites le grand honneur de prendre part au jury de ce travail.
Votre compréhension, vos qualités humaines et professionnelles
suscitent notre admiration.*

*Veuillez accepter, Cher Maître, nos sincères remerciements
et toute la reconnaissance que nous vous témoignons*

SOMMAIRE

Introduction Et Définition.....	1
I.INTRODUCTION	2
II.DEFINITION DE LA MALADIE	4
III.RAPPEL ANATOMIQUE DU DIAPHRAGME :.....	7
1. CONSTITUTION	7
a. La partie périphérique :	7
b. Le centre phrénique :	10
2. LES ORIFICES :	12
A- Les orifices principaux : au nombre de 3 :	13
B- Les orifices accessoires :.....	13
3-LES RAPPORTS	14
4- VASCULARISATION ET INNERVATION :	15
5- ACTION :	15
IV– EMBRYOLOGIE ET DEFAUTS DE FORMATION DU DIAPHRAGME....	16
A. LE DEVELOPPEMENT NORMAL DU DIAPHRAGME	16
B. LE DEVELOPPEMENT PULMONAIRE NORMAL :.....	19
1. Période embryonnaire :	19
2. Période fœtale.....	19
3. Période post natale :	20
C. DEVELOPPEMENT DE L'ANSE INTESTINALE PRIMITIVE :	21
D. DEFAUTS DE FORMATIONS DU DIAPHRAGME :	22
MATERIEL ET METHODES	23
A.LES CRITERES D'INCLUSIONS ETAIENT :	24
B. LES DONNEES RECUEILLIS CHEZ CHACUN DE NOS PATIENTS ETAIENT :	24

RESULTATS	28
I. EPIDEMIOLOGIE :	45
1. REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE :	45
2. REPARTITION DES MALADES EN FONCTION DE L'AGE :.....	46
3. L'AGE DE DEBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE :.....	47
II. DONNEES CLINIQUES :	48
1.MOTIF D'HOSPITALISATION :.....	48
2.ANTECEDENTS :.....	49
3.SIGNES FONCTIONNELS :	50
4.SIGNES PHYSIQUES :	50
III. DONNEES PARACLINIQUES.....	52
A .RADIOLOGIE.....	52
1.Echographie anténatale	52
2.RX thoracique:	52
3.Echographie abdominale:.....	54
4.TOGD	55
5.TDM.....	57
B. BILANS SANGUINS	58
C. EXAMENS A LA RECHERCHE DE MALFORMATIONS ASSOCIEES	58
IV. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES	58
V. TRAITEMENTCHIRURGICAL :	59
VI- LES SUITES OPERATOIRES	62
DISCUSSION	63
I- LA PHYSIOPATHOLOGIE	64
1. ANOMALIES STRUCTURELLES :.....	64
2. ANOMALIES FONCTIONNELLES :.....	65
3. DESEQUILIBRES BIOCHIMIQUES :	67

II. ETIOPATHOGENIE:	68
1. ETIOLOGIES:	68
a. Les substances tératogènes :	68
b. Autres facteurs :	69
2. PATHOGENIE :	70
a. Hypothèses avancées :	70
b. Hypothèses récentes :	71
III. LES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	72
A. INCIDENCE:	72
B. SEXE	73
C -L'AGE :	75
D -LA LATERALITE :	75
E.GEMELLITE	76
F .IMPORTANCE DU DEFECT :	76
G .LES MALFORMATIONS ASSOCIEES	77
IV. LE DIAGNOSTIC POSITIF D'UNE HDC	81
A.LE DIAGNOSTIC ANTENATAL :	81
B. LE DIAGNOSTIC POST NATAL	88
a. Clinique de la HDC de Bochdaleck:	88
b. Para clinique de la hernie de Bochdaleck:	92
2-Diagnostic différentiel :	99
a. Formes précoces :	99
b. Formes tardives :	100
V. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES	101
VI. FORMES ANATOMO-CLINIQUES	104
A. HERNIES RETRO-COSTO-XYPHOIDIENNES OU HERNIES DE LARREY :	104
1-Circonstance de découverte :	104

2- Symptomatologie clinique :	104
3. La para clinique :	105
B- HDC POSTERO-LATERALE DROITE:	106
C-LES EVENTRATIONS CONGENITALES DU DIAPHRAGMATIQUE : ...	107
a-La clinique.....	107
b-La para clinique :.....	108
c-Le diagnostic différentiel	111
VII. EVALUATION DE LA GRAVITE DE LAHDC	112
VIII-FACTEURS PRONOSTICS :	112
A- FACTEURS PRONOSTIQUES ANTENATAUX	112
1.Malformations associées et anomalies chromosomiques :	112
2.Critères pronostiques in utéro :	113
a- Le terme au moment du diagnostic :	113
b- Le côté de la hernie :	113
c- La position de l'estomac :.....	114
d- La notion d'hydramnios :	114
e-La situation du foie :.....	114
f- La présence d'un sac herniaire :	114
g- L'appréciation du volume pulmonaire :	114
h- Etude des flux au sein de l'arbre respiratoire	116
j- Le retentissement cardiaque : La notion d'hypoplasie du ventricule gauche (VG) est un élément pronostique majeur, aussi bien en anténatal qu'en néonatal [7, 22, 23, 34, 39, 56, 80,81].....	116
B. FACTEURS PRONOSTIQUES NEONATAUX.....	117
1.Caractéristiques du nouveau-né :	117
2.Paramètres ventilatoires et gazométriques :	117
IX-PRISE EN CHARGE CHIRURGICALEANTENATALE DE LA HCD :	119
1-HISTOIQUE :	119
2- OCCLUSION TRACHEALE	119

a.Occlusion trachéale par clip	119
b.Occlusion trachéale par ballonnet	120
X-PEC MEDICALE PER ET POST NATALE :.....	123
A.ASSURER UNE OXYGENATION TISSULAIRE ET LA DECARBOXYLATION.....	123
B. LIMITER DES CONSEQUENCES DE l'HTAP [.....	133
C. TRAITER UNE HYPOTENSION ARTERIELLE	136
D.PREVENIR LA MORBIDITE RESPIRATOIRE ET DIGESTIVE.....	138
XI- LA PEC CHIRURGICALE POST NATALE DE LA HCD :.....	140
A. ANESTHESIE PEDIATRIQUE	140
B.LES INDICATIONS OPERATOIRES :.....	143
C. LA VOIE D'ABORD :.....	144
1. La chirurgie ouverte ou laparotomie:	144
2.La laparoscopie :.....	151
a. Contre-indications:	152
b. Matériels :	152
c. Instruments :	153
d.Installation :.....	153
e.Mise en place des trocarts et création d'un pneumopéritoine.....	155
3. La thoracoscopie :.....	156
a. Contre-indications :	156
b.Matériel :	156
c. Installation :.....	158
d. La voie d'abord :	158
e.Technique :.....	158
D. LA TRANSPLANTATION PULMONAIRE :.....	159

E. LES COMPLICATIONS OPERATOIRES :	160
a. Complications per opératoires :.....	160
b.ComPLICATIONS post opératoires :.....	162
XII- SUIVI ET COMPLICATIONS DE LA HDC :	163
XIII-PRONOSTIC DES HDC :	166
CONCLUSION	167
RESUMES.....	169
BIBLIOGRAPHIE.....	173

ABREVIATIONS:

ADP	: Adénopathie
BAFL	: Lavage fluide broncho alvéolaire
DR	: Détresse respiratoire
ECMO	: oxygénation extracorporelle des membranes
EIC	: Espace inter costal
HDC	: Hernie diaphragmatique congénitale
HDRX	: Hernie diaphragmatique retro-xiphoïdienne
HTAP	: Hyper tension de l'artère pulmonaire
LHR	: Liver-Head-Ratio
Mee	: Mise en évidence
RGO	: Reflux gastro-œsophagien
RPM	: Rupture prématurée des membranes
Rx	: Radio
SA	: Semaine d'aménorrhée
SL	: Signes de lutte
SNC	: Système nerveux central
VCI	: Veine cave inférieure
VCS	: Veine cave supérieure
VHF	: Ventilation haute fréquence
VPF	: Volume pulmonaire fœtal
VV	: Vibrations vocales
Vx	: Vaisseaux



*Introduction
Et
Définition*

I.INTRODUCTION

La hernie diaphragmatique congénitale se définit comme l'issue des viscères abdominaux dans le thorax à travers un défaut anormal du diaphragme

La HDC connaît principalement trois présentations anatomiques distinctes, chacune définie par le site du passage des viscères à travers le diaphragme dont la plus fréquente :

-La hernie postéro-latérale ou hernie de BOCHDALEK : Par le foramen de BOCHDALEK, plus parlante à gauche qu'à droite ou le foie fait couvercle devant un orifice diaphragmatique limité. Se révélant le plus souvent en période néonatale par une détresse respiratoire gravissime, la symptomatologie clinique tardive est peu spécifique.

Les autres hernies sont plus rares :

- Hernie rétro-costo-xyphoidienne ou hernie de LARREY ou hernie de MORGAGNI
- Hernie par le hiatus oesophagien ou hernie hiatale
- Hernie du septum transversum
- Hernie péricardo-diaphragmatique

Il ne faut pas confondre la HDC avec les éventrations diaphragmatiques du fait de la similitude de la symptomatologie. En fait, elles constituent une entité à part. L'éventration diaphragmatique peut être définie comme étant une surélévation permanente du diaphragme sans solution de continuité.

Le taux de mortalité relatif à cette malformation est resté élevé pendant des décennies : entre 40 à 70% malgré le progrès de la réanimation. De ce fait, la prise en charge a évolué et tient compte actuellement d'autres facteurs : l'hypoplasie pulmonaire, l'hypertension artérielle pulmonaire, l'immaturité fonctionnelle pulmonaire et le déficit en surfactant.

La HDC est considérée donc comme une véritable pathologie du mésenchyme pulmonaire. 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.

Notre travail est basé sur l'étude rétrospective des dossiers de 15 cas de HDC colligés entre janvier 2000 et Décembre 2014 au service de chirurgie pédiatrique de l'hôpital des enfants de Rabat.

L'objectif de notre travail consiste à :

- Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques, diagnostiques, thérapeutiques et pronostiques de notre série.
- Comparer notre étude à la littérature.
- Proposer des recommandations concernant le développement :
 - Du diagnostic anténatal
 - Des méthodes de réanimation (pour les formes sévères)
 - De la PEC multidisciplinaire dans des centres spécialisés

II.DEFINITION DE LA MALADIE

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est une pathologie rare, elle touche de 1 à 5/10 000 naissances vivantes. Il s'agit d'un défaut très précoce de fermeture du diaphragme responsable d'une altération du développement et de la physiologie pulmonaire [1]. C'est une malformation avec hernie des viscères abdominaux en intra thoraciques compromettant ainsi le développement pulmonaire.

Il ne faut pas confondre la HDC avec les éventrations diaphragmatiques du fait de la similitude de la symptomatologie. En fait, elles constituent une entité à part.

Il existe plusieurs types anatomiques:

➤ ***Hernie de Bochdalek***

Généralement, la brèche diaphragmatique est gauche (80 %) et postéro-latérale (85%), où le foie fait couvercle devant un orifice diaphragmatique limité [2]. Cette malformation résulte de l'absence de la fermeture d'une des membranes avec le septum transversalum.

Se révèle le plus souvent en période néonatale par une détresse respiratoire.

➤ ***Hernie de Larrey ou de Morgani***

C'est une hernie retro-costo-xiphoïdienne, ou antérieure. Les hernies de le hiatus streno costal droit sont appelées hernies de Morgani, celle de le hiatus gauche sont appelées de Larry, et si l'ouverture est si large qu'elle inclut les deux hiatus ça donne une hernie de Larry-Morgani [3].

Le plus souvent de découverte fortuite sur un cliché thoracique, sans signes cliniques patents, et le diagnostic se fait à un âge avancé.

Cette hernie est de meilleurs pronostics.

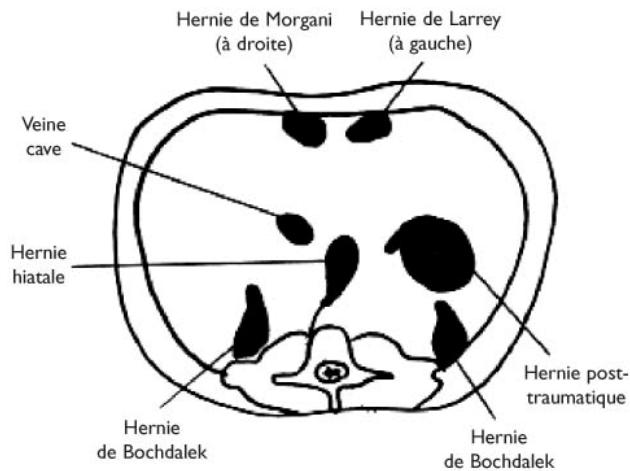


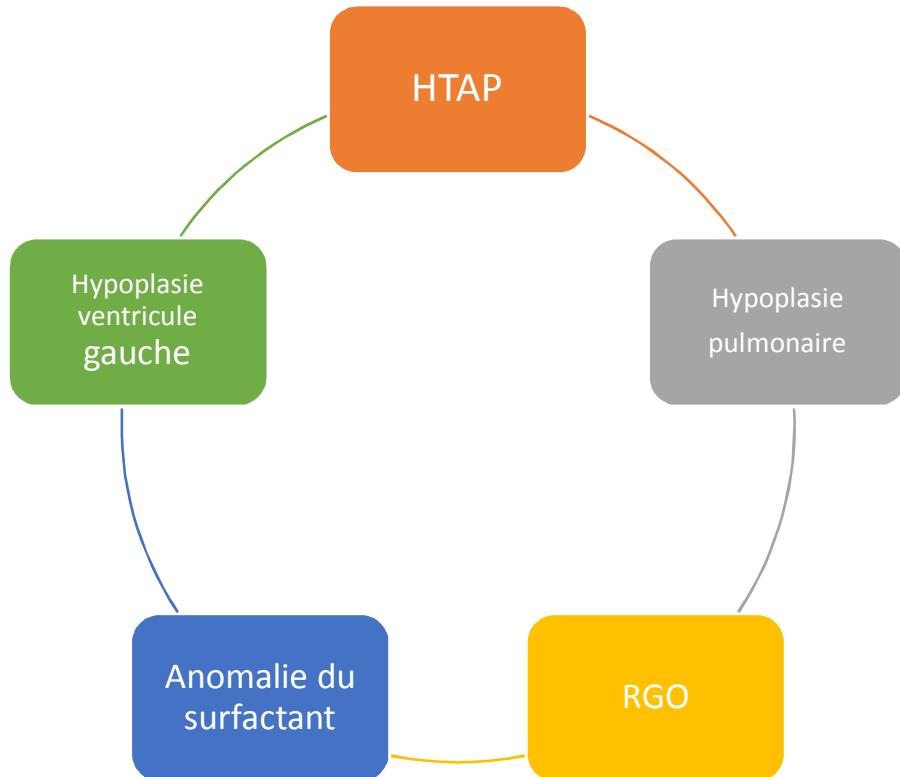
Figure 2 : les différents types de l'HCD[2]

➤ ***Eventration diaphragmatique :***

L'éventration du diaphragme est définie comme étant une surélévation anormale ou une déviation d'une partie ou de tout le diaphragme. Elle est due à un défaut de musculation, il n'y pas de brèche diaphragmatique, mais plutôt une déhiscence d'une coupole.

Ces différents défauts diaphragmatiques sont responsables de l'ascension des viscères abdominaux dans la cavité thoracique, en provocant :

- Une hypoplasie pulmonaire constante, bilatérale, prédominant du côté de la HDC et d'autant plus importante que la hernie survient tôt dans la gestation ;
- Une réduction du nombre de vaisseaux pulmonaires, responsable d'une HTAP ;
- Une possible immaturité pulmonaire avec des anomalies quantitatives et qualitatives du surfactant ;
- Reflux gastro-œsophagien par perturbation des mécanismes physiologiques de la continence œsogastrique.
- Une hypoplasie du ventricule gauche dans les formes majeures de HDC gauche. [4]



L'association à des degrés divers de ces anomalies anatomiques et fonctionnelles explique la grande variabilité dans la symptomatologie à la naissance.

La sémiologie clinique complétée par les examens para cliniques permettent le diagnostic de l'anomalie présente ainsi que le traitement convenable : médical et/ou chirurgical. Ce dernier obéit à des indications bien précises.

III.RAPPEL ANATOMIQUE DU DIAPHRAGME :

1. CONSTITUTION

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

On décrit 2 parties : périphérique musculaire et centrale tendineuse.

a. La partie périphérique :

- Horizontale : sterno chondro-costale ou coupoles.
- Verticale : vertébro-lombaire ou pilier et arcade du diaphragme.

Les faisceaux musculaires peuvent être divisés en 3 portions :

- *Portion sternale* :

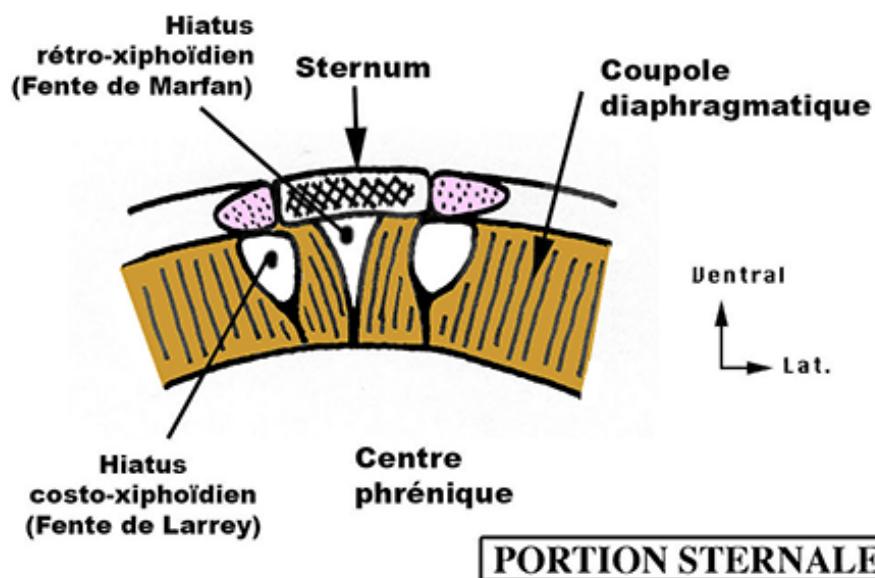


Figure 3 : Portion sternale du diaphragme[3].

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

- *Portion chondro-costale*

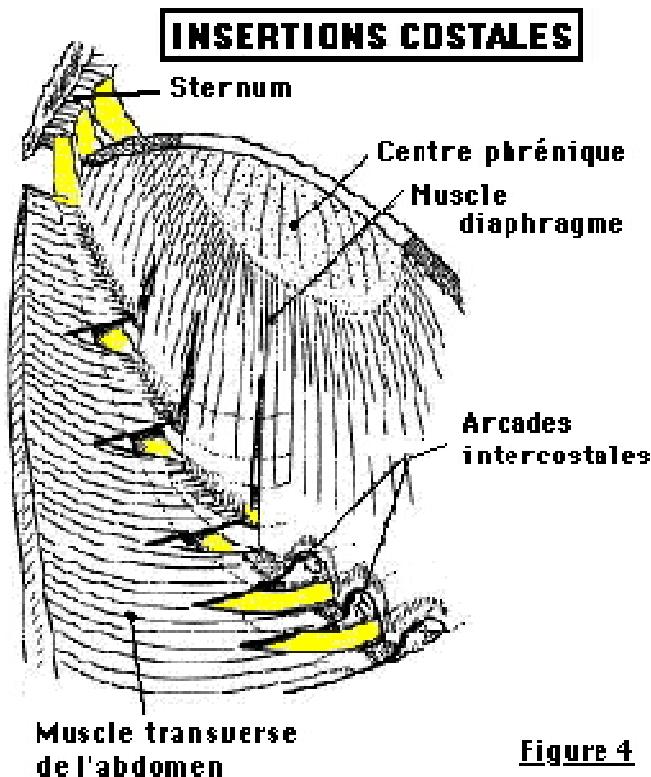


Figure 4

Figure 4 : portion costale du diaphragme [4].

Comprend 2 segments :

- Segment osseux : insertion sur la face interne dans les dernières côtes 7, 8, 9 et 10^{ème} côte.
- Segment aponévrotique ou intercostal dont les fibres musculaires se fixent sur 2 arcades unissant la 12^{ème} cote à la 11^{ème} et la 11^{ème} à la 10^{ème}.

NB : la portion chondro-costale est séparée de la portion sternale par un orifice = fente de Larrey.

- *Portion lombaire :*

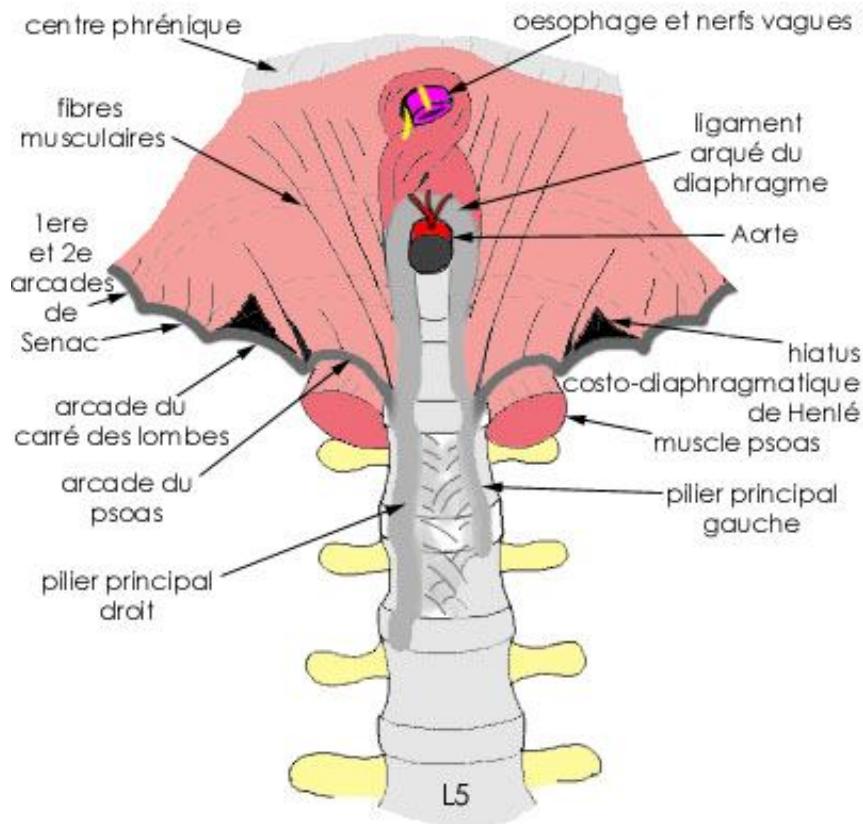


Figure 5 : Portion lombaire du diaphragme[5].

Comprend un segment latéral et un autre médial

- Le segment médial représenté par les piliers diaphragmatiques disposés de part et d'autre de la ligne médiane sur la face antérieure des vertèbres et des disques intervertébraux.
 - Les piliers principaux :
 - .A droite descend sur les 3 premières vertèbres lombaires ;
 - .A gauche ils sont moins puissants et se limitent à L2.

Ces 2 piliers (droit et gauche) se croisent sur la ligne médiane et forment par leurs fibres internes le lit fibreux de l'aorte.

Les piliers se terminent par 2 faisceaux qui délimitent en haut l'orifice œsophagien.

- Les piliers accessoires : ils sont plus grêles.
- Le segment latéral représenté par les arcades diaphragmatiques au nombre de 2 :
 - L'arcade du psoas en dedans
 - et l'arcade du carré des lombes en dehors.

b. Le centre phrélique : ou centre tendineux

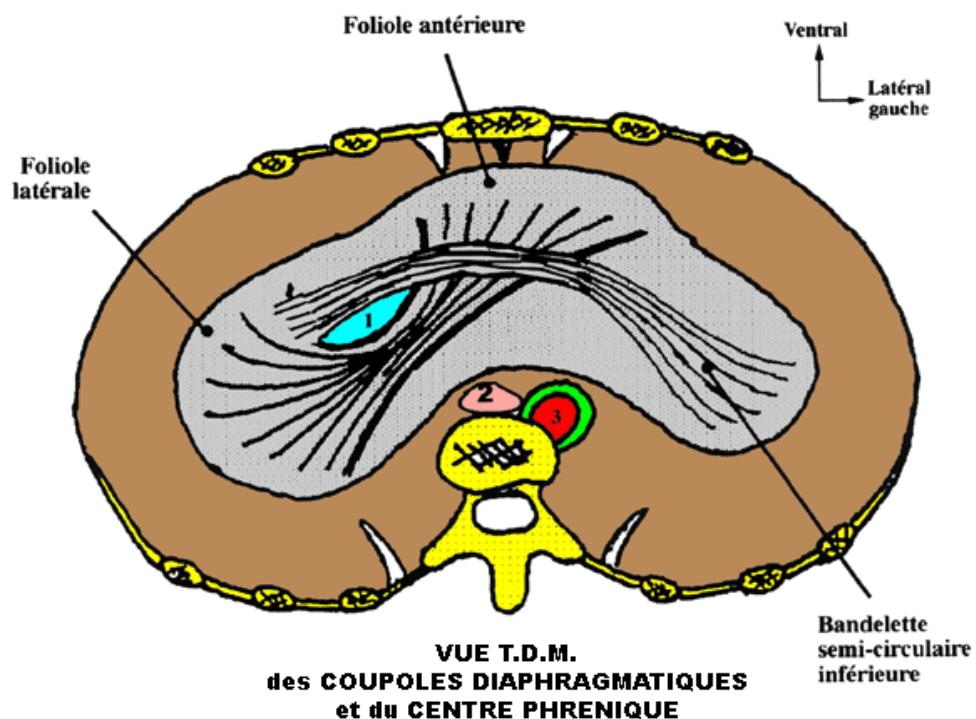


Figure 6 : le centre phrélique du diaphragme[6].

- Forme : en feuille de trèfle à 3 folioles
 - La foliole antérieure c'est la plus étendue.
 - La foliole droite moins étendue que l'antérieur.
 - La foliole gauche c'est la plus réduite.
- Chacune de ces folioles reçoit les faisceaux musculaires correspondants.
- 2 sortes de fibres constituent le centre phrénoïque :
 - Les fibres fondamentales provenant des différents faisceaux d'origine.
 - Les fibres d'association.
- Le diaphragme joue un rôle important dans la respiration, il est constitué par l'assemblage de petits muscles digastriques dont les tendons s'entrecroisent au niveau du centre aponévrotique[4].

La position et la forme du DTA sont conditionnées par :

- La respiration
- La position du corps
- Le volume des viscères.

2. LES ORIFICES :

- Font communiquer la cavité thoracique et abdominale, on distingue :

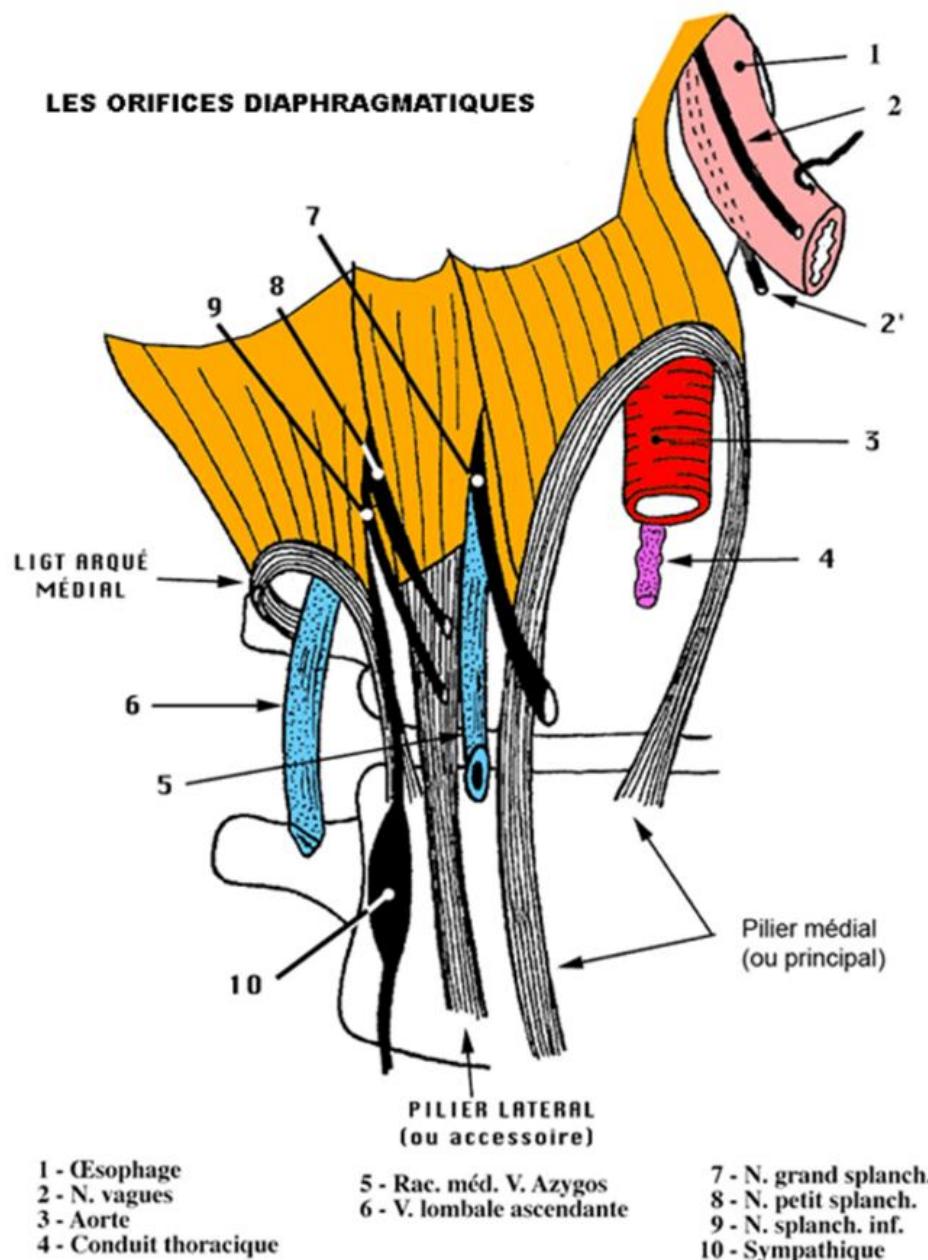


Figure 7 : les orifices diaphragmatiques[6].

A- Les orifices principaux : au nombre de 3 :

a- L'orifice aortique :

- Entre les 2 piliers internes, il est médian et légèrement dévié à gauche et se projette sur D12. Cet orifice livre passage à l'aorte et au canal thoracique.

b- L'orifice œsophagien :

- À gauche de la médiane en regard de D10. Cet orifice livre passage à l'œsophage diaphragmatique et au nerf vague.

c- L'orifice de la veine cave inférieure :

- C'est le plus grand des orifices, situé à 2cm de la médiane à droite en regard de D9 et en plein centre phrénaire. Cet orifice livre passage à la VCI et la branche abdominale du Nf phrénaire droit.

B- Les orifices accessoires :

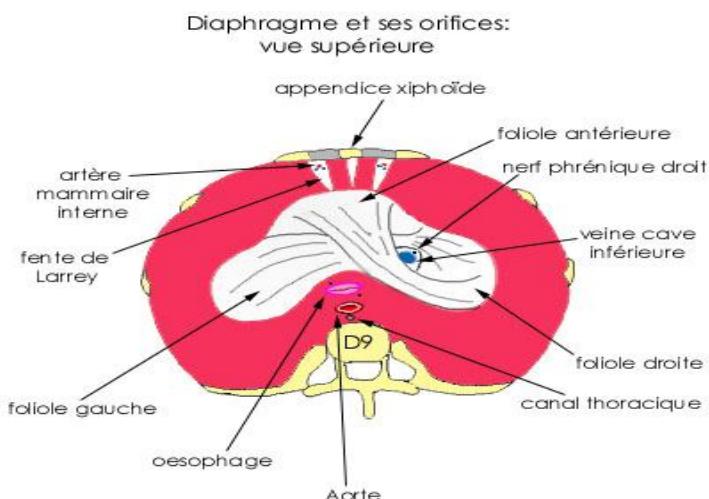


Figure 8 : orifices accessoires de l'œsophage[6].

a- Orifice antérieur :

La fente de Marfan et la fente de Larrey par où passe une branche de l'art mammaire interne.

b-Orifice latéral :

Entre les différents faisceaux chondro-costaux, livre passage aux nerfs intercostaux.

c- Orifice postérieur :

Entre le pilier principal et accessoire, il livre passage au nerf grand splanchnique et la racine interne de la veine azygos.

Entre le pilier accessoire et l'arcade du psoas passe le Nerf petit splanchnique, le nerf splanchnique inférieur et la chaîne sympathique.

Sous l'arcade du psoas passe la veine lombaire ascendante.

3-LES RAPPORTS :

- *La face supérieure* : au centre avec le médiastin et à la périphérie avec la cavité pleuro pulmonaire.
- *La face inférieure* presque entièrement recouverte par le péritoine et répond à la face sup et post du foie, à l'œsophage abdominale, à la grosse tubérosité de l'estomac, au lobe gauche du foie, à la rate et à l'angle colique gauche. [4]

4- VASCULARISATION ET INNERVATION :

a. Les artères :

- La face supérieure : 2 artères diaphragmatiques sup et collatérales de la mammaire interne.
- La face inférieure : les 2 artères diaphragmatiques inférieure (gauche et droite) provenant de l'aorte abdominale.

b. Les veines:

- Même trajet que les artères, se jettent dans les VCI et VCS.

c. Les nerfs :

- Les nerfs phréniques, gauches et droits, branches du plexus cervical (C4).

5- ACTION :

a- Les rôles principaux :

- L'inspiration,
- La contraction ;
- Et l'augmentation des 3 diamètres du thorax : vertical, sagittal et transversal.

b- Rôle secondaire :

- Suspend les viscères sus méso coliques et lombaires.
- Favorise la circulation de sang et de la lymphé, le cheminement de la bile et les vomissements par ses contractions.
- Agit sur l'orifice œsophagien et ainsi s'oppose au RGO.

IV– EMBRYOLOGIE ET DEFAUTS DE FORMATION DU DIAPHRAGME

L'embryologie du diaphragme est un préalable à la compréhension de la hernie diaphragmatique. Il s'agit d'une malformation qui survient de manière précoce durant la vie embryonnaire et de ce fait, elle peut être considérée, selon certains auteurs, comme une embryopathie [5].

A. LE DEVELOPPEMENT NORMAL DU DIAPHRAGME :

Le processus de développement est décrit en deux étapes :

1. La première étape : le développement du diaphragme primitif :

Le diaphragme primitif doit son existence au développement des sacs cœlomiques de l'embryon. Cette étape se déroule à la fin de la 3^{ème} semaine jusqu'au début de la 4^{ème} semaine de gestation [5].

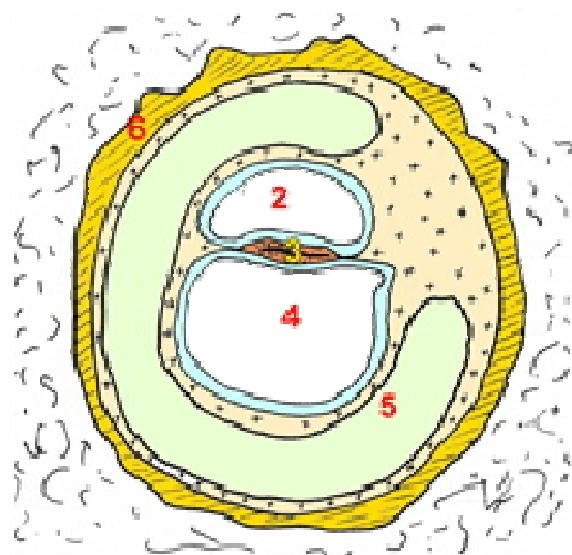


Figure 9: Développement embryonnaire 3^{ème} SA [7]

2 : Cavité amniotique ; 3 : Disque embryonnaire ; 4 : Sac vitellin 5 : Cavité cœlomique ; 6 : Chorion

Dans cette phase de l'embryogenèse, le diaphragme est une masse mésenchymateuse non structurée, bordée cranialement par l'épithélium de la cavité péricardique, et caudalement par l'épithélium de la cavité péritonéale. Les canaux pleuro péritonéaux s'opposent dorsalement à cette masse, ce qui établit un passage entre le péri cardium et le cœlome abdominal.

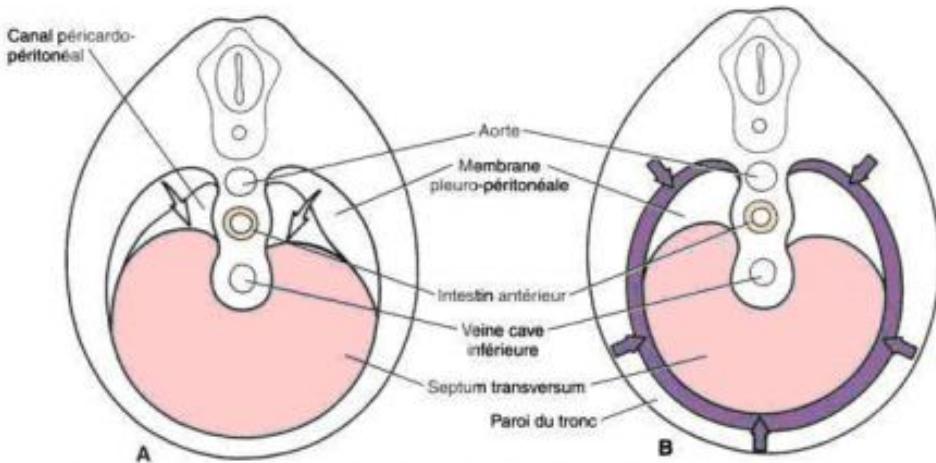
Du côté ventral on trouve le septum transverse qui abrite les cellules hépatiques, causant ainsi l'expansion de cet organe ventro latéralement. A la fin de cette phase le diaphragme primitif est constitué ventralement du septum transverse et dorsalement des canaux pleuro péritonéaux ainsi que de leurs structures environnantes (membranes pleuro péritonéale et médiastin)

2. La deuxième étape : le développement de la cavité pleurale et la fermeture des canaux pleuro péritonéaux :

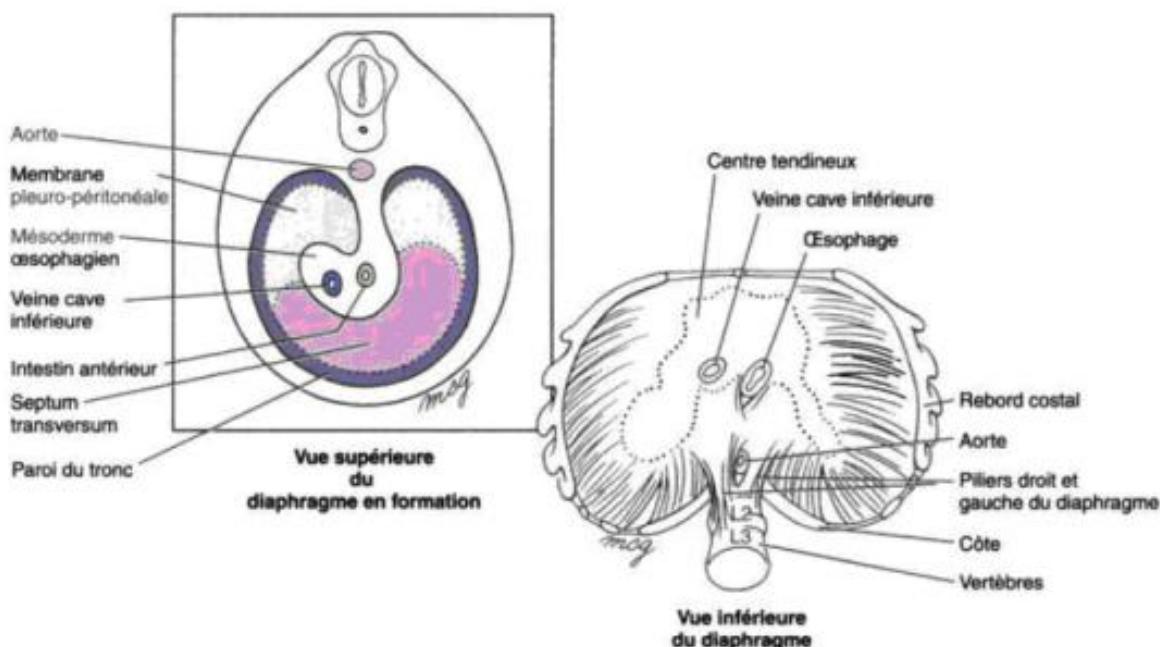
Cette étape se déroule entre la 4^{ème} et la 8^{ème} semaine de gestation, dont le processus n'est pas très bien élucidé.

La fermeture de ces canaux pourrait dépendre du développement normal des membranes pleuro péritonéales. Par ailleurs, les glandes surrénales jouent un rôle important dans le processus de fermeture des canaux. Une hypothèse suggère que les canaux pleuro péritonéaux pourraient être comprimés par les organes de voisinages.

Il a également été postulé que la croissance caudale et latérale de la plaque mésenchymateuse post hépatique mène à la fermeture du diaphragme.



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



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

Figure 10 : La formation du diaphragme [6]

B. LE DEVELOPPEMENT PULMONAIRE NORMAL :

Se divise en trois périodes, chacune comprend six grandes étapes :

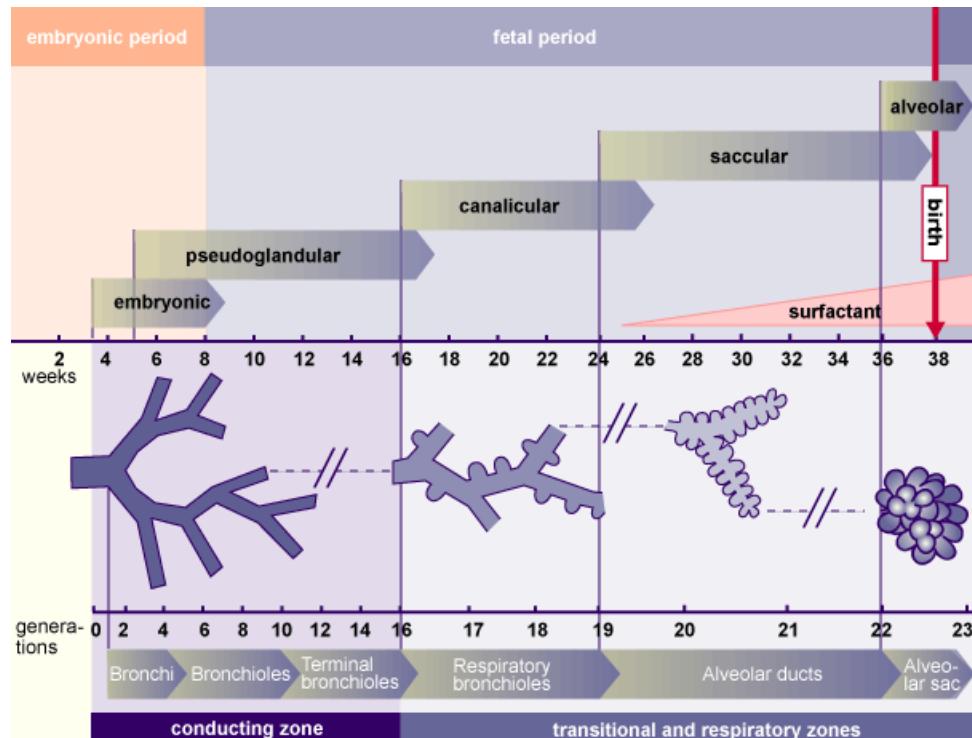


Figure 11 : Les différentes étapes du développement pulmonaire [8]

1. Période embryonnaire :

Du 26^{ème} jour à la 7^{ème} semaine de gestation.

Organogenèse et formation des voies aériennes majeures.

2. Période fœtale

a-Stade pseudoglandulaire : entre la 5ème et la 17èmeSA.

Toutes les voies de conduction pré acinaires sont formées jusqu'à la 16^{ème} génération bronchique, le parenchyme pulmonaire est grossièrement assemblé, et les acini font leur apparition.

b- Stade canalaire : entre la 16ème et la 26ème SA.

Correspond à la formation des acini, à la différenciation de l'épithélium, au développement de la barrière alvéolo capillaire et au début de la synthèse du surfactant.

c- Stade sacculaire : entre 24ème SA et la gestation.

Les sacs alvéolaires sont présents et la barrière alvéolo capillaire s'amincit.

3. Période post natale :

a- Stade alvéolaire : Entre 36ème SA et 2 ans de vie.

Caractérisé par une alvéolisation par septation.

b- Stade de maturation micro vasculaire : De la naissance à 3ans de vie.

C'est une maturation vasculaire du lit capillaire pulmonaire avec remodelage des septums interalvéolaires.

Par ailleurs, les mouvements respiratoires se produisent avant la naissance : ils provoquent alors l'aspiration de liquide dans les poumons. Ainsi, à la naissance, les poumons sont à demi remplis de liquide provenant de la cavité amniotique, des glandes trachéales et des poumons.

C. DEVELOPPEMENT DE L'ANSE INTESTINALE PRIMITIVE :

Elle se développe presque entièrement en dehors de la cavité abdominale dans le cœlome du cordon. A la 10^{ème} SA, l'intestin a entièrement réintégré la cavité abdominale au prix d'une adaptation qui modifie son orientation initiale, la masse intestinale, subit une rotation complexe ramenant ainsi le caecum sous le foie.

EMBRYOLOGIE DIGESTIVE : DEVELOPPEMENT INTESTINAL

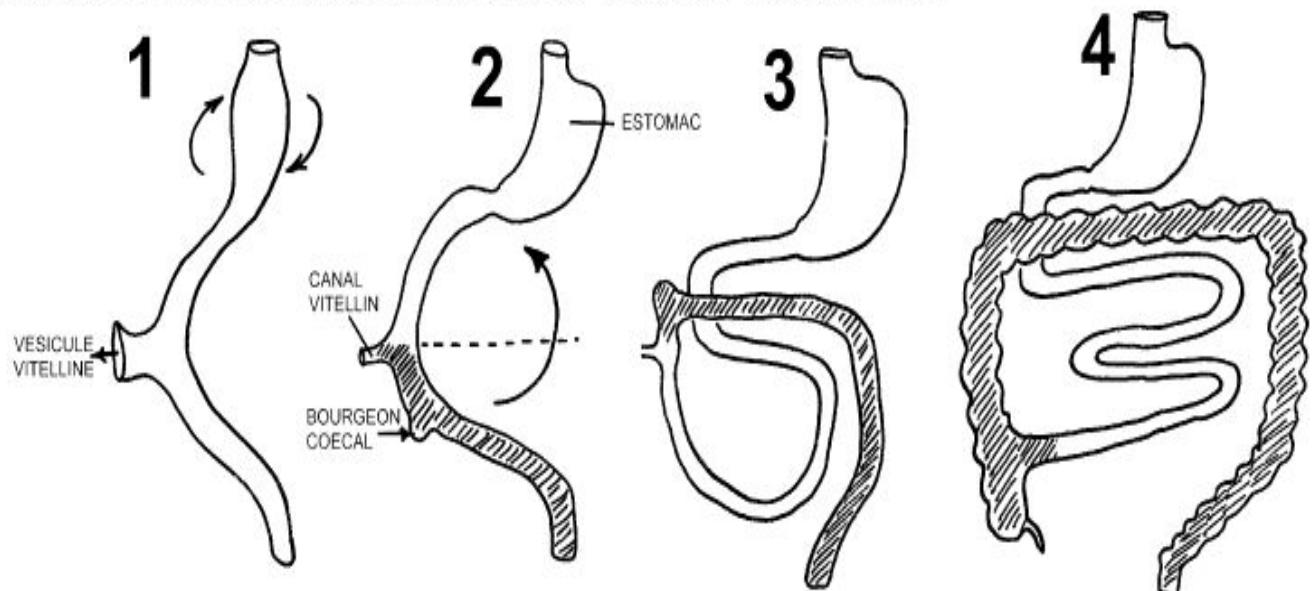


Figure 12 : les étapes du développement embryonnaire de l'anse primitive [9]

D. DEFAUTS DE FORMATIONS DU DIAPHRAGME :

Le diaphragme est donc une cloison musculo aponévrotique d'origine mésoblastique, formé par la fusion du septum transversalum (futur centre phrénique) et des membranes pleuro péritonéales droite et gauche. La muscularisation se fait grâce à des fibres musculaires d'origine pariétale et les piliers sont issus du méso œsophage.

a-Défaut de fusion des différents composants du diaphragme :

- Absence de fermeture d'une des membranes pleuro pariétales avec le septum transversalum est à l'origine des hernies postéro latérales par le foramen de Bochdalek.
- -Défaut de fusion du septum transversalum et de la paroi antérieure est à l'origine des hernies rétro sternales par le foramen de Morgagni.

b-Défaut de muscularisation :

L'invasion myoblastique fait défaut et la portion non muscularisée est alors réduite à un sac fibreux distendu par la pression abdominale et contenant les organes sous-jacents.C'est l'éventration diaphragmatique désignant une élévation anormale du diaphragme.

c-Agénésie du diaphragme :

Dans un cadre de poly malformation.



Chapitre 2

Matériel et méthodes



Il s'agit d'une étude rétrospective intéressant 15cas de hernies et éventrations diaphragmatiques, colligés au service de la chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfants de Rabat, sur une période de 14ans, de janvier 2000 au mois de décembre 2014, à partir de l'exploitation des dossiers médicaux, des registres des entrants, et des comptes rendus opératoires.

Les hernies hiatales isolées, et les éventrations post opératoires ne font pas l'objet de notre étude.

La série comporte :

- Huitcas d'hernie retro costo xiphoïdienne dont :
 - Six cas d'hernies de Larry.
 - Deux cas d'hernies retro-costo-xiphoïdienne bilatérale de larry-Morgani.
- Cinq cas d'hernie postéro-latérale de Bochdaleck.
- Deux cas d'éventration diaphragmatique.

A.LES CRITERES D'INCLUSIONS ETAIENT :

- Age supérieur à 28 jours inférieurs à 16 ans.
- L'admission initiale ou suite à un transfert d'un service de pédiatrie vers le service de la chirurgie pédiatrique de l'hôpital d'enfant à Rabat.
- La présence d'une hernie diaphragmatique ou d'éventration confirmée avec prise en charge chirurgicale.

B. LES DONNEES RECUEILLIS CHEZ CHACUN DE NOS PATIENTS ETAIENT :

1. *La date d'admission.*
2. *Le numéro d'hospitalisation.*
3. *L'âge.*
4. *Le sexe.*
5. *Le motif d'hospitalisation.*
6. *Les antécédents personnels et familiaux.*
7. -*Sur le plan clinique nous avons analysé les données suivantes dans les limites de l'examen initial :*

a- Les signes fonctionnels comprenaient :

- L'âge de début de la symptomatologie.
- Les signes respiratoires en précisant les caractéristiques
- Les signes digestifs.

b-Les signes physiques :

➤ Nous avons noté les signes généraux :

Température, poids,taille, l'état hémodynamique et respiratoire, présence de dysmorphie.

➤ L'examen pleuro-pulmonaire a recherché :

Une déformation thoracique, une dyspnée, présence des râles, ou des bruits hydro- aériques en intra-thoracique.

- L'examen abdominal a précisé l'état de l'abdomen :

Plat ou ballonné, présence une cicatrice de laparotomie, ou une hernie extériorisée.

- Pour l'examen des autres appareils; nous ne l'avons consigné qu'en cas de présence d'éléments pathologiques

8. Sur le plan para-clinique :

Dans notre série, les examens para-cliniques principalement utilisés sont:

- La radiographie pulmonaire

(Radiographie thoraco-abdominale chez le nourrisson) : présence de clartés digestives en intra-thoracique ou un foyer pulmonaire.

- TOGD : permet de :

- Faire un bilan des organes herniés.
- Préciser les dimensions des orifices.

- Echographie abdominale :

- Un moyen de diagnostic non invasif.
- Elle peut être réalisée en première intention.
- Permet la mise en évidence d'autres malformations associées notamment cardiaques, rénales, ou cérébrales.

- La TDM thoraco-abdominale :

- Demandée dans des situations trompeuses.

9. Le traitement :

- La chirurgie :
 - Les indications.
 - La voie d'abord : laparotomie, thoracothomie.
 - Les résultats : Les complications peropératoires, les résultats postopératoires précoces, et les résultats postopératoires à moyen et à long terme.

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

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



Résultats



Nom et prénom	Mouhamed .M
Age	10 mois
Sexe	Masculin
Motifs d'hospitalisations	Pneumopathie à répétition
Antécédents	Anémie ferriprive depuis l'âge de 3mois
Clinique	
.Signes fonctionnels:	Pneumopathie récidivante
-Signes respiratoires	RAS
-Signes digestifs	
-Autres	
.Signes physiques :	Bon état général, apyrétique PC = 47 cm (+2DS) Retard staturo pondéral (-2DS) Thorax globuleux asymétrique Bruit hydro aérique au niveau hémi thorax droit Râles ronflants aux 2 hémi champs pulmonaires
Para cliniques :	Clarté digestive en intra thoracique retro sternale (figure 13) Elargissement des EIC, déviation médiastinale gauche Hernie diaphragmatique droite (figue 19) Rein en fer à cheval .Splénomégalie discrète homogène
Malformations associées	Hernie diaphragmatique Echo cœur: normale
Type de la hernie	Hypertelorisme, front bombé, macro cranie
Organes herniés	Henie diaphragmatique retro costo xiphoïdienne bilatérale
Geste associé	Anses digestives avec dôme hépatique
Suites opératoires	Aucun
Traitemen	Simples, ex tubé après réveil complet -Laparotomie médiane, allant de l'appendice xiphoïde à 2cm au-dessous de l'ombilic. -L'exploration trouve une HRCX bilatérale, dont le contenu gauche est des anses grêles et côlon transverse, et le contenu droit le lobe gauche du foie. -Après réintégration, on trouve une hypoplasie pulmonaire gauche et fermeture du defect par des points séparés. -Du côté droit: le foie présente des adhérences avec le sac herniaire, libération de proche en proche puis réintégration du foie. Fermeture du defect par des points séparés à la soie tout en prenant le sac herniaire dans les points.
Durée de l'hospitalisation	-FPP
Evolution	1mois Favorable sur 4 mois

FICHE N° 2

Nom et prénom	Ahmed .B
Age	12 mois
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Dyspnée sifflante depuis l'âge de 4mois
Antécédents	Pas de DR à la naissance
Cliniques .Signes fonctionnels: Signes respiratoires Signes digestifs Autres .Signes physiques :	Dyspnée sifflante Fièvre Tachypnée, dyspnée Gargouillement basithoracique gauche
Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM	Image hydro aérique au niveau de l'hémi thorax gauche refoulant le médiastin à droite -- Normale
Malformations associées	Aucune
Type de la hernie	Retro costo xiphoïdienne par la fente de Larry
Organes herniés	Côlon transverse et droit avec parenchyme hépatique
Geste associé	Aucun
Suites opératoires	Simples
Traitemen	Incision médiane sous-xiphoïdienne sus ombilicale. Ouverture de la ligne blanche puis tu péritoine. L'exploration trouve un large defect antérolatéral droit avec hernie du côlon transverse et du foie, section du ligament falciforme abaissant le foie Réduction de la hernie avec présence d'une plicature du méso qui est libérée. Dissection d'un sac péritonéal herniaire et son exérèse, qui permet la mise en évidence d'une berge diaphragmatique postérieure bien développée, et une antérieure hypoplasique dans son quart distal. Suture du defect par double surjet Palteau par Vicryl2/0 Bonne expansion pulmonaire. Mise en place d'un drain thoracique. 40jours
Durée de l'hospitalisation	
Evolution	Bonne sur 2 mois

FICHE N°3

Nom et prénom	Mouhammed.R
Age	6 ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	BPP à répétition
Antécédents	
Cliniques	
.Signes fonctionnels:	
Signes respiratoires	Toux, expectorations
Signes digestifs	--
Autres	fièvre
.Signes physiques :	Diminution des Vibrations vocales et des Murmures vésiculaires de l'hémithorax droit
Para cliniques :	
-Radio pulmonaire	Surélévation de la coupole diaphragmatique droite (fig.15)
-TOGD	Eventration diaphragmatique
-Echographie abdominale	Surélévation hépatique droite
-TDM	--
-Scopie	Mobilité diminuée de la partie antérieure de la coupole droite
Malformations associées	--
Type de la hernie	Eventration antérieure
Organes herniés	Foie
Geste associé	Aucun
Suites opératoires	Simples
Traitemen	Thoracotomie postéro-latérale droite passant par le 6eme espace Intercostal droit. A l'ouverture on trouve une éventration antérieure avec hernie du foie qui est adhérent au sac herniaire, par ailleurs on note un pont musculaire entre deux zones diaphragmatiques hypoplasiques droite et gauche. Ouverture du sac et libération du foie. Fermeture sur les berges musculaires par des points séparés avec double plicature des feuillets du sac allant jusqu'au côté droit réservant la partie droite immédiatement entre la VCI et siège des VSH. Fermeture de la paroi sur drain thoracique
Durée de l'hospitalisation	18jours
Evolution	Favorable sur 4 mois

FICHE N° 4

Nom et prénom	Bilal .B
Age	5ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Broncho alvéolite depuis l'âge de 2 ans
ATCD	Opéré à j4 de vie pour HCD non documentée
Clinique .Signes fonctionnels: Signes respiratoires Signes digestifs Autres .Signes physiques :	Dyspnée sifflante, PNP récidivantes, RAS Hippocratisme digital, pâleur cutanéo-muqueuse.
Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM -Autres	Rein gauche en intra thoracique para cardiaque, siège d'une hydronéphrose (fig.14) Déviation médiastinale droite -- -- Hernie diaphragmatique gauche (figure 21) Scintigraphie rénale : rein gauche en position supérieure de fonction conservée, captation élimination retardée, avec dilatation pyélo calicielle modérée.
Malformations associées	--
Type de la hernie	Postéro latérale de BOCHDALECK
Organes herniés	Anses colique et rein gauche
Geste associé	Appendicectomie
Suites opératoires	Simples
Traitemen t	Incision sous costale au niveau de l'ancienne cicatrice,réintégration et fermeture du défect. L'exploration : hernie diaphragmatique postérolatérale gauche admettant le rein gauche le pôle supérieur de la rate et côlon, l'intestin est en mésentère commun. Abaissement facile des organes herniés. Fermeture de l'orifice après mise en place d'un drain thoracique. Décollement sous cutané et aponevrotomie de décharge. Fermeture pariétale plan par plan.
Durée de l'hospitalisation	15 jours
Evolution	Bonne tolérance sur le plan respiratoire et digestif.

Nom et prénom	Wassim A.O
Age	4mois
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Gêne respiratoire dans un contexte fébrile
ATCD	
Clinique	
.Signes fonctionnels:	Détresse respiratoire néo natale Infection materno-fœtale par RPM
.Signes physiques :	Dyspnée Aucun Fièvre Râles ronflants bilatéraux. Polypnée
Para cliniques :	Image hydro aérique au niveau de l'hémi thorax gauche Suspicion d'une hernie de la fente de Larry Normale
Malformations associées	Dysmorphie faciale, hydrocèle, hernie ombilicale--
Type de la hernie	Eventration par hypoplasie du diaphragme
Organes herniés	Colon gauche et transverse
Geste associé	Aspiration de l'hydrocèle
Suites opératoires	Simples
Traitemen	-Laparotomie médiane sus ombilicale, l'exploration trouve une éventration diaphragmatique médiane antérieure par hypoplasie du diaphragme membraneux faisant 7cm de diamètre. -Fermeture des deux berges funiculaires diaphragmatiques antérieures, circonscrivant l'hypoplasie par 10 points séparés simples. -Le déroulement des anses ne trouve pas d'anomalie. -L'exploration pelvienne trouve une hydrocèle importante bombant en intra péritonéal qui est non communicante, elle a été aspirée et vidée. -Fermeture pariétale plan par plan
Durée de l'hospitalisation	20jours
Evolution	Bonne évolution sur 6mois

FICHE N° 5

Nom et prénom	Abdelilah .E
Age	5ans et demi
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Pneumopathie à répétition dès l'âge de 1an
ATCD	Connu trisomique 21
Clinique .Signes fonctionnels: -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Dyspnée d'effort avec accès de cyanose Aucun --
.Signes physiques :	Bruit hydro aérique au niveau du thorax Présence de râles ronflants aux bases pulmonaires
Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM -Autres	Suspicion d'hernie diaphragmatique Clarté digestive en intra thoracique Rein droit en ptose— -- --
Malformations associées	Syndactylie, dysmorphie faciale, aplatissement base du nez
Type de la hernie	Retro costo xiphoïdienne par la fente de Larry
Organes herniés	Côlon transverse
Geste associé	Mise en place d'un drain de Redon
Suites opératoires	Simples
Traitemen t	-Incision mediane xipho-ombilicale, ouverture de la ligne blanche, ligature et section du ligament rond. -L'exploration retrouve une HD RCX gauche, faite essentiellement de côlon transverse avec réintégration. Avivement des berges diaphragmatiques -Fermeture de l'orifice herniaire par rapprochement de la face postérieure du diaphragme à l'aponevrose profonde du grand droit. -Mise en place d'un drain de Rdon au niveau du médiastin antérieur. -Fermeture pariétale plan par plan.
Durée de l'hospitalisation	15 jours
Evolution	Favorable sur 1 an

FICHE N° 6

Nom et prénom	Ikram .K
Age	2ans et demi
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Dyspnée sifflante
ATCD	Asthmatique depuis l'âge de deux ans
Clinique .Signes fonctionnels: -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres .Signes physiques :	Gêne respiratoire Dysphagie -- Dyspnée, tachycardie, polypnée Tirage intercostal
Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM -Autres	Foyer alvéolaire basal gauche. Saillie de l'arc inférieur gauche RGO, côlon transverse en intra thoracique Normale Hernie diaphragmatique antérieure avec colon (fig.19) --
Malformations associées	Aucune
Type de la hernie	Retro costo xiphoïdienne avec deux orifices
Organes herniés	Côlon transverse
Geste associé	Aucun
Suites opératoires	Simples
Traitemen t	-Laparotomie médiane sus ombriciale. -Dissection musculo aponévrotique. -L'exploration trouve une hernie RCX avec deux orifices séparés par un pont diaphragmatique, le colon transverse passe à travers l'orifice gauche. - Réintégration du colon en intra abdominal qui est normal. -Résection du pont diaphragmatique entre les deux orifices sans résection du sac herniaire. -Réparation de la brèche par des points séparés. -Hémostase soigneuse. -Fermeture de la paroi, plan par plan
Durée de l'hospitalisation	10 jours
Evolution	Bonne sur 2ans

FICHE N° 7

Nom et prénom	Ikram .K
Age	2ans et demi
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Dyspnée sifflante
ATCD	Asthmatique depuis l'âge de deux ans
Clinique .Signes fonctionnels: -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Gêne respiratoire Dysphagie --
.Signes physiques :	Dyspnée, tachycardie, polypnée Tirage intercostal
Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM -Autres	Foyer alvéolaire basal gauche. Saillie de l'arc inférieur gauche RGO, côlon transverse en intra thoracique Normale Hernie diaphragmatique antérieure avec colon (fig.19) --
Malformations associées	Aucune
Type de la hernie	Retro costo xiphoïdienne avec deux orifices
Organes herniés	Côlon transverse
Geste associé	Aucun
Suites opératoires	Simples
Traitemen t	-Laparotomie médiane sus ombilicale. -Dissection musculo aponévrotique. -L'exploration trouve une hernie RCX avec deux orifices séparés par un pont diaphragmatique, le colon transverse passe à travers l'orifice gauche. - Réintégration du colon en intra abdominal qui est normal. -Résection du pont diaphragmatique entre les deux orifices sans résection du sac herniaire. -Réparation de la brèche par des points séparés. -Hémostase soigneuse. -Fermeture de la paroi, plan par plan
Durée de l'hospitalisation	10 jours
Evolution	Bonne sur 2ans

FICHE N° 8

Nom et prénom	Soufiane .R
Age	3ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Bronchopneumopathie à répétition
ATCD	Broncho alvéolite, toux émétisante
Clinique .Signes fonctionnels: -Signes respiratoires -Signes digestifs Autres .Signes physiques : Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM -Autres	Bronchorrhée, dyspnée, toux grasse -- fièvre MV et VV diminués du côté droit Râles ronflants bilatéraux -- Hypoplasie diaphragmatique droite avec ascension du foie -- --
Malformations associées	Syndrome de la jonction pyélo-calicielle
Type de la hernie	Hernie diaphragmatique antérieur gauche Larry
Organes herniés	Anses grèles et le foie
Geste associé	Aucun
Suites opératoires	Simples
Traitemen	Laparotomie sus ombilicale
Durée de l'hospitalisation	22jours
Evolution	Persistance de toux avec Rx poumon normale

FICHE n° 9

Nom et prénom	Yassine .G
Age	6 mois
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Toux chronique
ATCD	RAS
Clinique	
.Signes fonctionnels:	
-Signes respiratoires	Dyspnée
-Signes digestifs	Constipation
-Autres	--
.Signes physiques :	Râles ronflants bilatéraux, tirage sus sternale, battement des ailes du nez
Para cliniques :	
-Radio pulmonaire	Opacité digestive en intra thoracique
-TOGD	--
-Echographie abdominale	--
-TDM	--
-Autres	
Malformations associées	Aucune
Type de la hernie	Eventration diaphragmatique droite
Organes herniés	
Geste associé	Pas de geste associé
Suites opératoires	Simples
Traitemen	Incision transversale sous costale droite, dissection musculo aponévrotique du péritoine L'exploration trouve une éventration diaphragmatique droite au niveau du muscle diaphragmatique hypoplasique. Plicature diaphragmatique Fermeture pariétale plan par plan.
Durée de l'hospitalisation	20jours
Evolution	bonne

FICHE N° 10

Nom et prénom	Sara .G
Age	3ans
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Pneumopathie à répétition
ATCD	Trisomique
Clinique .Signes fonctionnels: -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Dyspnée sifflante RAS --
.Signes physiques :	Polypnée, fièvre, râles ronflants bilatéraux Rhinorrhée
Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM -Autres	Opacité digestive en intra thoracique Légère horizontalisation des côtes Présence de la rate au niveau de l'hypochondre droite -- --
Malformations associées	Oreilles bas implantés, nuque courte aplatie, microcéphalie
Type de la hernie	Hernie diaphragmatique de Bochdaleck
Organes herniés	Côlon
Geste associé	Appendicectomie
Suites opératoires	Simples
Traitemen	Laparotomie médiane sus ombilicale, dissection aponevrotiqu. L'exploration trouve un orifice diaphragmatique postéro latéral gauche sans sac herniaire, et une rate libre au niveau de l'hypochondre droit. Fermeture de la brèche par des points séparés en X. Réduction des éléments herniés, et appendicectomie par retournement. Fermeture pariétale plan par plan
Durée de l'hospitalisation	15jours
Evolution	Favorable

FICHE N° 11

Nom et prénom	Fatima.O
Age	2 mois
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Détresse respiratoire, accès de cyanose
ATCD	Grossesse non suivie avec accouchement prématûre Notion de DR à la naissance non documentée
Clinique .Signes fonctionnels: -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Gêne au moment des tétées, cyanose Constipation --
.Signes physiques :	Thorax globuleux asymétrique Ventre plat
Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM -Autres	Opacité digestive en intra thoracique -- Abdomen ne contient que l'estomac la rate et le sigmoïde -- --
Malformations associées	Fente palatine
Type de la hernie	Hernie de Bochdaleck
Organes herniés	Côlon descendant, le coecum, et la totalité du grêle
Geste associé	Insufflation d'air par une sonde dans le thorax, et appendicectomie
Suites opératoires	Simples
Traitemet	Laparotomie médiane sus ombilicale, l'exploration trouve une cavité abdominale déshabituée, ne contenant que l'estomac, la rate, et le sigmoïde. Alors que le côlon descendant, le caecum, et la totalité du grêle sont en intra thorax thoracique, par un defect diaphragmatique postéro latérale. Il n'y a pas de sac herniaire. Réintégration des éléments en intra abdominal a été facilitée par l'introduction d'une sonde dans le thorax et l'insufflation de l'air. On constate l'existence d'une mal rotation. Fermeture du defect diaphragmatique point par point à la soie. Réparation de l'intestin en mésentère commun ; emplacement du grême à droite, le côlon à gauche et le caecum dans la fosse iliaque gauche. Fermeture pariétale plan par plan. Mise en place d'un drain thoracique
Durée de l'hospitalisation	25jours
Evolution	Favorable sur 3 mois

FICHE N° 12

Nom et prénom	Abderahmane .A.B
Age	18 mois
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Toux chronique
ATCD	PNP à répétition
Clinique .Signes fonctionnels: -Signes respiratoires -Signes digestifs -Autres	Dyspnée, toux grasse -- --
.Signes physiques :	Râles ronflants bilatéraux Protrusion sternale, hippocratisme digital
Para cliniques : -Radio pulmonaire -TOGD -Echographie abdominale -TDM -Autres	Opacité digestive en intra thoracique avec déviation médiastinale -- -- --
Malformations associées	Retard psychomoteur
Type de la hernie	Retro costo xiphoïdienne médiane de Larry
Organes herniés	Anses grêles et une partie du côlon
Geste associé	Exploration TD trouve une un petit rien surnuméraire sur le mésentère
Suites opératoires	Simples
Traitemen	Laparotomie médiane, dissection musculo aponevrotique. L'exploration trouve une hernie RCX médiane prenant vers l'intérieur des deux champs pulmonaires, et un petit rien surnuméraire sur le mésentère. Fermeture du defect. Fermeture pariétale plan par plan.
Durée de l'hospitalisation	15jours
Evolution	Bonne sur 8mois

FICHE N° 13

Nom et prénom	Atif A.K
Age	4ans et demi
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	PNP récidivantes
ATCD	Connu asthmatique depuis l'âge de un an avec vomissements
Clinique .Signes fonctionnels: Signes respiratoires Signes digestifs Autres .Signes physiques :	Toux avec accès de cyanose Anorexie, vomissement -- Retard staturo pondéral
Para cliniques : Radio pulmonaire TOGD Echographie abdominale TDM Autres	Clarté digestive en intra thoracique gauche -- -- --
Malformations associées	Aucune
Type de la hernie	Hernie diaphragmatique de Bochdaleck
Organes herniés	Estomac, intestins, lobe gauche du foie
Geste associé	Drain de Redon en intra thoracique
Suites opératoires	Simples
Traitemen	Laparotomie médiane sus ombriciale. L'exploration trouve une hernie diaphragmatique gauche à travers laquelle l'estomac le lobe gauche du foie et l'intestin grêle sont en intra thoracique sans adhérences. Réintégration des viscères et libération laborieuse du lobe gauche du foie. Fermeture de la brèche par des points séparés en soie, les berges diaphragmatiques ne sont pas hypoplasiques. Fermeture pariétale plan par plansur drain de Redon en intra thoraciquesous pression.
Durée de l'hospitalisation	15jours
Evolution	Bonne sur un an

FICHE N°14

Nom et prénom	Salima .O
Age	5mois
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Gêne respiratoire
ATCD	--
Clinique	
.Signes fonctionnels:	Toux isolée puis dyspnée, associé à un épisode d'hématémèse
Signes respiratoires	--
Signes digestifs	
.Signes physiques :	Normal
Para cliniques :	
Radio pulmonaire	Opacité à contours externes hémisphériques occupant la quasi-totalité du champ pulmonaire droit, évoquant un pneumothorax. En surimpression sur cette opacité se détache une seconde opacité plus dense pouvant correspondre à une condensation parenchymateuse atélectasique ou une masse d'autres origines
TOGD	---
Echographie abdominale	
TDM	
Autres	
Malformations associées	---
Type de la hernie	Hernie diaphragmatique postéro latérale avec le foie et intestin grêle en intra thoracique
Organes herniés	Foie, intestin grêle
Geste associé	Aucune
Traitemen	Incision médiane sus ombilicale. Exploration de la cavité abdominale. Pas de sac herniaire, pas de mésentère commun. Réduction de la hernie et dissection des berges diaphragmatiques puis fermeture du defect. Fermeture de la paroi plan par plan.
Suites opératoires	A J3 du post-op: Encombrement d'où l'indication de kinésithérapie.RX de contrôle après un mois qui a objectivé la persistance de l'opacité de l'hémichamp pulmonaire droit.→Récidive de la hernie diaphragmatique d'où l'indication de la reprise de l'acte chirurgical. CRO : thoracotomie droite, l'exploration trouve des adhérences intimes inter phrénopulmonaires et découverte d'une sequestration pulmonaire avec retour veineux transdiaphragmatique (vers la VCI) qu'on respecte. Fermeture de l'orifice herniaire.FPPP sur drain aspiratif
Durée de l'hospitalisation	32jours
Evolution	Favorable

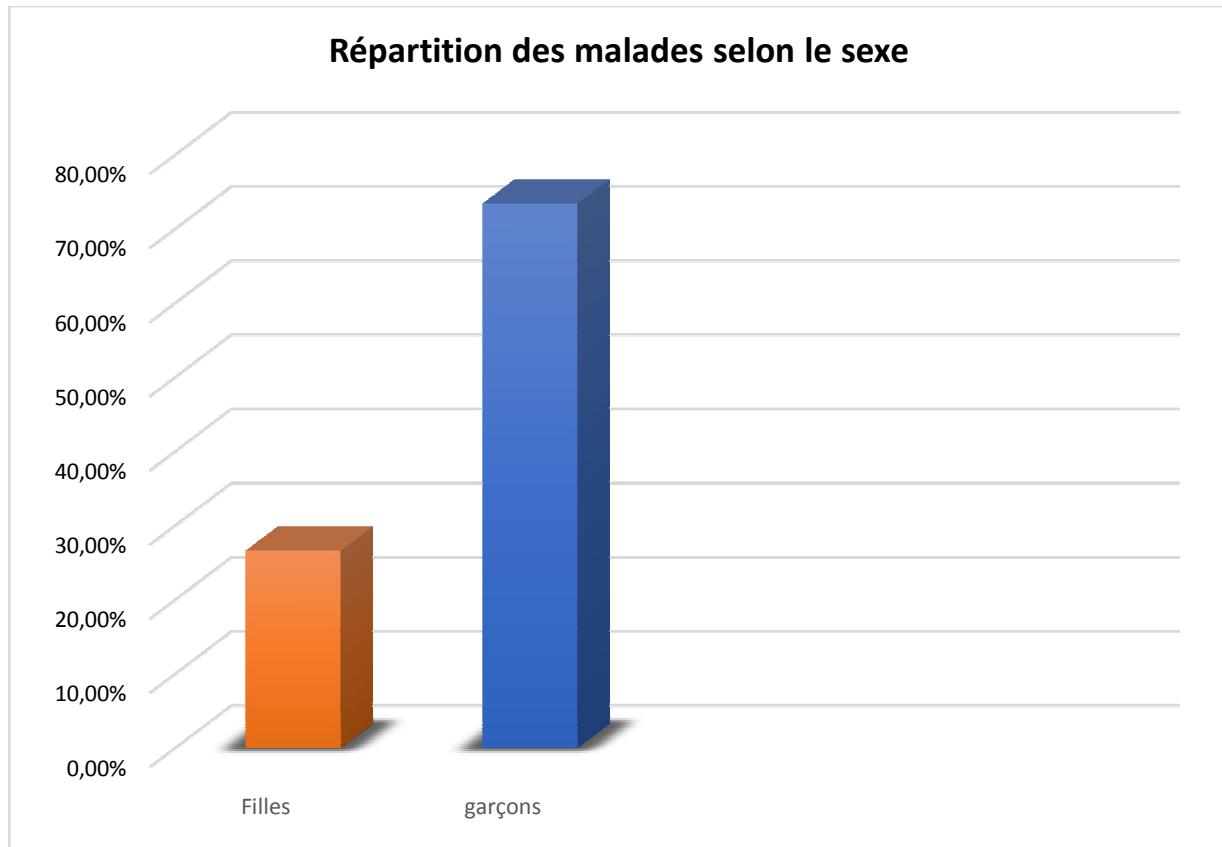
FICHE N°15

Nom et prénom	Amine.O
Age	15mois
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Broncho-pneumeuathie à répétition
ATCD	
Clinique	
.Signes fonctionnels:	Toux expectorante. Constipations Fièvre non chiffrée.
Signes digestifs	Signes respiratoires Signes digestifs Autres
.Signes physiques :	Fasciés trisomique Râles ronflants et bruits hydroaériques intrathoraciques à l'auscultation. Bruits du cœur déplacés à droite.
Para cliniques :	
Radio pulmonaire	--
TOGD	--
Echographie abdominale	Hernie RCX à contenu digestif : probablement colique et hépatique. Foyers d'atélectasies pulmonaires au niveau du segment dorsal lobaire supérieur droit et lobaire inférieur homolatéral.
TDM	Echo cœur : cœur déplacé à droite sans anomalies associées
Autres	
Malformations associées	Trisomie 21
Type de la hernie	Hernie RCX gauche de Larry
Organes herniés	Côlon transverse et une partie du foie gauche.
Geste associé	Aucun
Traitemen	Laparotomie médiane sus ombriciale. L'exploration trouve du colon transverse et une partie du foie gauche herniés à travers une brèche diaphragmatique rétrosternale. Réduction du contenu herniaire. Fermeture de la brèche par des points séparés. Tout en gardant le feutre herniaire collé au péricarde. L'exploration abdominale ne trouve pas d'anomalies de rotation intestinale. Fermeture de la paroi, plan par plan.
Suites opératoires	Encombrement bronchique et suintement de la plaie mis sous traitement médical.
Durée de l'hospitalisation	22jours
Evolution	Bonne

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. REPARTITION DES MALADES SELON LE SEXE :

Dans notre série, on trouve 11 garçons et 4 filles, ce qui présente un sexe ratio de 2.75 avec prédominance masculine.

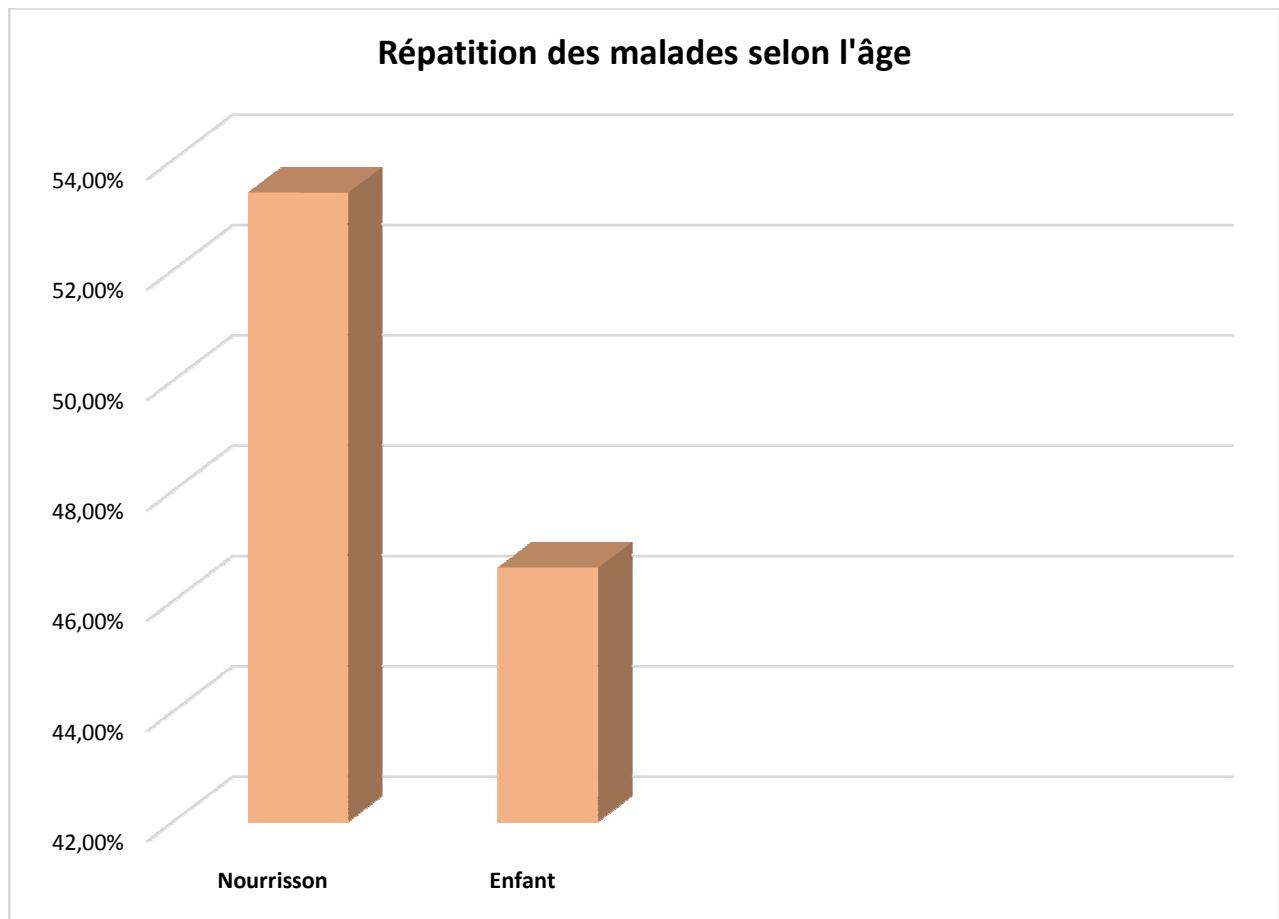


2. REPARTITION DES MALADES EN FONCTION DE L'AGE :

- L'âge de nos patients varie entre 2 mois et 6ans.
- L'âge moyen est d'environ 37 mois.
- La série ne comprend pas de nouveau-nés.

Huit de nos patients sont des nourrissons entre 2mois et 2ans, soit 53,4%.

Sept de nos maladessont des enfants (2-6ans), soit 46,6 %.

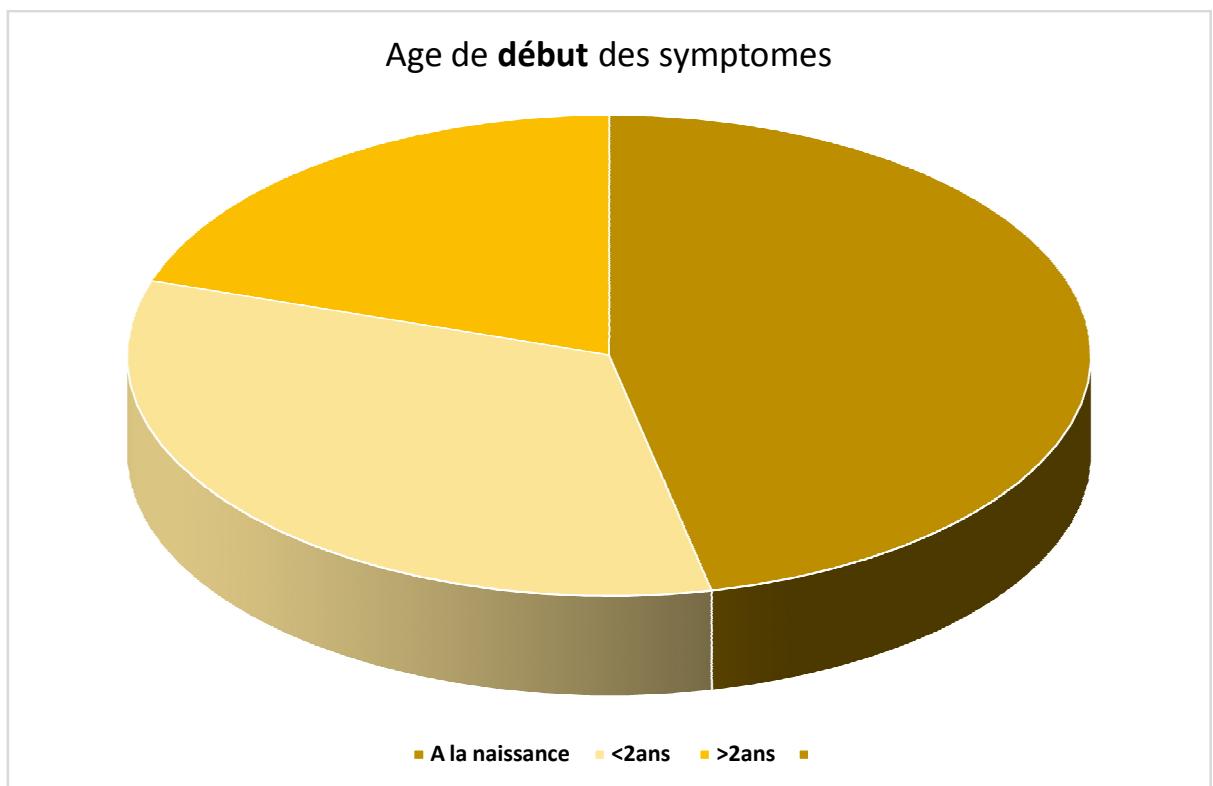


3. L'AGE DE DÉBUT DE LA SYMPTOMATOLOGIE :

La majorité de nos patients (7 cas) ont présenté les premiers symptômes dès leur naissance, soit 46,6%.

Cinq de nos patients ont eu les premiers symptômes avant l'âge de deux ans, soit 33,4%.

Trois de nos patients ont eu les premiers symptômes entre l'âge de 2 ans et 6 ans, soit 20 % des cas.



II. DONNEES CLINIQUES :

1. MOTIF D'HOSPITALISATION :

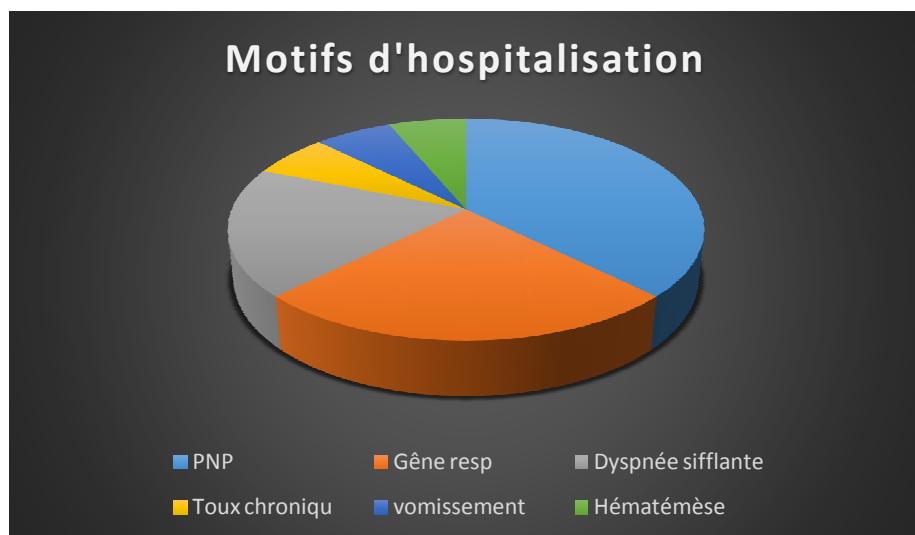
Les patients ont été admis pour les motifs suivants :

➤ Signes respiratoires

- PNP à répétition : 5
- Gêne respiratoire : 4
- Dyspnée sifflante : 3
- Toux chronique : 1

➤ Signes digestifs :

- Vomissements avec RGO : 1
- Hématémèse : 1



La symptomatologie révélatrice est dominée par les signes respiratoires qui représentent 86,7% des manifestations cliniques, dont les PNP à répétition et la gêne respiratoire sont les plus parlants.

La symptomatologie digestive est également présente avec 13,3% des cas, représentée par des vomissements et une hématémèse.

2. ANTECEDENTS :

a. Les antécédents personnels :

➤ Médicaux :

- Anémie ferriprive : 1 patient
- Infection materno-fœtale : 1 patient.
- Détresse respiratoire néonatale : 1 patient.
- Trisomie 21: 3 patients.
- Ralentissement psychomoteur : 2 patients.
- Asthme du nourrisson : 2 patients
- Prématurité : 1 patient.

➤ Chirurgicaux :

- Syndrome de jonction pyélocalicielle : 1 patient.
- Hernie diaphragmatique à j4 de vie : 1 patient.

b. Les antécédents familiaux :

Parents consanguins de 1^{er} degrés : 1 patient.

3. SIGNES FONCTIONNELS :

a. Signes respiratoires :

La symptomatologie révélatrice est dominée par les signes respiratoires qui sont présents chez la majorité des patients ;

Au premier plan la gêne respiratoire avec les PNP à répétition (60%) qui sont les premiers symptômes à apparaître chez la majorité des patients, la dyspnée sifflante était présente dans 3 cas (20%) et la toux chroniques pour un seul cas (6%).

b. Signes digestifs :

1 patient de notre série a présenté des vomissements chroniques avec notion d'anorexie et de RGO.

1 patient s'est présenté avec une hématémèse dans le cadre d'un RGO.

4. SIGNES PHYSIQUES :

Signes physiques	Nombre de cas
Râles ronflants	6
Polypnée	5
Fièvre	4
Bruits hydro aérique au niveau thoracique	3
Pâleur cutanéo muqueuse	3
Tachycardie	3
Entonnoir xiphoidien	3
Dysmorphie faciale	3
Thorax globuleux asymétrique	2
Cyanose	2
Hippocratisme digital	2
Retard staturo-pondéral	2
Râles sibilants	1
Diminution des murmures vésiculaires et des VV	1
Constipation	1

Répartition des malades selon les signes physiques dans notre série :

- 40% des patients ont présenté des râles ronflants bronchiques.
- 33,3% des patients ont présenté une polypnée.
- 26,6% des patients ont eu une fièvre.
- 20% des patients ont présenté, des bruits hydro aériques au niveau thoracique, une tachycardie ou une pâleur cutanéo-muqueuse, un entonnoir xiphoïdien ou une dysmorphie faciale.
- 16,6% des cas ont présenté soit : une cyanose, un thorax globuleux, un hippocratisme digital, ou un retard statuo-pondéral.
- Dans 6% des cas on retrouve :des râles sibilants, une dysphagie, une constipation ou une diminution des murmures vésiculaires et des VV.
- Chez un de nos patients, l'examen clinique n'a révélé aucune anomalie.

III. DONNEES PARACLINIQUES

A .RADIOLOGIE

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 intra thoraciques représente le signe sémiologique le plus évocateur et le plus fréquent chez les patients de notre série (8patients), soit 53,3% des cas.
- Quatre de nos patients, soit 26,6%, ont présenté une déviation médiastinale, dont trois à droite, et un à gauche. (fig.14)
- Un patient a présenté une élévation de la coupole diaphragmatique droite. (fig15)
- Un patient a présenté un foyer alvéolaire gauche, avec sailli de l'arc inférieur gauche.
- Un patient a présenté une opacité à contours externes hémisphériques occupant la quasi-totalité du champ pulmonaire droit évoquant un pneumothorax. En surimpression sur cette opacité se détache une seconde opacité plus dense pouvant correspondre à une condensation parenchymateuse atéléctasique ou une masse d'autres origines.
- (Voir ci-joints les clichés radiographie thoraciques de quelques-uns de nos malades)



Figure 13 : Cliché thoracique de face d'une hernie antérieure bilatérale de Larry-Morgani



Figure 14: Cliché thoraco-abdominal de face d'une hernie postéro latérale gauche de Bochdaleck



Figure 15 : Fiche N°3 : Cliché thoracique A : de face et B : de profil montrant une surélévation de la coupole diaphragmatique droite chez un patient qui présente une éventration diaphragmatique.

3. Echographie abdominale:

Dans notre série, l'échographie a été réalisée chez 6 patients soit, 40%.

Cet examen a permis de mettre en évidence :

- Un abdomen ne contenant que l'estomac, la rate et le sigmoïde, chez un patient.
- La présence de la rate au niveau de l'hypochondre droit chez un patient.
- Un rien en fer à cheval, avec une splénomégalie discrète et homogène chez un patient.
- Le rien droit en ptose chez un patient.
- L'échographie est revenue normale pour deux de nos patients.

4. TOGD

A été réalisé chez 6 patients, soit 40% des cas. Cet examen a permis de mettre en évidence ce qui suit :

- Une clarté digestive en intra thoracique chez deux de nos malades.
- Une hypoplasie diaphragmatique droite avec ascension du foie chez un patient.
- Une surélévation hépatique droite chez un patient.
- La présence du côlon transverse en intra thoracique chez un patient.
- Une TOGD est revenue normale



Figure 16: Une TOGD d'une hernie de Larry



Figue 17: Une TOGD d'une hernie RCX bilatérale

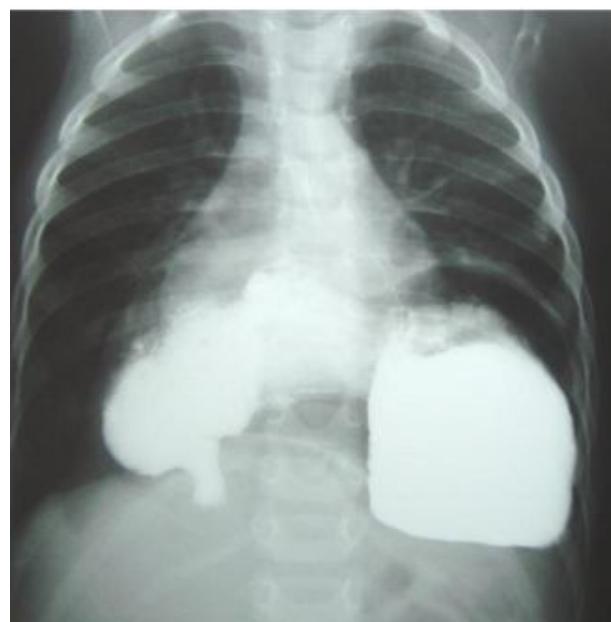


Figure 18: Une TOGD d'une éventration diaphragmatique avec ascension du côlon

5. TDM

Le scanner thoraco abdominal a été réalisé chez cinq patients, soit 33,3% des cas, il a mis en évidence :

- Une hernie diaphragmatique postéro latérale gauche avec ascension des anses coliques et du rien, chez un patient.
- Une hernie diaphragmatique droite retro costo-xiphoïdienne bilatérale, contenant des anses digestives avec un dôme hépatique, chez un patient.
- Hernie diaphragmatique postéro latérale gauche, avec le foie et l'intestin grêle en intra thoracique, chez un patient.
- Hernie RCX à contenu digestif : probablement colique et hépatique. Foyers d'atélectasies pulmonaires au niveau du segment dorsal lobaire supérieur droit et lobaire inférieur homolatéral, chez un patient.
- Hernie diaphragmatique antérieure avec des anses coliques. (fig19)

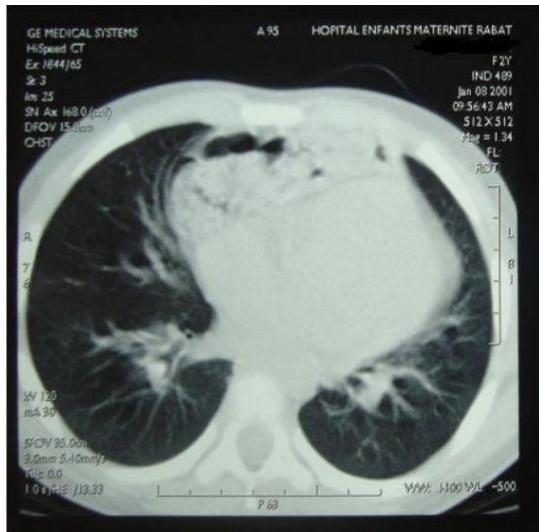


Figure19: Une TDM thoraco abdominale d'une hernie diaphragmatique de Larry- Morgani

B. BILANS SANGUINS

La gazométrie :

Aucun patient de notre série n'a bénéficié de cet examen.

C. EXAMENS A LA RECHERCHE DE MALFORMATIONS ASSOCIEES :

- Une échographie cardiaque a été réalisée chez 3 patients, soit 20%, dont une est revenue normale, et les deux autres ont révélé un déplacement du cœur à droit sans anomalies associées.
- Une scintigraphie rénale a objectivé un retard de capacité d'élimination chez un patient.

IV. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

La HDC rentre souvent dans le cadre d'un syndrome poly malformatif, ou associée à des anomalies génétiques ou chromosomiques.

Dans notre série, six de nos patients, soit 40%, présentent des malformations cliniques suivantes :

- Trois cas de trisomie 21.
- Un cas présente une fente palatine.
- Un cas présente une hernie ombilicale.
- Un cas présente une hydrocèle bilatérale.

V. TRAITEMENTCHIRURGICAL :

Dans notre série 100% des patients ont bénéficié de la chirurgie ouverte, 14 de nos malades ont bénéficié de la voix classique, laparotomie médiane sus ombilicale, et un seul patient a été opéré par thoracotomie.

Concernant les laparotomies, nos méthodes chirurgicales se sont déroulées de la façon suivante :

1. La voie d'abord abdominale :

Le patient en décubitus dorsal, mise en place d'un billot à la base du thorax à gauche puis on a fait une incision médiane, allant de l'appendicexiphoïde à au moins 2cm au-dessus de l'ombilic, puis on procède à une dissection musculo aponévrotique.

Après l'ouverture de la ligne blanche et du péritoine, on a procédé à une ligature :

- Section du ligament rond chez un patient.
- Du ligament falciforme pour chez un patient.

2. L'exploration de la cavité abdominale :

Par une mise en place d'une petite valve sur l'ouvrant costal qui a révélé:

- La présence d'un sac herniaire chez 3 patients.
- Un mésentère commun chez 2 patients.
- L'existence d'une ADP médiastinale chez 1 patient.
- Une hydrocèle importante bombant en intra péritonéale et qui est non communicante, chez 1 patient.
- Une rate libre au niveau de l'hypochondre droit chez un patient.
- La présence d'un rein surnuméraire sur le mésentère chez un patient.
- Une cavité abdominale déshabituée ne contenant que l'estomac, la rate et le sigmoïde chez un patient.

L'exploration de la cavité abdominale permet également de faire l'inventaire des organes herniés:

Organes herniés	Nombre de cas
Côlon transverse	6(40%)
Anses grêles	4(26,6%)
Foie	
Lobe gauche du foie	3(20%)
Côlon gauche	3
Rien gauche	3
Caecum	
Totalité du grêle	1(6%)
Estomac	1
Pôle supérieur de la rate	1
	1
	1

3. La reduction des viscères hernies dans le thorax :

Après avoir fait l'inventaire des organes herniés on les remet en place, 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.

La réintégration des éléments en intra abdominal a été facilitée, chez un patient, par l'introduction et insufflation de l'air par une sonde à travers le thorax.

Une libération laborieuse du foie de proche en proche, puis réintégration, a été réalisée chez deux de nos patients.

Une dissection du sac péritonéal herniaire et son exérèse chez un patient.

Une résection du pont diaphragmatique entre les deux orifices RCX, sans résection du sac herniaire, chez un patient.

4. Drainage d'une hydrocèle chez un patient.

5. Une appendicectomie par enfouissement a été réalisée chez un patient.

6. Fermeture de la fente diaphragmatique :

Par suture des deux berges par des points séparés en X, à l'aide d'un fil résorbable à la soie. La berge postérieure est toujours hypoplasique, le point doit être très postérieur parfois prend le périoste costal.

7. Fermeture pariétale :

Sans tension faite avec délicatesse vue la possibilité d'une inadéquation entre les volumes digestif et péritonéal.

On a réalisé :

- a. Un décollement sous cutané et une aponévrotomie de décharge pour permettre la fermeture pariétale pour un seul cas.
- b. Une plastie du muscle grand droit pour un cas.

8. On termine par *un drainage de la cavité thoracique*, par un drain de Redon intra thoracique, réalisé dans 6 cas.

9. Mise en place d'un pansement avec un bandage

VI- LES SUITES OPERATOIRES :

Elles étaient simples pour la majorité de nos malades (13patients), hospitalisés au sein du service de chirurgie enfant

Le traitement médical se constituait de :

- Ration de base ;
- Antipyrétiques ;
- Antibiothérapie :
 - Amoxicilline protégée : 3cas.
 - Aminosides : 4 cas, en général, associées à la pénicilline A,
 - Céphalosporines de 3ème génération : 2 cas.

Les données recueillies sur le retrait du drain thoracique en postopératoire concernent 2 patients. Il a été retiré entre le 1er (J1) et le 4ème (J4) jour postopératoire.

La durée d'hospitalisation a varié de 10 à 45 jours avec une durée moyenne de séjour de 27jours.

Dans la majorité des cas, 13cas, les suites opératoires étaient simples (86,6%)

Il y a eu des complications post opératoires dans 13,3% des cas :

Deux cas d'encombrement bronchiques ont été notés, dont un a également présenté une infection de paroi.

Ces patients ont bien évolué sous traitement médical.

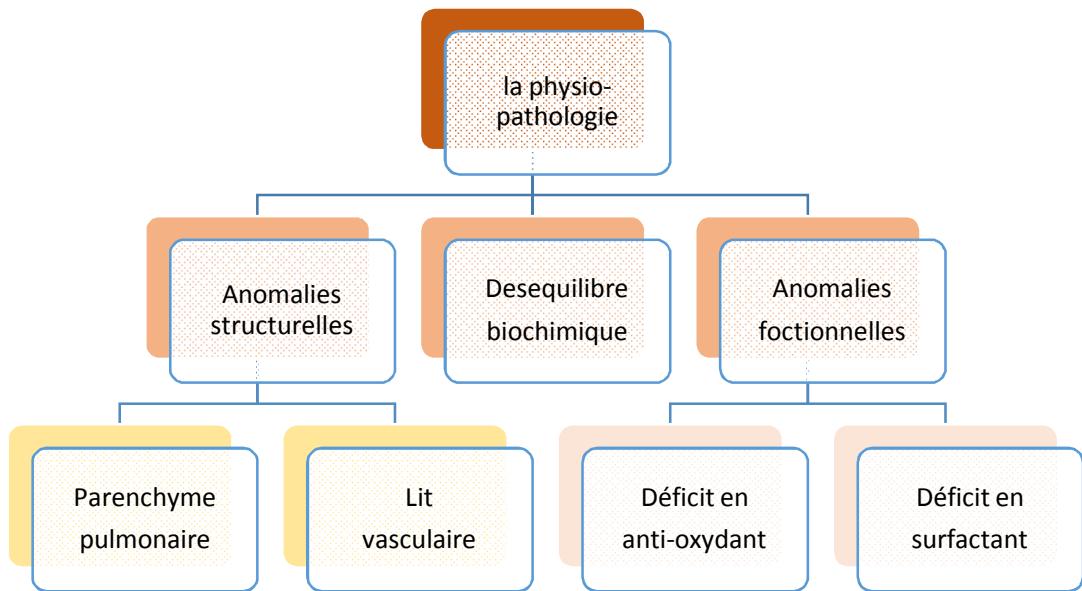
Par ailleurs, il y a eu un cas de récidive après 1 mois qui a été repris par thoracotomie.



Discussion



I- LA PHYSIOPATHOLOGIE



1. ANOMALIES STRUCTURELLES :

a. Anomalies du parenchyme pulmonaire :

Chez l'homme, la hernie diaphragmatique congénitale survient au cours de la vie intra-utérine entre 8ème et la 12ème semaine de gestation, au stade pseudo-glandulaire du développement pulmonaire.

Entre la 10ème et la 12ème semaine de gestation, le développement pulmonaire s'arrête du côté ipsilatéral à la HDC alors que, du côté controlatéral, cet arrêt du développement se situe entre la 12ème et la 14ème semaine de gestation.

Par conséquent il est clairement établi qu'une réduction du nombre de générations bronchiques est observée dans le tissu pulmonaire et qui est plus prononcée du côté ipsilatéral [3, 7, 8].

En raison de l'arrêt de développement pulmonaire, on retrouve nécessairement une diminution du nombre total d'alvéoles due à la diminution du nombre de bronchioles terminales [6, 10]. Cependant, le ratio alvéoles /artéries demeure normal [6, 9]. L'hypoplasie pulmonaire associée à la HDC touche donc les deux poumons, mais de façon inégale, de plus le tissu alvéolaire est plus affecté que le tissu bronchique.

Un épaisseissement de la membrane alvéolo-capillaire est observé dans la HDC, de plus, le nombre d'alvéoles aboutissant à chaque capillaire est réduit, ce qui diminue l'interface air/capillaire totale [12, 13].

b. Anomalies du lit vasculaire pulmonaire :

Les anomalies anatomiques du lit vasculaire pulmonaire dans la HDC sont bien documentées et se caractérisent par une réduction du nombre total de vaisseaux par unité de tissu pulmonaire et un remodelage des parois artérielles avec hypermuscularisation des artéries préacinaires [6, 13].

2. ANOMALIES FONCTIONNELLES :

A la naissance, les nouveau-nés avec HDC présentent une diminution de la capacité résiduelle fonctionnelle, une diminution de volume courant ainsi qu'une diminution de la compliance pulmonaire [14]. Par ailleurs, plusieurs déséquilibres sont également présents dans la HDC.

a. Déficit en surfactant :

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

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

Les SPs représentent environ 5 % à 10 % du poids total du surfactant et sont au nombre de quatre : SP-A, SP-B, SP-C, et SP-D.

Le principal rôle du surfactant est la réduction de la surface de tension à l'interface air/liquide, en plus, ses composants sont également impliqués dans d'autres activités biologiques telles la prévention du collapsus alvéolaire et la défense du tissu pulmonaire contre certains agents pathogènes.

L'analyse du liquide amniotique de fœtus avec HDC démontre un ratio lécithine/sphingomyéline immature, ainsi qu'une absence de Phosphatidyl-glycérol au même titre que chez les patients ayant une déficience en surfactant ou une maladie des membranes hyalines. A noter que ces deux éléments sont utilisés comme indices de la maturité pulmonaire fœtale.

Les mêmes résultats ont été obtenus par l'analyse du liquide pulmonaire récolté par lavage broncho alvéolaires [6, 13, 15, 16, 17, 18].

Les propriétés biophysiques du surfactant semblent être atteintes puisque l'analyse du BALF au surfactomètre à bille démontre une altération de la capacité du surfactant à réduire la tension de surface dans la HDC [19].

b. Déficit en système anti-oxydant :

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

L'individu normal possède un système primaire antioxydant qui neutralise ces radicaux libres d'oxygène et est constitué par des enzymes telles la Super Oxide Diomutase (SOD) et la Glutathione Peroxydase (GP) dans la HDC, les niveaux de ces enzymes sont réduits surtout en période de ventilation artificielle [6, 13]

3. DESEQUILIBRES BIOCHIMIQUES :

Dans la HDC, on note une augmentation de :

- L'enzyme de conversion de l'angiotensine(ACE) dans le tissu pulmonaire,
- L'expression génique du facteur onco-nécrosant (Tumor Necrosis Factor, TNF- α),
- L'immuno-réactivité des protéines.
- L'expression de l'ARNm de la molécule d'adhésion intercellulaire1 ainsi que la molécule d'adhésion des cellules vasculaires1. [20, 21, 22, 23].

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

L'expression de certains facteurs de croissance est également affectée dans la HDC.

La présence de facteur de croissance transformant β (TGF- β 1) a été mise en évidence dans l'adventice vasculaire pulmonaire [24], alors que le facteur de croissance endothérial vasculaire (vascular endothelial growth factor, VEGF) est absent du lit vasculaire et pulmonaire [25]. Ainsi l'expression pulmonaire d'un grand nombre de facteurs se trouve perturbée.

En résumé :

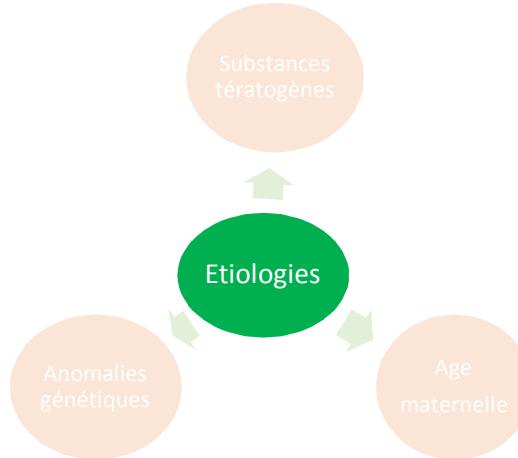
Dans la HDC, les deux poumons sont structurellement affectés surtout du côté ipsilatéral.

Le tissu pulmonaire présente une forte diminution du nombre de générations bronchiques et vasculaires, une diminution totale de l'arbre aérien et du lit vasculaire, et une hypermuscularisation des artéries intra-acinaires ce qui conduit à une hypoplasie pulmonaire et par conséquent à une réduction globale de la surface d'échanges gazeux, le tout aggravé par l'immaturité parenchymateuse associée.

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

II. ETIOPATHOGENIE:

1. ETIOLOGIES



a. Les substances tératogènes :

La HDC a été décrite suite à la prise maternelle de certaines substances tératogènes comme la thalidomide, des anti-comitiaux, la quinine (un anti-paludéen), la Phenmetrazine (un analogue des amphétamines) [7, 26, 27, 28].

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

- le Nitrofen, un herbicide [7, 29, 30, 34].
- le 3-Chloro-4-(Di-Chloro-Methyl)-5-Hydroxy-2-(5)-Furanone, produit génotoxique dérivé de la chloration des eaux [30].
- l'Acide Carboxylique Bi-Phénylique (BPCA) : un métabolite d'un antagoniste de récepteur thromboxane-A2 [29]...
- la BiSdiamine [N,N'-octamethylenebis (dichloroacétamide)] : un inhibiteur de la spermatogénèse [29].
- SB-210661 : un dérivé Benzofuranyl de l'urée développé pour inhiber la 5-Lipo-Oxygénase [29].

b. Autres facteurs :

Par ailleurs, la HDC est sans relation avec l'âge maternel ou la parité [45, 49].

Sur le plan génétique, le bras long du chromosome 15 joue un rôle crucial dans le développement du diaphragme [11, 15, 35].

En effet, la région 15q24-26 n code pour une protéine de liaison cellulaire de l'acide rétinoïque : CRABP1 (Cellular Retinoïc Acid Binding Protein-1) :

Les marqueurs de la vitamine A (rétinol et protéines de liaison plasmatique du rétinol) étaient diminués de 30 à 50% chez les nouveau-nés affectés par la HDC par rapport à des nouveau-nés sains [7, 29].

La HDC survient le plus souvent de façon sporadique. Cependant, certaines formes familiales ont été rapportées [7, 26, 30]. Ainsi, pour une femme qui a déjà eu un enfant atteint de la HDC, elle a 1% à 3% de risque d'avoir un autre enfant atteint de la HDC [26, 31].

Plusieurs modes de transmission ont été décrits pour ces formes familiales [26, 30, 31] :

- Transmission autosomique récessive,
- Transmission autosomique dominante,
- Et transmission multifactorielle.

Ces formes familiales se caractérisent par :

- Une plus grande fréquence des formes bilatérales (10%);
- Une incidence plus marquée des formes graves des malformations associées; ce qui justifie le conseil génétique devant toute survenue d'une HDC [26].

2. PATHOGENIE :

a.Hypothèses avancées :

De nombreuses théories ont été avancées :

- Insuffisance des membranes pleuro-péritonéales.
- Pression de l'intestin au travers de la partie postéro-latérale du diaphragme par le foramen de Bochdalek.
- Retour prématuré des intestins dans la cavité abdominale alors que le canal pleuro-péritonéal est encore ouvert.
- Développement anormal du poumon et du mésenchyme rétro- hépatique (Pas de développement du diaphragme en cas d'hypoplasie pulmonaire) [7, 26, 29, 35].

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

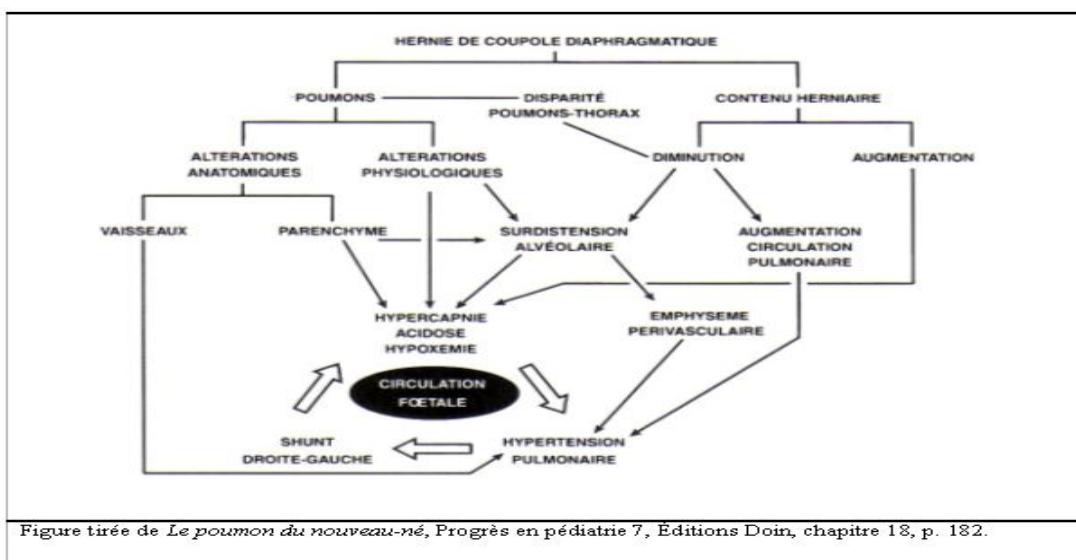
- *Le défet diaphragmatique est primitif* et entraîne un hypodéveloppement pulmonaire. En effet, d'après l'expérience animale sur le modèle chirurgical de la HDC, les poumons sont comprimés par les viscères à cause de l'absence de fermeture du canal pleuro-péritonéal, entre la 8ème et la 12ème semaine 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 [7, 29, 32].

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 [7, 29].

En outre, d'après une expérience réalisée sur un animal transgénique invalidé pour le gène codant pour les RAR, une HDC gauche, une agénésie du poumon gauche et une hypoplasie du poumon droit ont été obtenues. Ces études animales sont à analyser avec les réserves habituelles en ce qui concerne l'extrapolation à l'homme.

Néanmoins, l'hypothèse du défet 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. Les chercheurs s'intéressent surtout à leur relation avec l'hypoplasie pulmonaire, écueil incontournable de la HDC [7].



III. LES DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES

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.

A. INCIDENCE:

Avant l'ère de l'échographie fœtale, la fréquence de survenue des hernies postéro-latérales des coupoles diaphragmatiques était estimée, variablement de 1/1.000 à 1/12.000 naissances [26].

Actuellement, grâce aux échographies anténatales et aux autopsies systématiques en fœtologie, l'incidence est évaluée à 1/2.000 grossesses à 22 SA et 1/3.500 à 1/5.000 naissances vivantes selon les séries [7, 26, 28, 29, 30, 31, 32, 38, 39, 40].

Aux Etats-Unis, la HDC affecte approximativement 1.000 enfants par an [27, 40].

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 ne comporte que 15 cas de HDC durant la période de janvier 2000 à décembre 2014. Ce chiffre ne reflète certainement pas la réalité, parce que:

- Le diagnostic anténatal n'est pas encore réalisé
- Décès par DRNN avant le diagnostic
- Sous Diagnostiquée dans les formes à révélation tardive au sein des hôpitaux périphérique.

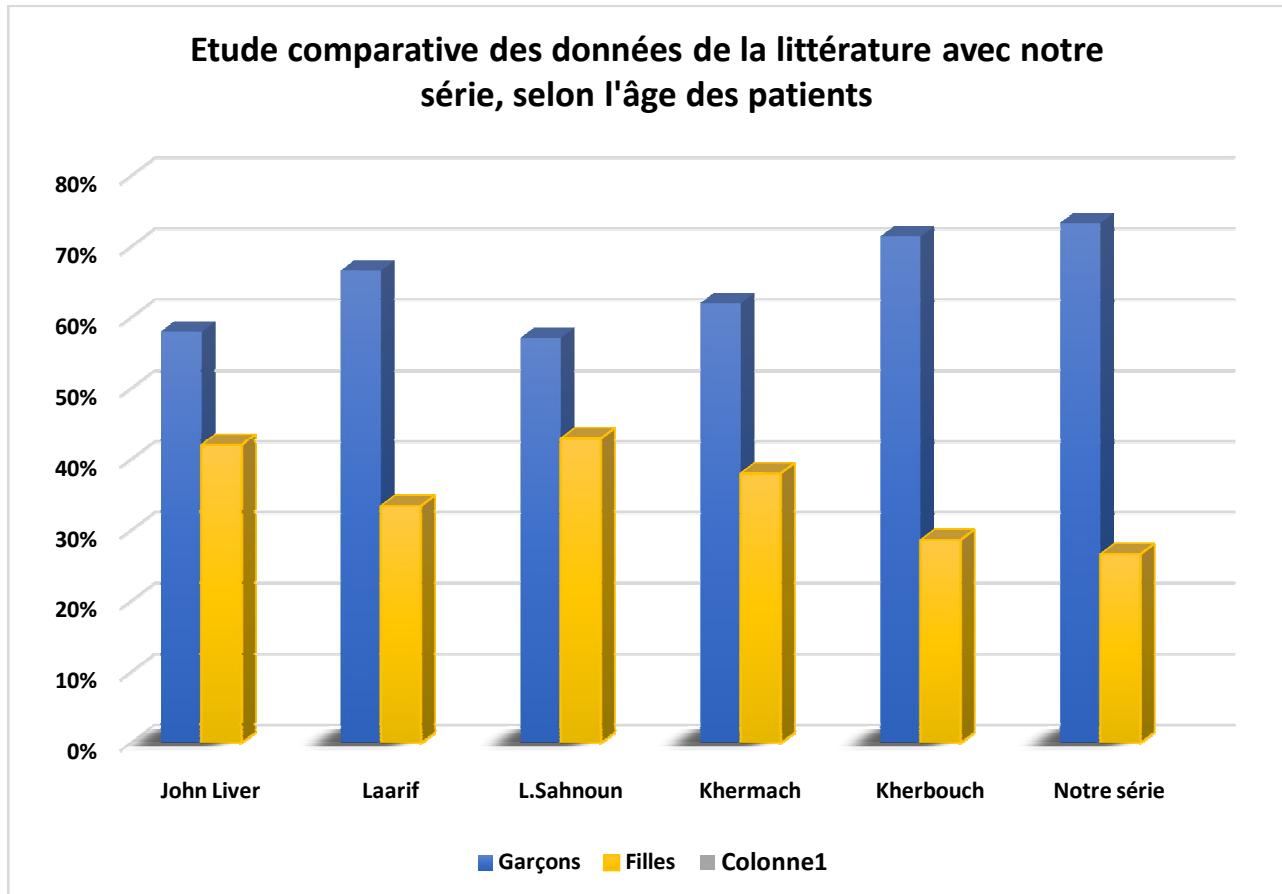
B .SEXE

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.

Pour certains, la prédominance masculine est encore plus marquée pour les formes droites (73%) [7].

Dans notre série, une nette prédominance masculine est également notée, 11 garçons et 4 filles. Le sex-ratio garçon-fille est de 2,75.

Auteurs	Garçons		Filles	
	Nbr de cas	pourcentage	Nbr de cas	pourcentage
John Liveson[48]	116	58%	84	42%
Laarif[43]	10	66 ,6%	5	33,3%
L.Sahnoun[42]	4	57 ,1%	3	42,9%
Khermach[50]	8	62%	5	38%
Kherbouch[6]	5	71,4%	2	28,6%
<i>Notre série</i>	11	73,3%	4	26,6%



D'après le tableau, *notre série* rejoint la littérature sur la prédominance masculine de la HDC.

C -L'AGE :

Auteurs	Nombre de cas	Age moyen
Laarif[43]	10	30mois
L.Sahnoun[42]	7	28 mois
Khermach [50]	13	11mois
Kherbouch[6]	7	3mois
Notre série	15	37mois

L'âge de nos patients varie de 2moi à 6ans avec un âge moyen d'environ de 37mois. La majorité est des nourrissons, soit 7 cas c.à.d. 46,6%.

A l'exception de la série Kherbouch[43] , la majorité des patients sont des nourrissons.

Neuf patients ont commencé à manifester leur symptomatologie à la période néonatale.

En résumé, notre série comporte neuf HDC à révélation néonatale.

D -LA LATERALITE :

L'atteinte diaphragmatique est habituellement unilatérale, avec une prédisposition pour le côté gauche dans près de 85% des cas si la HDC est isolée, et 80% des cas dans les formes associées.

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

Les formes bilatérales sont possibles mais restent exceptionnelles, moins de 1%.

Seulement 13 patients avec uneHDC bilatérale ont été rapportés dans la littérature. Il s'agit surtout des formes familiales ou des formes associées à des syndromes polymalformatifs comme le syndrome de Fryns [16].

Dans notre série, deux patients présentent une HDC postéro-latérale bilatérale, soit 13,3%.

Quant aux formes retro- costo- xiphoïdienne elles sont les plus nombreuses (6cas).En effet, elles représentent 40% des cas, alors que la forme postéro latérale,(5cas) représente 33,3%.

E.GEMELLITE

La proportion de grossesses gémellaires est plus importante dans la population des HDC que dans la population générale : 3.2% contre 1% des cas [49].

En cas de gémellité, l'atteinte d'un seul des jumeaux identiques est possible.

En outre, deux jumeaux peuvent également être atteints, qu'ils soient homozygotes ou hétérozygotes [24].

Dans notre étude, aucune grossesse gémellaire n'a été relevée.

F .IMPORTANCE DU DEFECT :

Dans 62 à 87% des cas, l'orifice diaphragmatique est limité à la région postéro-latérale du diaphragme. Mais dans 13 à 28%, il s'agit de grandes aplasies de la coupole [49].

Pour Mary M. Dott et al., l'absence du diaphragme constitue un type distinct de hernie diaphragmatique, appelée alors hernie « antéro-latérale » [25].

G .LES MALFORMATIONS ASSOCIEES

La HDC est souvent isolée. Les malformations associées sont rapportées dans 10 à 50% des cas [16, 30, 49], ainsi que des anomalies chromosomiques ou génétiques.

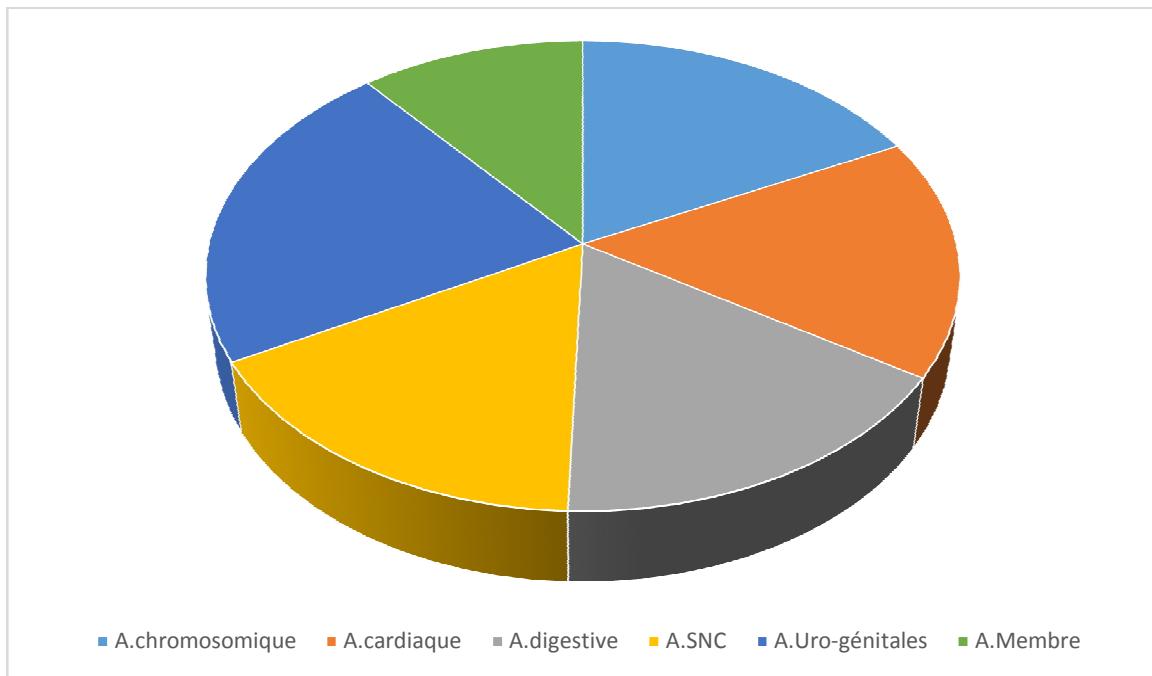
Cette diversité de proportions dépend du type des anomalies retenues notamment les anomalies de rotation du tube digestif et surtout les anomalies de son accollement qui sont quasi constantes.

Auteurs	Nbr de cas	Fréquence	Types de malformations associées
Laarif[43]	3	20%	Fente palatine, CIA, sténose pulmonaire, sténose pulmonaire, hernie ombilicale, craniosténose.
John Liverson[48]	30	15%	Canal artériel, CIA, CIV, anomalie d'Ebstein, transposition des gros vaisseaux, téralogie de Fallot, centricule droit à double issue, sténose pulmonaire, malformation de l'artère pulmonaire.
L.Sahnoun [42]	3	42%	Trisomie 21, gibbosité sternale, pied bot bilatéral, main botte radiale
Khermach [50]	2	20%	Trisomie 21, CIV- CIA, dysmorphie faciale, fuite tricuspidienne.
Kherbouch [6]	0	0%	--
<i>Notre série</i>	7	46,7%	Trisomie 21, rien intra thoracique, rein en fer à cheval, dysmorphie faciale, fente palatine, hernie ombilicale, hydrocèle bilatérale, syndactylie, Sd de jonction-pyelo-calicielle, dysmorphie faciale.

Une étude faite par Pr.Collect Michel, au niveau du CHU de Brest, étalée entre 2008 et 2012,[107] objective ce qui suit :

- Les anomalies chromosomiques sont retrouvées dans 10 à 16% des cas :
 - Trisomie 18, 13, 21, et la tétrassomie 12p ou syndrome de Pallister-Killan.
 - Les délétions et duplications le plus souvent impliquées dans les HDC :
 - Délétion 15q26.1-a26.2
 - Délétion 8p23.1
 - Délétion 4p16 (syndrome de Wolf-Hirschhom)
 - Délétion 1q42
 - Trisomie 22q11-qter
 - Duplication 11q23-qter
- Les malformations cardiaques :
 - Constituent 10 à 15% de toutes les malformations les plus fréquentes sont :
 - Communications inter- ventriculaire.
 - Communications inter- auriculaires.
 - Malformations cono-troncales et en particulier la tétralogie de Fallot.
- Les malformations du système nerveux central et crano- faciales dans 15% des cas à type d'hydrocéphalie, non fermeture du tube neural, fente labio-palatine.

- Les malformations digestives dans 15% des cas : omphalocèles, atrésie duodénale, imperforations anales.
- Les malformations génito- urinaires dans 20% des cas :
 - Rein ectopique, rein en fer à cheval, agénésie rénale, poly kystose rénale.
- Les malformations des membres dans 10% des cas :
 - Polydactylie, syndactylie, anomalies du pouce.
- Malformations pulmonaires à type de séquestration ou hydrothorax.



Graphique montrant les différentes malformations associées à la HDC

➤ Les syndromes génétiques :

Plus de 75 syndromes qui comportent la HDC ont été décrits.

La hernie diaphragmatique congénitale est plus fréquente dans :

- Le syndrome de Fryns. (90%)
- Le syndrome de Donnai-Barrow. (70%)
- Le syndrome de Cornelia De Lange. (5%)

La HDC est plus rare dans :

- Le syndrome de Simpson Golabi-Behmet.
- Le syndrome Jarcho-Levin.
- Le syndrome de Denys-Drash.

Dans notre série comporte :

-3 cas porteurs d'une aberration chromosomique à type de trisomie 21, dont un cas présente une syndactylie.

-2 cas de dysmorphie faciale : front bombé, macrocranie, hypertélorisme, dont un patient avec une hernie ombilicale et une hydrocèle bilatérale associées.

-1 cas a présenté une fente palatine.

-Le dépistage échographique a été pratiqué chez 5 patients, a révélé des malformations rénales en l'occurrence :

.Un rein en fer à cheval associé à une splénomégalie discrète,

.Un rein en ptose et un dernier en intrathoracique, siège d'une hydronéphrose.

.Un syndrome de jonction pyélo-calicille.

IV. LE DIAGNOSTIC POSITIF D'UNE HDC :

A.LE DIAGNOSTIC ANTENATAL :

Le diagnostic de la hernie diaphragmatique congénitale se fait le plus souvent au cours d'une échographie systématique. Il est possible que l'échographie du deuxième trimestre soit normale et que la hernie ne soit diagnostiquée qu'au cours du troisième trimestre.

En effet, si la hernie est de petite taille, ce n'est que lorsque la pression intra-abdominale augmente que les viscères abdominales se déplacent en intra-thoracique.

Le diagnostic anténatal des HDC est fiable, le taux de détection échographique est autour de 67% avant 23 SA.[51]

1-L'échographie

a. Echographie bidimensionnelle

C'est l'examen clé pour le diagnostic de la HDC pendant la grossesse.

Le diagnostic peut être porté lors de l'échographie morphologique du 2ème trimestre, montrant alors des éléments évocateurs de HDC, ou lors du troisième trimestre [7,32, 34, 37, 52]. Toutefois, le diagnostic peut être fait avant la 22ème SA, vers la 17ème ou la 20ème SA voire même à 12 SA [30, 32, 53, 54].

Le diagnostic échographique de la HDC gauche est plus aisé que celui de la HDC droite.

Signes échographiques d'une HDC gauche	Signes échographiques d'une HDC droite
<ul style="list-style-type: none"> ➤ Déviation du cœur à droite, volume parfois diminué (hypoplasie des cavités gauches). ➤ Dans l'hémi thorax gauche : <ul style="list-style-type: none"> . Estomac, anéchogène, intra thoracique, avec mouvements cardiaques transmis à l'estomac ; . Anses intestinales échogènes, évoquées par leur péristaltisme ; . Parfois images échogènes appartenant à la rate ou au lobe gauche du foie. ➤ En revanche, image directe de l'ouverture diaphragmatique difficilement individualisable : solution de continuité de la fine bande an échogène (interface), séparant le thorax de l'abdomen. ➤ Aspect déshabité de l'abdomen et biométrie faible. 	<p>Le diagnostic plus difficile, amélioré néanmoins par le codage couleur qui permet d'individualiser :</p> <ul style="list-style-type: none"> .Une déviation de l'axe ombilico-porto-systémique ; .Le cœur est refoulé vers l'hémithorax gauche .Une ascension du foie (homogène et échogène) et de la vésicule biliaire (anéchogène et piriforme). [69, 70] 

Figure20 : image échographique d'une HDC gauche [10]

Figure21 : image échographique d'une HDC droite [10]

Dès le diagnostic anténatal, il faut préciser les signes échographiques en rapport avec le pronostic.

La sémiologie échographique repose sur la mise en évidence des organes herniés dans le thorax, souvent associés :

.Une déviation du cœur

- .Un hydramnios par compression œsophagienne
- .La localisation intra thoracique de l'estomac,
- .Le diamètre thoraco abdominal transverse,
- .La dérivation du foie et de la veine ombilicale.
- .Un retard de croissance intra-utérin. [57, 58, 59]

Aucun marqueur échographique isolé n'a encore fait preuve de son efficacité à visée pronostic, même si le rapport tête-thorax (LRH : lung to head ratio) semble plus efficient.

Le diagnostic différentiel se pose essentiellement à l'échographie devant:

➤ Une masse échogène intrathoracique. Elle peut correspondre à :

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

➤ Par ailleurs, une structure liquide dans le thorax peut être :

- Un hydrothorax localisé,
- Une malformation adénomatoïde pulmonaire congénitale dans sa forme macrokystique,
- Un kyste pulmonaire,
- Ou une lymphangiectasie [32, 34].

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

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

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

- Tumeur cardiaque,
- Rhabdomyosarcome,
- Leiomyosarcome,
- Tumeur neurogène [32].

➤ Il faut également retenir les anomalies de position du cœur :

- Le situs inversus,
- Le syndrome d'Ivemark,
- Une hypoplasie cardiaque gauche,
- Une autre anomalie de rotation [32].

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

a. Echographie tridimensionnelle :

Depuis quelques années, l'évaluation en échographie tridimensionnelle du volume pulmonaire fœtal (VPF) se montre réalisable en absence d'oligoamnios. L'apport de l'échographie tridimensionnelle est largement décrit dans la littérature [60, 61].

Les principales limitations à ce jour étant la grande variabilité des mesures normales et de faible effectif de fœtus à risque inclus. Par ailleurs l'échographie 3D rencontre les mêmes contraintes que l'échographie bi dimensionnelle :

.Position du fœtus

- Oligoamnios
- Obésité maternelle
- Interface poumon/foie parfois difficile à identifier en cas d'HCD.

b. Echo doppler

L'utilisation des modes Doppler couleur et pulsé est indéniablement un apport de l'échographie dans l'étude fonctionnelle, qualitative et quantitative de la vascularisation pulmonaire fœtale. Plusieurs publications évoquent son intérêt [60, 61], par la mesure de l'index de pulsatilité des artères pulmonaires.

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.

La modification des repères vasculaires normaux de l'abdomen permet également de noter une déviation de la veine ombilicale, de la veine porte et des veines sus hépatiques.

2..L'IRM fœtale

L'imagerie fœtale par résonance magnétique nucléaire est l'examen de deuxième intention pour confirmer ou redresser le diagnostic porté à l'échographie [25, 61]. Elle a aujourd'hui fait preuve de son intérêt dans le bilan complémentaire dans les pathologies cérébrales, urinaires, gastro intestinales, mais également thoracique, plus particulièrement pulmonaire.

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

Certes, l'IRM est préférée au scanner chez la femme enceinte, mais une exposition inutile pendant les deux premiers mois de la gestation est à éviter. L'absence d'effet biologique connu autorise l'utilisation de l'IRM à partir du deuxième trimestre, réalisable dès la 18ème SA, l'examen est généralement pratiqué après la 20ème SA lorsque le développement fœtal est déjà bien avancé et que, les organes thoraciques et abdominaux sont alors bien repérables. Cela permet en effet de minimiser les éventuels effets tératogènes.

L'IRM distingue facilement la HDC des différentes lésions primitives du poumon [55] tels que:

- Les malformations adénomatoïdes kystiques,
- .Les kystes broncho géniques,
- L'épanchement pleural.

.Les séquestrations ou malformations broncho-pneumo-vasculo-phréno-digestives,

- Un tératome kystique,
- Une tumeur neurologique,
- Une tumeur para œsophagienne,
- Une agénésie pulmonaire.

L'estimation du VPF a été initialement décrite en 1994[62], puis une équipe de chercheurs en 2009, a fait une étude radiologique, qui a permis l'obtention des courbes de normalité des signaux pulmonaire. En particuliers :

- Le rapport de signal poumon droit/foi
- Et le rapport de signal poumon gauche/ psoas était significativement plus bas chez les fœtus porteurs de HDC.

Les poumons à haut risque d'hypoplasie présentent des signaux relatifs significativement différents des poumons fœtaux normaux.

Dans notre série, aucune IRM anténatale n'a été réalisée. [55]

1. Prise en charge de la grosse

Le diagnostic de la hernie diaphragmatique confirmé par un centre de diagnostic prénatal, il faut rechercher et évaluer

.Des anomalies associées en particulier cardiaque par une échocardiographie fœtale ;

.La réalisation d'un caryotype par amniocentèse ou ponction de sang fœtal en fonction de la date de découverte de la hernie

.Une évaluation du risque d'hypoplasie pulmonaire

Cure de corticoïdes (Célestène chronodose 12mg en IM deux jours de suite). Elle n'est pas recommandée, sauf s'il existe un risque d'accouchement prématuré.

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

B. LE DIAGNOSTIC POST NATAL

1- Diagnostic positif :

a. Clinique de la HDC de Bochdaleck:

Le clinicien peut être amené à détecter une HDC 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.

Les formes à révélation néonatale sont mal tolérées [63] du fait de l'hypoplasie pulmonaire associée (due à la pression prolongée in utero des viscères abdominaux herniés dans le thorax) à l'origine d'une hypoxémie et d'une acidose ; l'HTAP qui en résulte crée un shunt gauche-droit qui majore et entretient le processus.

Le tableau est en général bruyant avec une DR aigue qui nécessite une intervention chirurgicale en urgence.

Dans 5% des cas, la hernie de Bochdalek peut être révélée au cours de la grande enfance ou à l'âge adulte [68]. Dans ce cas elles peuvent être bien supportées et découvertes au hasard lors d'un cliché thoracique.

Lorsqu'elles sont symptomatiques, elles peuvent entraîner des douleurs postprandiales souvent positionnelles, des vomissements, une dysphagie, voire un véritable syndrome occlusif, haut ou bas.

Elles peuvent se révéler dans 46% des cas [71] sous la forme sévère de complications des viscères herniés (ulcère gastrique, fistule colo-pleurale, hémorragie du viscère hernié) [79, 70].

La HDC dans ce cas peut être révélée soit de façon précoce par rapport à la naissance, situation la plus fréquente, soit de façon tardive [26, 56, 69, 70].

a.1- Forme précoce :

C'est la situation la plus décrite par les auteurs et représente 75% à 95% des hernies des coupoles [70]. Elle correspond à celle où la HDC est révélée dès les 24 premières heures de vie [7, 26, 32, 54, 71, 75, 74].

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

• **Détresse respiratoire immédiate** : c'est la forme la plus extrême et la plus fréquente de la HDC. Elle représente 67% à 95% des formes précoces. Dès la naissance, l'enfant, après avoir poussé ou non le premier cri, présente un tableau grave de non ventilation : avant la 30ème minute de vie.

Il s'agit alors d'une détresse respiratoire associant une dyspnée à type de polypnée avec tirage, SL, battement des ailes du nez, à une cyanose surtout péribuccale. Cette détresse est quantifiée par le score de Silverman :

Score	0	1	2
Tirage intercostale	Absent	Modéré	Intense sus sternal
Entonnoir xiphoïdien	Absent	Modéré	Intense
Balancement thoraco-abdominal	Respiration synchrone	Thorax immobile	Respiration paradoxale
Battements des ailes du nez	Absent	Modéré	Intense
Geignement expiratoire	Absent	Audible au stéthoscope	Audible à l'oreille

La détresse est aggravée par les changements de position et les tentatives d'alimentation. S'en rapprochent les formes dans lesquelles la détresse respiratoire majeure survient très rapidement, dès les moments postnataux : entre la 30ème minute et la 6ème heure de vie.

• **Détresse respiratoire progressive** : cette forme est moins fréquente que la précédente et représente 5% à 33% des formes précoces. Ici, la naissance a pu se dérouler dans des conditions périnatales presque normales. Ce n'est que secondairement qu'apparaîtront les signes d'une détresse respiratoire progressive mais croissante : entre la 6ème et la 12ème heure pour certains auteurs, jusqu'à la 72ème heure de vie pour d'autres [75].

Les signes cliniques sont :

- Immobilité et distension du thorax à gauche,
- abdomen anormalement plat, voire scaphoïde,
- absence de murmure vésiculaire,
- remplacé parfois par des bruits hydro-aériques de type digestif.
- Absence de bruits cardiaques en para-sternal gauche, déplacés à droite.

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

Dans notre série, aucun patient n'a été diagnostiqué à ce stade.

a.2- Forme tardive :

Quant aux formes tardives, représentant seulement 5 à 25% des hernies des coupoles [70], la symptomatologie est très polymorphe.

L'issue des viscères intrathoracique se fait souvent lors d'effort de poussée abdominale [69].

Il peut s'agir :

➤ D'un tableau chronique constitué essentiellement soit par:

Signes respiratoires	Signes digestifs
Toux chronique, infection bronchiques répétées, douleurs thoraciques, cyanose, polypnée, dyspnée de tout type même asthmatiformes;	Vomissements ou simples refus alimentaire, troubles du transit, paroxysmes postprandiaux, dysphagies, douleurs abdominales ;

- Soit de l'association de signes respiratoires et digestifs;
- Soit d'un retard de croissance staturo-pondéral, probablement lié aux troubles prolongés de l'hématose secondaires à la compression par la hernie.

➤ D'un tableau aigu :

Plus rare, mais plus grave, le plus souvent du fait de complications.

- Volvulus gastrique par défaut de fixation;
 - Strangulation dans l'orifice;
 - Perforation gastrique ou colique (pouvant entraîner un pyothorax); - mort par arrêt cardiaque;
 - Tableau infectieux aigu.
- Enfin, les circonstances de découverte fortuite d'une HDC lors d'un examen systématique sont :
- Bilan préopératoire;
 - Déviation des bruits du cœur lors d'un examen clinique banal ;
 - Mauvaise visualisation radiologique de la coupole qui doit faire suspecter la HDC, image kystique intra-pulmonaire.

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

Auteurs	Symptomatologie respiratoire		Symptomatologie digestive		
	DR	BPP à répétition	Douleurs abdominales	Vomissements	Trouble transit
Laarif[43]	40%	26,7%	-	26,7%	6%
L.Sahnoun[42]	28,6%	71,4%	-	14,2%	-
Khermach[50]	69%	15%	8%	15%	15%
Kherbouch[6]	71,4%	28,6%	-	28,5%	-
K.Sokha[44]	100%	-	-	18%	9%
<i>Notre série</i>	26,7%	33,3%	-	6%	-

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

Notre série comporte cinq cas d'hernie de Bochdalek, exprimées cliniquement par des signes respiratoires seuls, à type de BPP à répétition et dyspnée.

b. Para clinique de la hernie de Bochdaleck:

b.1-Radiographie thoraco-abdominale (face+profil)

Le cliché thoraco-abdominal de face reste nécessaire et suffisant.

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

La radiographie thoraco-abdominale de face et de profil confirme le diagnostic [7, 26, 71, 74]. Sont notés :

➤ Dans la HDC gauche:

Au niveau du thorax, la masse médiastinale, repérée par son opacité et son pédicule vasculaire, est déviée à droite, venant toucher la paroi ; la position des sondes endo-trachéale et digestive permet de mieux préciser la localisation intrathoracique de la trachée, de l'œsophage et de l'estomac hernié et souvent volvulé.

À ce stade, les anses digestives hernierées, peu ou pas pneumatisées, sont difficiles à repérer. Avec les organes pleins ascensionnés (rate et, éventuellement, lobe gauche du foie), elles constituent la masse opaque qui occupe en grande partie l'hémithorax gauche.

Plus tard, ou s'il n'y a pas eu d'aspiration digestive efficace, l'air, envahissant le tube digestif, produit des images aériques polycycliques caractéristiques dont la plus volumineuse, médiane, juxtamediaestinale, correspond à l'estomac.

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

➤ Des signes directs :

- Présence de multiples images aériques, en logettes, juxtaposées, qui peuvent comporter des niveaux sur un cliché de profil à rayon horizontal. Ces images évoquent alors la présence d'anses intestinales dans l'hémithorax, contrastant avec leur raréfaction au niveau de l'abdomen, qui apparaît petit.
- Parfois, c'est le repérage de la sonde oeso-gastrique qui indique l'ascension de l'estomac. Quant au défaut diaphragmatique, il y a absence de visualisation de la coupole gauche (HDC gauches), mais parfois, la continuité peut être visible, latéralement, entre les images intra-thoraciques et la pneumatisation digestive.



Figure 22: Fiche N°4 : Rx thoraco-abdominale de face hernie de Bochdaleck

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

La topographie des images hydro-aériques et leur projection sur la totalité du champ pulmonaire permet d'affirmer la hernie congénitale de coupoles [71].

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 lors de la hernie de Bochdaleck: TOGD ou LB

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



Figure 23 : Hernie de la coupole diaphragmatique gauche.

Aspect radiologique à la naissance : médiastin refoulé vers la droite (cœur, trachée et œsophage repérés par les sondes endotrachéale et digestive). Le reste du thorax est envahi par des images aériques correspondant à l'estomac dans lequel s'enroulent la sonde digestive et une grande partie du grêle et du côlon. Le poumon sain n'est visible qu'au niveau du cul-de-sac cardio-phrénique droit [67]



Figure 24: Hernie de la coupole diaphragmatique droite. Aspect radiologique à la naissance : médiastin refoulé vers la gauche (cœur, trachée et œsophage repérés par les sondes endo-trachéale et digestive).

L'hémithorax droit est occupé par le foie (masse opaque se projetant au niveau du sommet) et les images aériques de l'intestin (grêle et côlon). L'estomac est en place, sous-diaphragmatique. Le poumon sain n'est visible qu'au niveau du cul-de-sac costo-diaphragmatique gauche [67].

Dans notre étude, la TOGD, a réalisé chez un seul patient présentant une HDC de Bochdaleck, permettant en plus d'avoir une idée sur les organes herniés.

b.3-Le scanner thoracique:

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

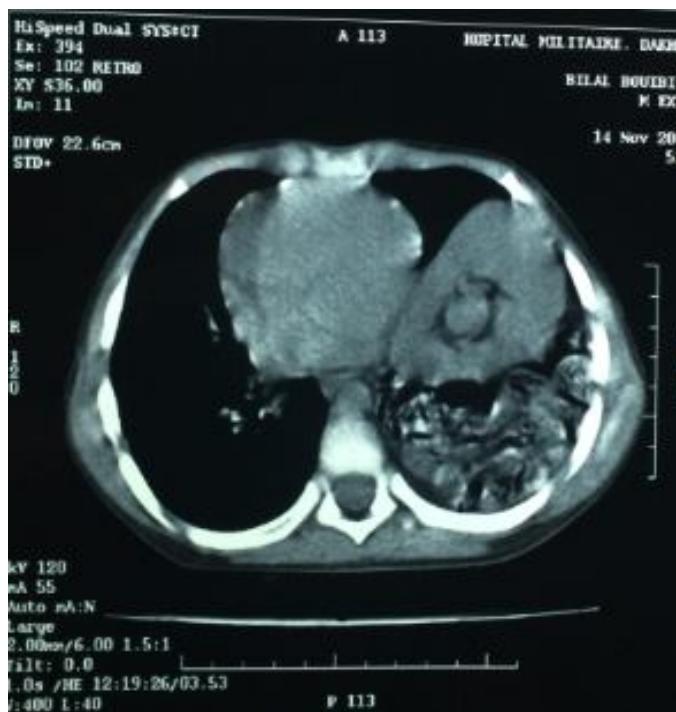


Figure 25: Fiche N° 4 :TDM thoracique montrant une HDC de Bochdaleck.

En ce qui concerne notre série, la TDM thoracique a été réalisée un de nos malades portant une HDC de Bochdaleck pour confirmer le diagnostic précisant ainsi le type de la hernie et les organes herniés.

b.4-L'IRM :

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

Auteurs	Nbr de cas	Rx. pulmonaire	Echographie	TOGD	TDM	IRM
Laarif [43]	15	100%	20%	66,7%	6%	0%
L.Sahnoun [42]	7	100%	0%	71,4%	14,3	0%
Khermach [50]	13	100%	8%	15%	15%	0%
Kherbouch [3]	7	100%	0%	14,3%	0%	0%
K.Sokha[44]	11	100%	0%	45%	0%	0%
<i>Notre série</i>	15	100%	40%	40%	33 ;3%	0%

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

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

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

2-Diagnostic différentiel :

a. Formes précoces :

A la naissance, il s'agit avant tout de distinguer la hernie de la 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 congénitale du diaphragme.

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 [16, 46, 76].

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

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

En cas d'agénésie pulmonaire unilatérale, si la coupole n'est pas vue, l'attraction médiastinale se fait vers le côté atteint, de même que la hernie pulmonaire du poumon controlatéral. Si le diagnostic reste encore hésitant, il est possible de recourir à l'échographie.

b. Formes tardives :

Le diagnostic différentiel se pose devant :

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

V. LES MALFORMATIONS ASSOCIEES :

Une fois le diagnostic positif de la HDC est établi, il convient de rechercher une malformation associée ou une anomalie chromosomique. La HDC peut être associée à d'autres malformations dans 25% à 57% [77], à des anomalies chromosomiques et à des anomalies génétiques. Les examens complémentaires sont multiples et sont orientés par le contexte des malformations.

Les malformations les plus fréquemment rencontrées sont :

- Les anomalies du système nerveux : 15% [78]

Elles sont les plus communes d'après Desmond Bohn [79]. Elles regroupent entre autres:

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

- Les anomalies cardiaques :

Associées à une HDC dans 63% [26, 80, 81].

- Tétralogie de Fallot
- Truncus artériosus
- Transposition des gros vaisseaux
- Communication inter ventriculaire
- Coarctation de l'aorte

- Canal atrio-ventriculaire
 - Dextrocardie
 - Atrésie de la tricuspidé
 - Retour veineux anormal pulmonaire partiel
 - Aorte dextrposée
- Les malformations digestives et les défauts de fermeture de la paroi abdominale : 15% [26, 78]
- Volvulus
 - Sténose du pylore
 - Sténose duodénale
 - Omphalocèle
 - Agénésie de la vésicule biliaire
 - Atrésie de l'œsophage
 - Diverticule de Meckel
 - Rate surnuméraire
 - Imperforation anale
 - Malposition anale
- Les anomalies du tractus uro-génital : 20% [78]
- Térus bicorné
 - Cryptorchidie bilatérale
 - Hypospadias
 - Fistule vésico-vaginale

➤ Les anomalies chromosomiques :

Ils sont associées à la HDC dans 33% [7, 26, 56]; voire même 45% pour les séries anténatales [5]. Leur recherche est systématique devant le diagnostic de la HDC [26, 56].

Au premier rang se place la trisomie 18, mais d'autres anomalies chromosomiques sont possibles comme les trisomies 13, 8 et 9, la tétrasomie 12p, les monosomies 9p et 4p et le syndrome de Turner [7, 26, 34, 37, 77].

En ce qui nous concerne, deux de nos patients présentaient une trisomie 21.

➤ Les syndromes polymalformatifs :

La HDC est également associée à des syndromes polymalformatifs tels que :

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

-les syndromes de Fraser, d'Apert, de Cornelia de Lange (associant un retard de croissance intra-utérin), de Wiedman-Beckwith, de Goldenhar ou de Pallister Killian, ainsi que la schisis association [7, 26, 34, 35, 77, 83].

VI. FORMES ANATOMO-CLINIQUES

A. HERNIES RETRO-COSTO-XYPHOIDIENNES OU HERNIES DE LARREY :

Elle représente moins de 2% des HDC. Elle est le résultat de l'extension incomplète du septum transversum jusqu'à la paroi thoracique antérieure, l'orifice herniaire est situé alors entre les chefs sternal et sterno-costal du diaphragme [7, 69].

La présence d'un sac est constante et son existence est nécessaire au diagnostic de ce type de hernie. Les organes herniés sont le plus souvent : le grand épiploon, l'antre gastrique, le lobe gauche du foie, le grêle, la rate et le colon [7, 30, 34]. Elles siègent le plus souvent à droite et est exceptionnellement bilatérale: 1%.

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

En ce qui nous concerne, l'H-R-C-X représente 40% des patients.

1-Circonstance de découverte :

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

2- Symptomatologie clinique :

a- Digestive : peut être faite :

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

b- Thoracique: représentée par:

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

c- L'examen clinique :

Le plus souvent normal, parfois on peut trouver à l'auscultation des bruits hydro-aériques en intra thoraciques.

On peut mettre en évidence une déviation de la pointe du cœur. A l'examen abdominal, on peut trouver une disparition de la matité du lobe gauche du foie.

3. La para clinique :

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



Figure26 :Fiche N°9 : Rx poumon de face d'une Hernie de Larry

➤ *L'échographie thoracique :*

Etudie la continuité du diaphragme et précise la nature digestive ou hépatique du contenu herniaire.

- *Les opacifications digestives* : Affirme le diagnostic et précise le contenu du sac herniaire.
- *Le scanner* : Permet d'évoquer le diagnostic en montrant la densité graisseuse de la hernie et le rehaussement des vaisseaux épiploïques sur les coupes après injection.
- *L'IRM* : Peut aider au diagnostic en cas d'échec des autres examens

B- HDC POSTERO-LATERALE DROITE:

Elle est plus rare et plus difficile à mettre en évidence [32, 34, 56, 79]. Elle n'est diagnostiquée que dans 25% des cas [32, 79].

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

Cette forme est souvent révélée par un hydrothorax et une ascite traduisant un syndrome de Budd-chiari [84].

Le signe radiologique essentiel est la déviation du cœur à gauche. Les autres signes sont l'ascension de la masse hépatique et l'absence d'interface poumon-foie.

Par ailleurs, la vésicule biliaire peut être herniée. De même, des anses intestinales peuvent être herniées mais de manière moins fréquente [34, 56].

Elle est d'évolution favorable si elle est diagnostiquée et traitée à temps.

En ce qui nous concerne, on a diagnostiqué un seul cas de hernie postérolatérale droite par la TDM thoracique et le LB avec le colon droit et la partie droite du colon transverse qui sont herniés et une ascension de la face diaphragmatique du foie.

C-LES EVENTRATIONS CONGENITALES DU DIAPHRAGMATIQUE :

L'éventration diaphragmatique est une pathologie rare. La fréquence des nouveaux nés présentant une éventration diaphragmatique est à 3 pour 10000 naissances.

Dans notre série, il y'a deux cas d'éventration diaphragmatique, soit 13,3%.

a- La clinique

➤ *Signes fonctionnels :*

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

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

Dans les formes symptomatiques, les signes respiratoires prédominent le tableau clinique (broncho-pneumopathies à répétitions, bronchites, toux, fièvre), alors que les manifestations digestives et cardiaques restent quand même rares [66].

➤ *Signes physiques :*

L'examen clinique permet de reconnaître l'aspect creusé de l'abdomen, l'augmentation du diamètre thoracique antéropostérieur l'abolition des murmures vésiculaires du côté atteint, la déviation médiastinale et le déplacement des bruits de cœur [87].

Concernant notre série, les 2 cas d'éventrations ont été révélés par des signes respiratoires (toux, dyspnée, BPP à répétition), et les signes physiques retrouvés sont représentés sur le tableau suivant :

Signes physiques	Nombre de cas
Pâleur cutanéo-muqueuse	2
Polypnée	2
Battements des ailes du nez	1
Râles ronflants	1
Tirage sus sternale	1

b- La para clinique :

➤ Eventrations totales :

-Sur la radiographie standard de face, il existe une surélévation de la coupole avec, éventuellement, déviation médiastinale controlatérale et ascension des organes abdominaux sous-jacents. (fig.27)



Figure27:Eventration diaphragmatique gauche, forme totale. Nouveau-né présentant à la naissance une détresse respiratoire. Le cliché thoracique révèle l'ascension de l'hémicoupole diaphragmatique gauche qui entraîne l'estomac, volvulé, et les anses intestinales. Le médiastin est refoulé vers la droite [88].

-De profil, dans l'éventration, le raccordement avec la paroi antérieure se fait à angle aigu, mais souvent en gardant une petite portion normale au niveau de l'insertion antérieure du diaphragme.



Figure 28 : Fiche N°10 : Rx de profil lors d'une éventration antérieure

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

- L'échographie permet de déterminer le contenu de la hernie (en particulier le foie lorsque l'éventration siège à droite), mais ne permet pas d'obtenir l'image directe du diaphragme.
- L'IRM paraît plus performante.
- Les opacifications digestives n'ont pratiquement plus d'intérêt.

➤ Éventrations partielles :

Sur le cliché thoracique (figure 29) de face, elles se présentent sous forme d'une opacité dense qui occupe le sinus cardio-phrénique droit, en continuité avec la silhouette cardiaque et la coupole droite.

De profil, c'est une masse arrondie, antérieure, prolongeant la coupole diaphragmatique en formant un angle de raccordement obtus.

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

Le pneumopéritoine diagnostique (fig.30) montre la continuité de la coupole diaphragmatique et l'absence de migration de l'air injecté dans le thorax.

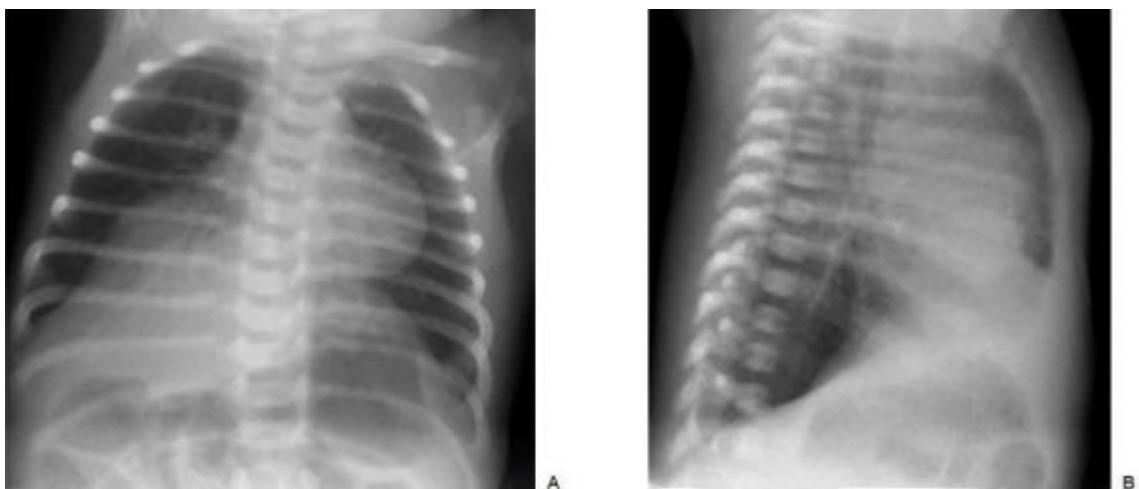


Figure 29 : Eventration partielle. Prématuré pesant 1960g

à la naissance. Discrète cyanose aux cris. Clichés thoraciques à J1 de vie.

A : incidence frontale, surélévation de la partie interne de la coupole diaphragmatique droite, soulevant le médiastin.

B : De profil, l'ascension diaphragmatique ne touche que la partie antérieure de la coupole, occupée par une partie du foie, réalisant la classique image en « brioche à tête » [49]

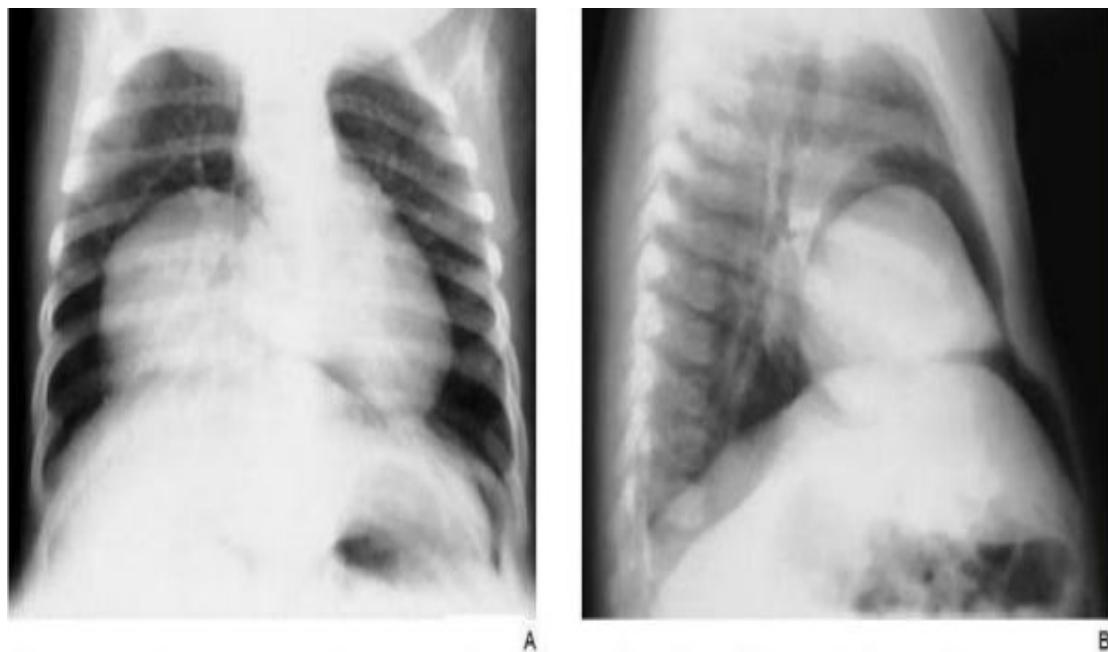


Figure 30 : Eventration partielle pneumopéritoïne ; masse pleine arrondie occupant le cul-de-sac cardio-phrénique droit présente dès la naissance. L'air injecté dans la cavité péritonéale reste exclusivement sous-diaphragmatique et entoure la masse hépatique ascensionnée. Sur les clichés de face (A) et de profil (B) [88].

c- Le diagnostic différentiel

Le diagnostic d'une éventration diaphragmatique est souvent facile, mais il peut prêter confusion aux autres malformations congénitales du diaphragme notamment les hernies diaphragmatiques mais aussi les paralysies phréniques et les processus sous diaphragmatiques [89].

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

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

VII. EVALUATION DE LA GRAVITE DE LAHDC

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

VIII-FACTEURS PRONOSTICS :

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

A- FACTEURS PRONOSTIQUES ANTENATAUX

Depuis la généralisation du diagnostic anténatal, les cliniciens tentent d'individualiser des critères pronostiques de la HDC, afin d'optimiser la prise en charge néonatale ou de proposer une interruption médicale de la grossesse (IMG) dans les cas les plus sévères [7, 26].

1. Malformations associées et anomalies chromosomiques :

La découverte d'une malformation associée est de très mauvais pronostic : la mortalité passe de 50% dans les formes isolées à 70% en cas de malformations

associées [7, 23, 32, 34, 39]. La prévalence des malformations associées est peut être sous-estimée car certains enfants, gravement malades, n'atteignent pas le centre de référence [7, 39].

Par contre, en l'absence de cardiopathie, le taux de survie actuel est d'environ de 70% contre 20% il y a quinze ans [32, 40]. Il apparaît donc primordial de déterminer le caryotype fœtal et de réaliser un bilan malformatif le plus exhaustif possible.

2. Critères pronostiques in utero :

Les critères les plus cités dans la littérature sont les suivants [7, 56] :

a- Le terme au moment du diagnostic :

Le défet diaphragmatique est rarement diagnostiqué lors de l'échographie du premier trimestre, la HDC est le plus souvent découverte au cours du deuxième trimestre. Pour de nombreux auteurs, un diagnostic anténatal avant la 25ème SA est de très mauvais pronostic : la mortalité serait même de 100% [7, 34, 56].

En effet, la précocité du diagnostic anténatal est parfois liée à des anomalies plus évidentes que la brèche diaphragmatique elle-même, aggravant ainsi le pronostic de façon considérable [32].

b- Le côté de la hernie :

Les formes bilatérales de la HDC sont létales [23]. Les hernies diaphragmatiques gauches sont 10 fois plus fréquentes que les droites. De nombreux auteurs s'accordent pour réservier au défaut droit une valeur pronostique négative.

La mortalité associée aux hernies droites varie dans les séries entre 75% et 100% [23, 34].

c- La position de l'estomac :

La notion d'un estomac intra-thoracique dans le cas d'une hernie gauche est associée à une augmentation de la mortalité [23, 34, 82]. Certains estiment même que la survie est de 93% voire 100% si l'estomac est retrouvé en intra-abdominal [7, 34, 56]. Mais des fois, la position de l'estomac n'a été précisée qu'en post-natal, lors de l'intervention chirurgicale ou lors de l'examen fœto pathologique [34]. De ce fait, ce facteur pronostic n'est pas toujours significatif [7, 20, 21, 24, 32, 34, 56].

d- La notion d'hydramnios :

L'hydramnios a été considéré comme un facteur de mauvais pronostic. En effet, la mortalité serait de 80% en cas d'hydramnios [56]. Mais il faut noter que la quantité de liquide est variable au cours de la grossesse et que l'apparition de l'hydramnios peut être relativement tardive [56]. Ainsi, ce signe, tardif et peu sensible, ne constitue donc pas un argument valable pour conseiller une IMG [7, 23, 24, 34, 39, 56].

e-La situation du foie :

La présence du foie en intra-thoracique est considérée comme un facteur de mauvais pronostic par de nombreux auteurs [7, 23, 24, 34, 56, 87].

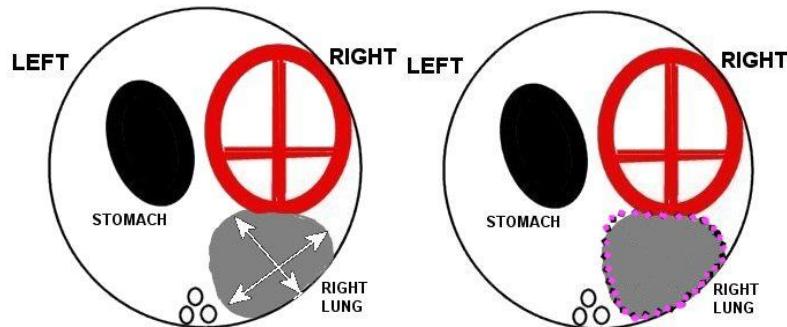
f- La présence d'un sac herniaire :

C'est un élément de bon pronostic mais difficile à mettre en évidence [23, 56].

g- L'appréciation du volume pulmonaire :

Un rapport est préféré par les auteurs pour apprécier le volume pulmonaire : le LHR [7, 23, 24, 34, 56]. Pour le calculer, le poumon droit est mesuré selon son plus grand axe (L1), au niveau de la coupe 4 cavités.

Une autre mesure est effectuée de façon orthogonale à la première(L2).



Figue31 : schéma montrant le calcul du LHR.

Enfin, la mesure de la circonference céphalique (HC) est également nécessaire pour calculer le LHR selon la formule suivante :

$$\boxed{\text{LHR (mm)} = \frac{L1 \times L2}{HC}}$$

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

- < 1 mm avec un taux de survie faible;
- [1 mm-1,4 mm] avec un taux de survie estimé à 56%;
- > 1,4 mm avec un taux de survie supérieur à 85% [24].

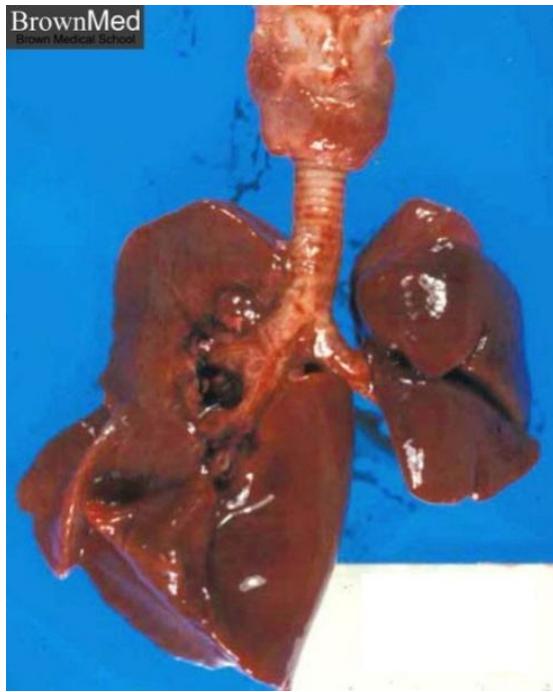


Figure32: Une Hypoplasie pulmonaire [11]

h- Etude des flux au sein de l'arbre respiratoire

i- Vascularisation pulmonaire :

Grâce au doppler, il est possible de quantifier le développement pulmonaire. En cas d'hypoplasie pulmonaire, le lit vasculaire est réduit [23, 34].

j- Le retentissement cardiaque :

La notion d'hypoplasie du ventricule gauche (VG) est un élément pronostique majeur, aussi bien en anténatal qu'en néonatal [7, 22, 23, 34, 39, 56, 80,81].

L'échocardiographie fœtale doit être réalisée de façon systématique après dépistage d'une HDC. Même si le retentissement cardiaque reste difficile à évaluer et même si sa valeur reste discutée, la recherche d'une malformation cardiaque est primordiale car fréquente, difficile à mettre en évidence et engageant le pronostic [7, 34, 85].

B. FACTEURS PRONOSTIQUES NEONATAUX

1. Caractéristiques du nouveau-né :

Délai d'installation des symptômes (Inférieur à 6h)	<i>Le poids à la naissance (inférieur à 2500g)</i>	<i>Le score d'Apgar (inférieur à 4)</i>	<i>Autres facteurs</i>
La précocité d'apparition des signes de détresse respiratoire est un mauvais pronostic [7, 26].	Considéré comme un facteur significatif prédictif de gravité. Dans l'étude de kaiser, les non-survivants avaient un poids de naissance significativement plus faible que les autres (2287g)[7, 40].	Selon de nombreuses études il était plus bas chez les non suivis.	-Notion d'une ventilation au masque -Notion de naissance en état de mort apparente -Présence de troubles hémodynamiques -Survenue d'un pneumothorax, uni ou bilatéral, avant ou après l'opération.

Concernant notre série ces critères n'étaient pas disponibles.

2. Paramètres ventilatoires et gazométriques :

L'hypoplasie pulmonaire et l'HTAP sont les deux facteurs les plus déterminants pour la survie d'un enfant porteur d'une HDC. Différents critères ont été étudiés pour refléter la sévérité de l'atteinte pulmonaire, conditionnant alors le pronostic vital de l'enfant [7,21, 39].Dans les premières heures de la prise en charge, la qualité de la réponse à la ventilation du poumon du nouveau-né porteur de la HDC peut permettre d'appréhender le pronostic : plusieurs indicateurs ventilatoires ont pu être utilisés [7, 82] :

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

- La différence alvéolo-artérielle en oxygène (AaO₂) est égale à la différence entre la pression alvéolaire en oxygène (ADO₂) et la pression artérielle sus ductale en oxygène (PaO₂).

$$\text{AaO}_2 = \text{ADO}_2 - \text{PaO}_2 \text{ sus-ductale}$$

$$\text{ADO}_2 = \text{PI} \times \text{FIO}_2 - \text{PaCO}_2 (\text{FIO}_2 + 1 - \text{FIO}_2 / 0,8)$$

(PI = pression atmosphérique – pression de la vapeur d'eau = 735 au niveau de la mer).

-L'index d'oxygénéation (IO) = FIO₂ x PAM/ PaO₂ sous-ductale.

L'IO et la Aa O₂ reflètent la capacité d'oxygénéation.

Il est considéré qu'une PaCO₂ élevée reflète l'incapacité d'éliminer le gaz carbonique et donc le degré d'hypoplasie pulmonaire; tandis que l'AaO₂ et l'IO traduisent les capacités d'oxygénéation et donc l'intensité de l'HTAP [34].

IX-PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE ANTENATALE DE LA HCD :

1-HISTOIQUE :

Initialement, le traitement prénatal de la HCD a consisté en la réparation anatomique du diaphragme in utero, selon les mêmes procédures qu'en post natal. Après une longue évaluation de leur technique chez l'animal, une équipe de Harrison a réalisé en 1990 la première intervention de chirurgie in utero chez l'homme [70].

Celle-ci est réalisée à utérus ouvert, c'est-à-dire qu'elle comporte une large incision sur l'utérus à distance du placenta. 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 faisabilité de la technique a été démontrée, en dehors des situations où le foie était ascensionné. En effet, la réduction du foie dans l'abdomen entraîne une plicature de la veine ombilicale, aboutissant à la mort fœtale. Ainsi les fœtus avec le foie ascensionné, groupe cible de ce traitement, ne pouvaient bénéficier de réparation in utero. [32]

2- OCCLUSION TRACHEALE

a. Occlusion trachéale par clip

Par la suite, l'occlusion trachéale a été l'alternative. Le principe de cette technique est de maintenir le liquide pulmonaire in situ afin d'augmenter la pression intra alvéolaire et défavoriser la croissance pulmonaire. C'est une constatation formidable d'une expansion du parenchyme pulmonaire dans les atrésies trachéale qui est à l'origine de cette technique.

Les premières interventions utilisant ce principe consistaient en une hystérotomie entre 24 et 28 SA et la mise en place d'un clip sur la trachée du fœtus. La naissance avait eu lieu par césarienne et le clip a été retiré par dissection de la trachée avant l'extraction complète de l'enfant, alors qu'il bénéficiait encore de la circulation placentaire. Cette technique est appelé EXIT procedure (Exutero Intrapartum Treatment). Elle était à l'origine d'une importante prématurité, des lésions trachéales et de séquelles respiratoires et neurologiques.

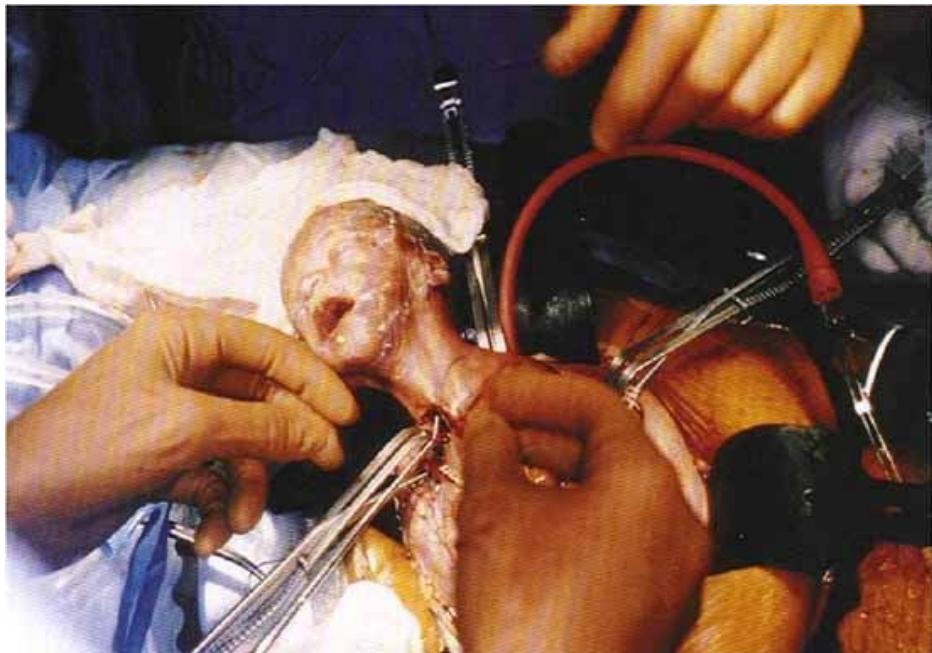


Figure33: Le premier cas d'occlusion trachéale humaine [12].

b. Occlusion trachéale par ballonnet

Aujourd'hui, l'occlusion trachéale par un clip a été abandonnée pour l'utilisation d'un ballonnet gonflable. Ce procédé nécessite un abord percutané et non une laparotomie et l'occlusion est obtenue par la mise en place du ballonnet dans le conduit trachéale, ce qui est beaucoup moins invasif.

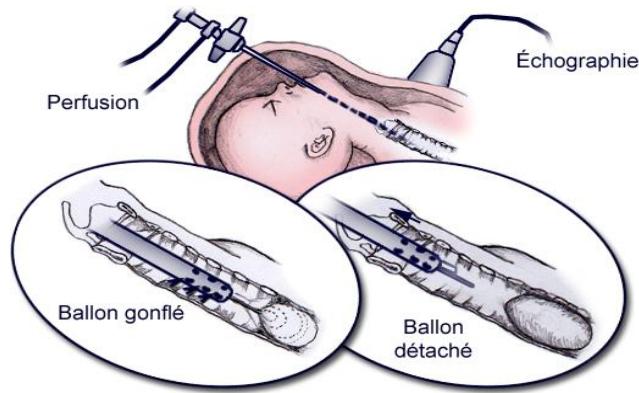


Figure34 : Schéma de la mise en place foetoscopique du ballonnet trachéal [13].

La technique comporte moins de risque maternel et fœtal et permet de moduler la durée d'occlusion au cours du développement. L'occlusion trachéale permet de forcer l'expansion pulmonaire et de corriger les anomalies induites par la HCD. L'obstruction par abord chirurgical de la trachée est très traumatique et comporte les risques de la chirurgie à utérus ouvert et on utilise maintenant des ballonnets insérés par endoscopie. L'obstruction par ballonnet diminue la mortalité, mais la morbidité reste à évaluer.

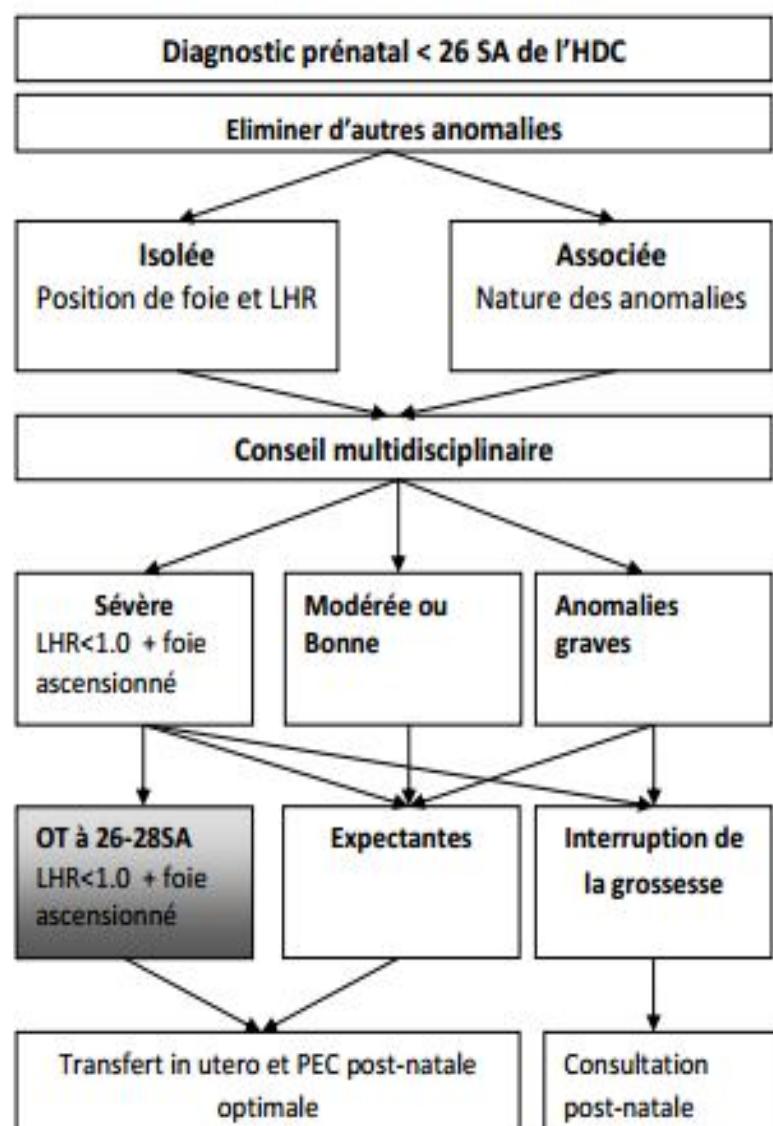
L'évaluation de cette technique est en cours, cependant les résultats sont très encourageants en terme de mortalité. Les enfants à naître présentent une pathologie sévère, pour laquelle le taux de survie est de 15%.

Ce traitement n'est pas parfait, seuls 50% des enfants survivront, avec une morbidité non nulle. Prise en charge post natale n'est pas modifiée par le traitement in utero. La réponse au ballonnet trachéale est variable d'un fœtus à l'autre. Une explication possible est la présence, dans des cas plus sévère, d'une hypoplasie pulmonaire majeure et donc une division bronchique et bronchiolaire fortement altérée, la pose d'un ballonnet ne s'accompagne donc pas d'une croissance pulmonaire. Il est fort probable que même une occlusion précoce et prolongée ne permettent pas une croissance satisfaisante ou alors au prix d'une morbidité sévère. En l'absence de croissance pulmonaire dans les premières semaines après la pose du ballon, le pronostic est probablement plus sévère [86].

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

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

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



X-PEC MEDICALE PER ET POST NATALE :

Les objectifs de la prise en charge médicale sont :

A. ASSURER UNE OXYGENATION TISSULAIRE ET LA DECARBOXYLATION

[91]

Une stabilisation préopératoire de 24 à 48 heures est nécessaire avant le geste chirurgical. Dans les formes graves, la ventilation à haute fréquence par oscillation (HFO) et/ou des techniques d'assistance extracorporelle (ECMO, AREC) permettent parfois de passer le cap difficile initial.

Les premiers gestes à assurer à la naissance sont successivement de :

- 1- Intuber (sonde de 3,5 mm pour un enfant à terme ou sonde à ballonnet) et ventiler en O₂ pur ;**

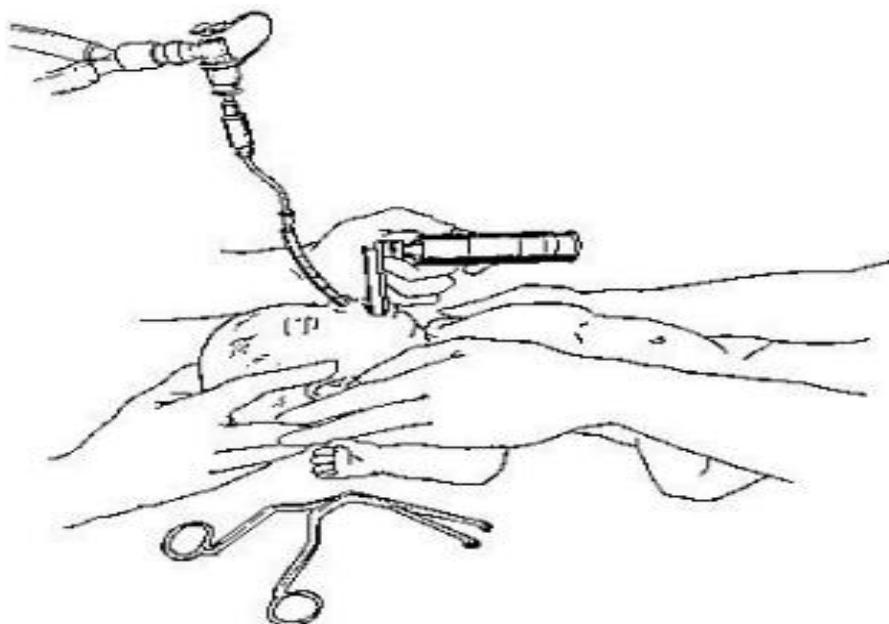


Figure35 : Intubation d'un nouveau-né [14]

La ventilation au masque est contre-indiquée parce qu'elle provoque une distension gazeuse, gastrique et intestinale, qui aggrave la compression pulmonaire ; dès que la sonde endotrachéale est en place, l'enfant sera ventilé par un ventilateur préréglé à un niveau de pression positive maximale compris entre 18 et 24 cm d'eau, une pression de fin d'expiration de 2 à 5 cm d'eau, et une fréquence ventilatoire de 40 à 60 cycles par minute.

2- Mettre en place une sonde gastrique pour décomprimer l'estomac.

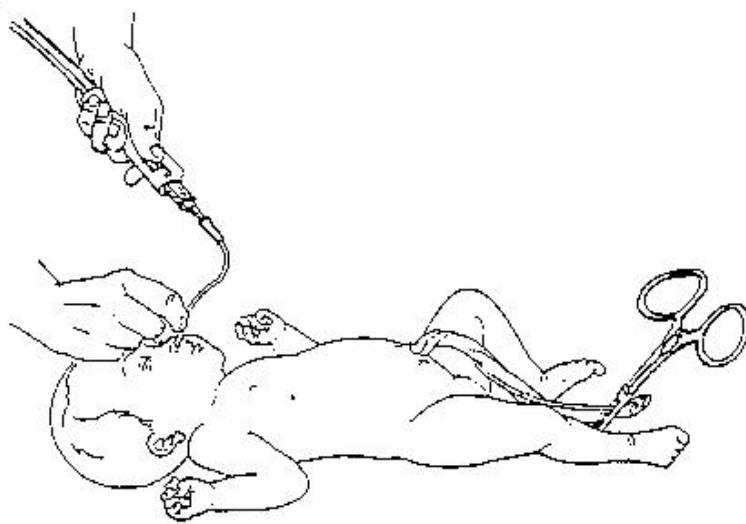


Figure36 : Mise en place d'une sonde gastrique chez un nourrisson[14]

3- Monitoring des paramètres vitaux :

La fréquence cardiaque, saturation pré- et post-ductale (capteurs main droite et pied), capteur transcutané de PCO₂, pression artérielle, volume courant.

4- Mettre en place une voie veineuse périphérique pour la sédation et l'analgésie de l'enfant.

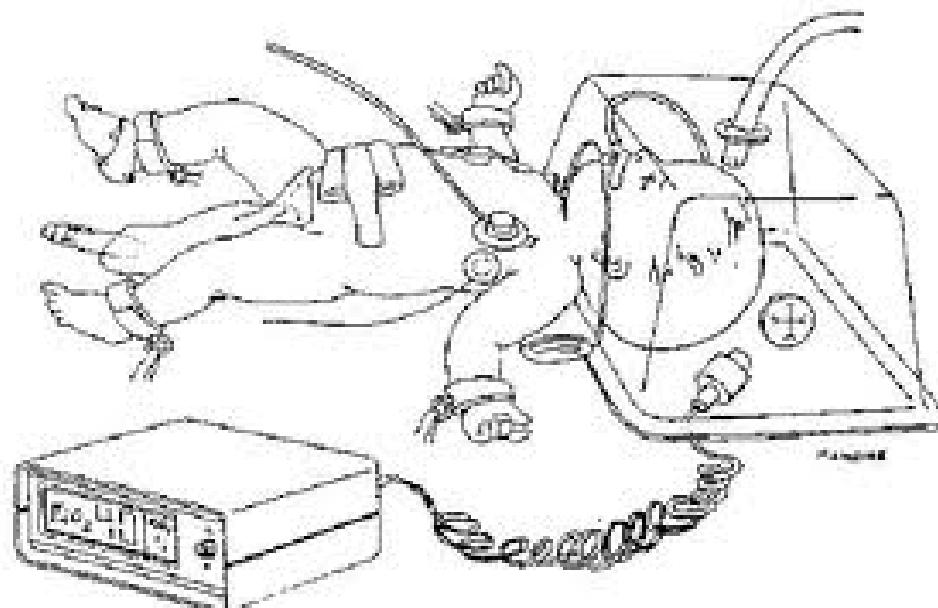


Figure 37: surveillance des paramètres vitaux [14]

5- 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. La majorité des enfants porteurs de HDC présente une HTAP avec shunt droite-gauche par le canal artériel. La SpO₂ post-ductale est donc habituellement plus basse que la SpO₂ pré-ductale.

6- Ventilation en oscillation à haute fréquence (HFO) :

La nécessité de développer de nouveaux modes de ventilation peut se justifier par deux raisons majeures.

- Le besoin d'obtenir une meilleure élimination du CO₂ et/ou une meilleure oxygénéation dans certaines situations où la ventilation mécanique conventionnelle échoue.
- L'espoir de diminuer les lésions trachéo-broncho-pulmonaires provoquées par la ventilation mécanique, suite à une intubation.

Ainsi, les recherches se sont orientées dans 2 grandes directions :

- L'amélioration de la ventilation mécanique conventionnelle, avec l'introduction de la synchronisation sur les respirateurs néonatals,
- Et la réduction de l'espace mort par lavage trachéal.

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. [5, 6, 23, 78]. Elle permet d'utiliser de faibles volumes courants et des fréquences élevées, qui après des résultats expérimentaux très prometteurs est de plus en plus utilisée en clinique depuis quelques années.

Le principe clé de la VHF repose sur l'utilisation de volumes courants égaux ou inférieurs au volume mort, à des fréquences très élevées. Mais, il est indispensable de préciser le principe de fonctionnement des appareils de Ventilation à Haute Fréquence. [92]

Dans le circuit du respirateur, une oscillation est imprimée sur un débit continu, permettant la mobilisation de petits volumes courants, souvent inférieurs à l'espace mort physiologique des voies aériennes. L'oscillation sera générée, en fonction de l'appareil utilisé, soit par un piston, soit par le déplacement d'un haut-parleur au sein d'un champ électro-magnétique.

Ce type de ventilateur se compose d'un piston oscillant ou d'un système dérivé du haut-parleur commandé par un oscillateur électronique.

Cette technique utilise des tubes trachéaux standards ; l'inspiration et l'expiration sont actives, le rapport inspiration/expiration étant en général proche de 1/1. L'élimination du CO₂ est assurée par un débit de gaz auxiliaire continu qui permet d'apporter des gaz frais au système.

La VHFO peut être définie comme une ventilation mécanique délivrant :

- Un volume courant inférieur ou égal à l'espace mort ($V_t < 2\text{mL/kg}$)
- Une fréquence respiratoire $> 3 \text{ Hz}$ ou > 4 fois la fréquence naturelle du patient.

Il est bon de noter que la ventilation à haute fréquence par oscillations utilise le plus souvent une fréquence entre 10 et 15 Hz (600 à 900 cycles/min).

La Ventilation à Haute Fréquence a démontré sa capacité à améliorer l'élimination du CO₂ et à fournir une oxygénation adéquate, en évitant l'utilisation de pressions d'insufflation élevées. Elle offre une alternative efficace, là où la ventilation conventionnelle est incapable de maintenir les pressions partielles de gaz du sang acceptables dans les limites de pression d'insufflation raisonnables, et dans les situations d'hypoxémie réfractaire.

Il a été suggéré que l'utilisation de pressions moyennes inférieures à 12 mbar dans les voies aériennes évite les complications.

Ce type de ventilation est utilisé en deuxième intention, après résistance à une ventilation classique.

Les avantages théoriques de la VHFO comprennent :

- Un maintien de l'ouverture des voies aériennes,
- Un faible volume courant et faible variation de pression,
- Une diminution de la pression des voies aériennes,
- Moins de modifications hémodynamiques.

7- La ventilation liquide :

Les liquides perfluorés ou Perfluoro Chemical Liquids (PFC) sont des Hydrocarbones liquides dont les atomes d'hydrogène ont été remplacés par le fluor, le brome ou l'iode. Le PFC le plus utilisé est le Perflubron® : perfluorooctylbromide. Ce mode de ventilation apparaît donc séduisant pour la prise en charge des HDC où le poumon est immature, déficitaire en surfactant : il nécessite donc une ventilation la moins barotraumatique possible [7, 39, 52, 82].

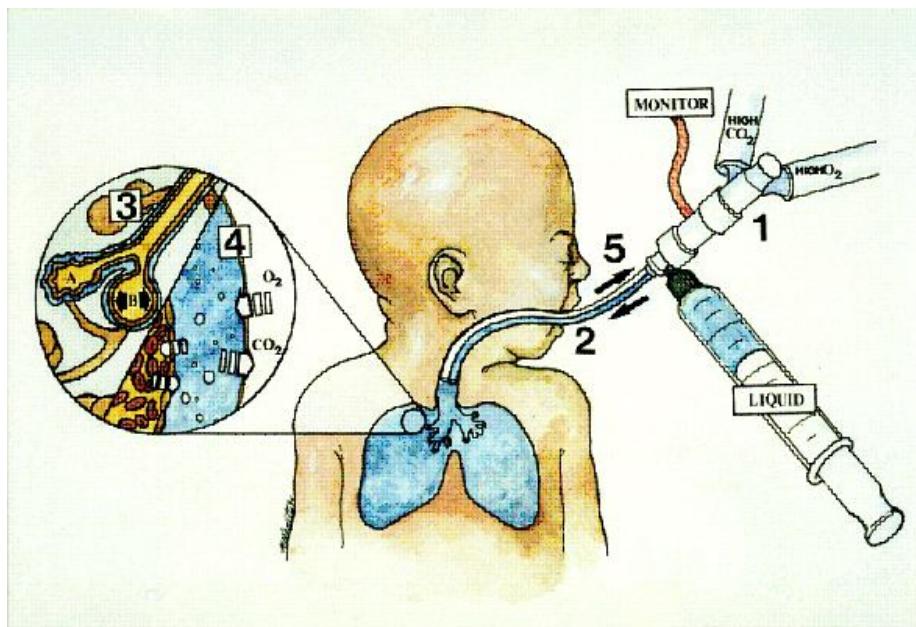


Figure 38: ventilation liquide d'un nouveau-né [15]

Le principe est d'emplir les poumons de liquide, ce qui abolit l'interface physiologique liquide-air, et permet en théorie une augmentation de la compliance statique pulmonaire.

Cependant, une partie du PFC est absorbée par l'organisme via le poumon et restera accumulé dans l'organisme pendant plusieurs années au niveau des organes hématopoïétiques et de la peau : c'est ce qui limite actuellement l'extension de son utilisation [7].

8- ECMO :

La prise en charge initiale est fondamentale dans les formes de HDC entraînant une détresse respiratoire immédiate. La ventilation au masque est contre-indiquée car le ballonnement gastrique aggraverait la détresse respiratoire. L'assistance respiratoire par oxygénéation extracorporelle ou l'ECMO est utilisée en cas de défaillance cardiaque et/ou respiratoire [7, 12, 13, 54]

a. 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.

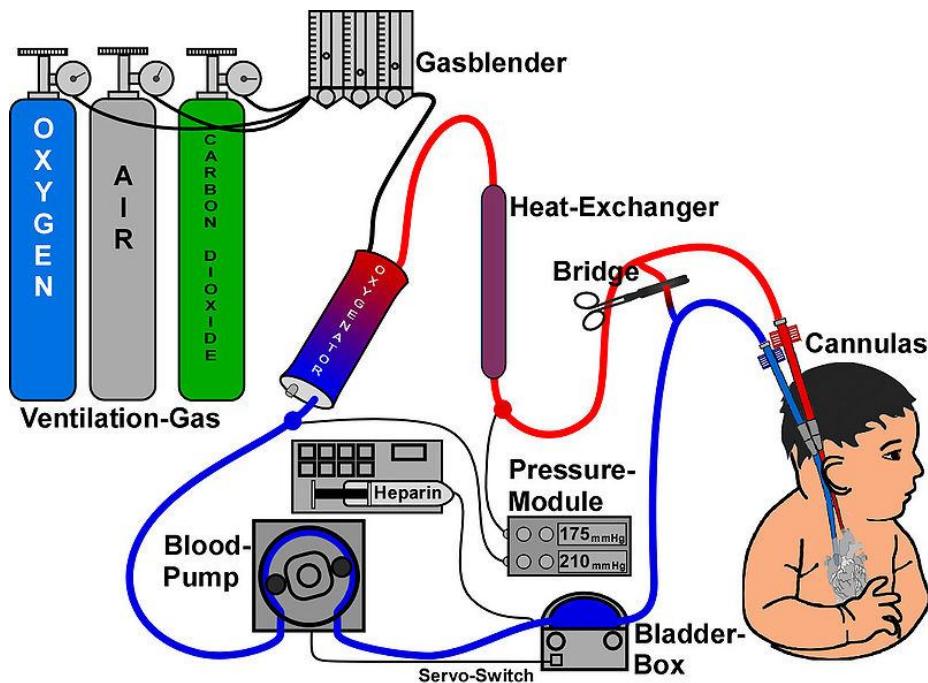


Figure39 : Schéma montrant le fonctionnement de l'ECMO sur un nouveau-né[16]

Mais depuis 1990, une autre circulation est préférée via l'abord veineux-veineux par un cathéter jugulaire double voie. En effet, ce mode permet d'épargner l'artère carotide [12, 35]. 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. [12]

L'ECMO est interrompue quand le patient peut être oxygéné uniquement par la ventilation de soutien. En général, la durée moyenne pour un nouveau-né sous ECMO est de 4 à 6 jours, mais elle peut dépasser 4 semaines.

Ainsi, durant cette période, cette technique assurant l'hématose, aura permis de faire le cap de la persistance de la circulation fœtale en mettant le poumon au repos [24]. Par contre, elle ne remédie pas à l'hypoplasie pulmonaire, surtout si elle est sévère : la période est trop courte pour permettre des changements significatifs sur ce plan-ci [94, 95].

b. Complications : [7, 12, 73]:

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

Ces complications sont surtout liées à la consommation des plaquettes qui adhèrent à la membrane de silicone, d'où la formation continue d'agrégats plaquettaires pendant que l'enfant est sous ECMO. Pour diminuer ce risque hémorragique, certains utilisent des substances antifibrine, l'aide Amino-Caproïque[12, 84].

c. Sélection des patients :

La sélection des patients est basée sur l'échec des thérapeutiques conventionnelles. La plupart des auteurs choisissent l'index d'oxygénation (IO) comme principal critère d'inclusion. Les patients qui ont un IO inférieur à 25 pendant 6 heures sans amélioration ou supérieur à 40 d'emblée et lorsque la PaO₂ est inférieure à 40mmHg, seront placés sous ECMO [7, 84, 94].

L'ECMO est appliqué également, en cas de barotraumatisme sévère ou d'arrêt cardio-circulatoire.

Pour Dubois et al [29], à ces critères s'ajoute un autre : il est exigé que l'enfant ait connu préalablement une « lune de miel », c'est-à-dire une PaO₂ supérieure à 60mmHg, même très brève.

d. Contre-indications : [12, 94, 96]

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 intra crânienne ou autres pathologies hémorragiques (coagulation incorrecte).
- les enfants porteurs d'anomalies congénitales sévères, incompatible avec une survie de qualité acceptable
- impossibilité d'atteindre le seuil de 60mmHg de PaO₂.
- les enfants ventilés depuis plus de 10 jours.

9- Le nouveau-né est le plus souvent en acidose et l'administration de bicarbonates est inutile sauf pour les cas d'acidose métabolique sévère [93].

10- Apport du surfactant exogène :

Comme cela a été développé au cours du chapitre physiopathologie, nous rappelons que le poumon du nouveau-né atteint de HDC est immature, peu compliant et que la nature du poumon de ces nouveau-nés se rapproche de celle des prématurés atteints de la maladie des membranes hyalines. Par conséquent, l'administration du surfactant devrait se faire le plus tôt possible de façon prophylactique en salle de naissance [7, 82].

B. LIMITER DES CONSEQUENCES DE L'HTAP [92, 93]

L'HTAPP est responsable d'une hypoxémie secondaire à un shunt droite-gauche par le canal artériel et le foramen ovale. L'impact de cette hypoxémie sur l'oxygénéation tissulaire est probablement modeste tant que la SpO₂ des territoires préductaux (oxygénéation cérébrale) est supérieure à 80 %, et tant que la fonction cardiaque est adéquate et sous réserve que la concentration en hémoglobine est normale.

- Il convient par ailleurs de limiter les facteurs aggravants l'HTAPP.

Le stress et la douleur augmentent les résistances vasculaires pulmonaires par activation des récepteurs α 1-adrénergiques [92,93]. Les facteurs de stress (bruitstimulation tactile, aspiration trachéale, piqûre au talon...) doivent être limités au strict nécessaire.

- Une analgésie sera adaptée en fonction de l'évaluation d'un score de douleur/inconfort. Pour réduire la vasoconstriction secondaire à d'autres stimuli contribuant à l'HTAP (lumière, bruit, douleur), certains auteurs proposent d'évaluer régulièrement la douleur pour assurer une analgésie adéquate. Elle est alors assurée par l'association de morphiniques et de Benzodiazépines, voire même du Phénobarbital.

D'autres proposent l'association à une curarisation. Mais cet usage n'est pas systématique puisqu'il n'y a pas de données suggérant l'amélioration de la survie [9, 37, 72, 79, 84, 90].

Quant à la vasodilatation pharmacologique, outre les moyens cités précédemment, l'utilisation d'un nouveau vasodilatateur prostacyclique (Folan®), une prostaglandine E2 (PGE2), semble également efficace. Il a été démontré que la PGE2 exogène permet, entre autres, de maintenir le canal artériel ouvert chez le nouveau-né. Ce produit potentialise l'effet vasodilatateur de plusieurs systèmes comme celui du

NO [8]. Dans le même ordre d'idées, d'autres ont pensé à utiliser comme vasodilatateur la prostaglandine E1 (PGE1) pour ouvrir le canal artériel, mais sous surveillance étroite de la fonction cardiaque (monitorage) et de l'hypertension pulmonaire (échocardiographie) [9, 37, 72, 80, 90]. En effet, l'administration intraveineuse de la PGE1 a des effets secondaires majeurs tels que l'arrêt cardiaque, l'apnée, les convulsions, l'hypotension et la fièvre [8].

- La sur distension pulmonaire est un autre facteur de réduction du débit pulmonaire. Elle peut survenir lorsque la pression moyenne de ventilation est élevée. La radiographie de thorax sera peu contributive pour la détecter. C'est un argument supplémentaire pour ne pas recommander les techniques d'hyperventilation.

- Le NO inhalé est actuellement recommandé pour les enfants porteurs d'une HTAP. Des observations d'amélioration de la PaO₂ ont été rapportées chez les enfants porteurs d'une HDC. Ainsi, il existe peu de preuves pour recommander l'inhalation de NO en première intention chez l'enfant porteur d'une HDC. Son utilisation devrait être réservée aux situations d'HTAPP sévères après avoir optimisé la ventilation alvéolaire et corrigé les troubles hémodynamiques ;

Au total, le manque d'études chez l'enfant et l'évolution rapide des indications thérapeutiques des nouveaux vasodilatateurs chez l'adulte font que l'on ne peut pas proposer de véritables indications mais plutôt des orientations thérapeutiques.

Depuis l'émergence de ces nouveaux vasodilatateurs, la transplantation pulmonaire est devenue le traitement de dernière intention alors qu'elle représentait encore il y a quelques années le seul mince espoir chez les patients non répondeurs aux vasodilatateurs conventionnels.

Ces orientations thérapeutiques sont fondées essentiellement sur la classification OMS–NYHA:

- Les inhibiteurs calciques font toujours partie de l'arsenal thérapeutique de première intention uniquement chez les enfants ayant un retentissement fonctionnel modéré
- (NYHA I ou II) et répondeurs au test de réversibilité lors d'un cathétérisme cardiaque [10] ;
- La Prostacycline en administration continue doit être réservée aux enfants non répondeurs aux tests de réversibilité et/ou à ceux qui ont un retentissement fonctionnel important (NYHA IV, accidents à types de syncopes). L'absence d'amélioration sous ce traitement doit faire envisager une transplantation pulmonaire [30], éventuellement à donneur vivant si elle est réalisable ;
- Le Bosentan est encore en cours d'évaluation chez l'enfant.

Son intérêt potentiel, surtout fondé sur les études chez les adultes [26,27], et sa bonne tolérance rapportée chez l'enfant [28] permettent d'envisager son administration chez les enfants non répondeurs au test de réversibilité avec un retentissement fonctionnel moyennement important (NYHA II ou III). Une aggravation fonctionnelle même après quelques semaines de traitement doit faire envisager l'administration de prostacycline chez ces patients :

- Le Sildénafil paraît être un traitement prometteur et a priori bien toléré chez l'enfant [32–34]. Il n'y a pas encore d'essai randomisé–contrôlé dans l'HTAP primitive ou secondaire permettant de clarifier ses indications thérapeutiques dans l'HTAP de l'enfant ;

- Les associations de divers vasodilatateurs peuvent être indiquées mais doivent être envisagées prudemment en équilibrant les bénéfices et les risques des effets secondaires. Là aussi, aucune étude contrôlée ne permet de recommander telle ou telle association ;
- La Septostomie intera auriculaire peut être envisagée en l'absence de cyanose importante ou d'élévation des pressions auriculaires droites. Son indication doit être réservée aux patients ayant un retentissement clinique important et/ou des syncopes, en l'absence d'efficacité des traitements médicamenteux ;
- L'anticoagulation doit être envisagée systématiquement en l'absence de ses contre-indications. Le risque hémorragique, en particulier d'hémoptysies, doit rendre son indication prudente et sa surveillance extrêmement rigoureuse.

Un INR compris entre 1,5 et 2,5 est probablement plus approprié en pédiatrie.

C. TRAITER UNE HYPOTENSION ARTERIELLE[92, 93]

La survenue d'une hypotension artérielle systémique associée à des signes d'état de choc est fréquente au cours de la HDC. La particularité de l'hypotension artérielle systémique dans cette situation est qu'elle s'accompagne souvent d'une aggravation de l'hypoxémie pour les raisons suivantes :

- a- L'hypotension systémique est liée à une réduction du débit pulmonaire, donc du retour veineux pulmonaire et de la pré charge du VG, ce qui correspond à la survenue ou à l'aggravation d'un choc obstructif ;
- b- Le débit pulmonaire est proportionnel au gradient de pression entre l'artère pulmonaire et l'oreillette gauche. Lorsque le canal artériel est largement perméable, les pressions artielles pulmonaires (PAP) et systémiques (PAo) ont des valeurs très proches (comme pendant la vie fœtale) puisque les 2 artères communiquent largement. Les PAP et PAo varient donc de

façon parallèle. Lorsque la PAo chute, la PAP diminue de façon similaire. Une réduction de la PAo est donc responsable d'une diminution du débit pulmonaire, et donc de l'oxygénation, au cours des situations d'HTAPP avec canal artériel largement perméable (ce qui est souhaitable pour prévenir la survenue d'une HTAP supra-systémique). Un niveau de pression artérielle systémique minimal doit donc être maintenu au cours de la HDC compliquée d'HTAP.

Le traitement d'une hypotension artérielle systémique dépend de sa cause. Il est donc essentiel d'en comprendre le mécanisme.

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

Choc hypovolémique (volume circulant insuffisant),

.Choc vasoplégique (chute des pressions de perfusion par diminution des résistances vasculaires systémiques),

.Choc cardiogénique (bas débit sanguin d'origine cardiaque),

.Choc obstructif (obstruction mécanique du lit vasculaire).

Pour assurer une hémodynamique satisfaisante, il est possible d'administrer par perfusion des drogues vasoactives (catécholamines) comme la Dopamine, la Dobutamine et parfois même l'Adrénaline [6, 19, 21, 40, 49]. Leur utilisation ne doit pas être systématique [9]. L'équilibration hydroélectrolytique comprend une restriction hydrique modérée (40 à 60 ml/kg/j) avec du glucosé à 10% et la correction d'une éventuelle hypovolémie avant l'intervention.

D.PREVENIR LA MORBIDITE RESPIRATOIRE ET DIGESTIVE [92, 93] :

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

L’aspiration gastrique sera limitée à la période préopératoire et immédiatement postopératoire. Lors des aspirations naso-pharyngées, on s’attachera à ne pas stimuler le réflexe nauséux (aspiration trachéale). L’alimentation orale sera proposée dès la reprise du transit après l’intervention chirurgicale. L’intervention chirurgicale sera effectuée dès que l’état respiratoire et hémodynamique le permet pour ne pas retarder inutilement le début de l’alimentation orale. Une stimulation de l’oralité selon un protocole validé sera mise en place dès que l’état respiratoire de l’enfant le permet. On essaiera de limiter la période de l’alimentation gastrique par sonde. L’allaitement est recommandé. Pour qu’il soitpossible, il est nécessaire d’inciter la mère à tirer le lait dès la période néonatale (avant H8 de vie), puis 6 à 8 fois par jour.

Près de la moitié des enfants porteurs d’une HDC survivants vont présenter des séquelles. Elles requièrent une prise en charge et un suivi spécialisé et multidisciplinaire, incluant les pneumo-pédiatre, gastro-pédiatre, nutritionniste, chirurgien pédiatre, psychologue et néonatalogue. [94]

Le but de cette stabilisation pré opératoire est d’améliorer, grâce à une ventilation et une oxygénation optimales, la perfusion pulmonaire afin de diminuer l’HTAP.

Le facteur hypoplasie pulmonaire ne peut pas être modifié par les différentes thérapeutiques médicales ni chirurgicales [45].Elle a donc pour objectif de mener à l’intervention un enfant le plus stable possible+++ sur les plans hémodynamique, respiratoire et métabolique [29].

En résumé :

Un patient est considéré stable quand il ne présente plus de signes d'hypertension pulmonaire [13, 37]. Les fonctions cardiorespiratoires et hémodynamiques sont surveillées en permanence [32]. Les critères de stabilisation sont : [7, 13, 32, 72]

- Normothermie
- Hémodynamique correcte et stable
- Pression artérielle moyenne > 40mmHg
- Pression artérielle systolique > 50mmHg
- PAS / PAP > 1
- Diurèse > 1 ml/kg/h
- Alcalose respiratoire :
 - pH > 7,50
 - PaCO₂ < 25 mm Hg
 - PaO₂ sus-ductale > 60mmHg ; voire > 100 [52]
 - Gradient entre PaO₂ sus et sous-ductale < 15mmHg
 - FiO₂ < 0,3 (Fraction Inspirée en Oxygène) et PEEP = 9 (Positive EndExpiratory Pressure).

Plus précis, certains ont déterminé le moment de l'intervention par la mesure des pressions artérielles pulmonaires (PAP) avec l'écho-doppler : l'enfant n'est opéré que si la PAP est descendue entre 25 et 55mmHg et/ou si l'inversion du shunt est obtenue dans le sens gauche-droit [7, 13].

XI- LA PEC CHIRURGICALE POST NATALE DE LA HCD :

A. ANESTHESIE PEDIATRIQUE

- Pour les nouveau-nés, on opère toujours 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'a 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 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 fait 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 [86]:

- 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 [106]:
 - Age : Le risque de bradycardies et de complications péri opératoires 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 péri opératoires.
 - Etat physique de l'enfant et les comorbidités : les enfants porteurs d'une cardiopathie congénitale, les enfants trisomiques, les enfants ayant une infection aigüe des voies aériennes et ceux ayant des apnées obstructives ont un risque accru de complications péri opératoires. 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 évolué 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 moniteur 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.

B.LES INDICATIONS OPERATOIRES :

La décision quant au moment optimum pour la chirurgie doit être débattue au sein de l'équipe multidisciplinaire et surtout tenir compte de l'état de stabilité de l'enfant, de sa capacité à tolérer une ventilation douce. Il apparaît préférable de n'effectuer un geste chirurgical que chez des enfants ayant une chance de survivre, alors qu'une chirurgie chez un enfant ayant une hypoplasie pulmonaire extrêmement sévère ne semble pas opportune [97]. Il est souhaitable d'opérer l'enfant au cours des 48 premières heures, si son état clinique le permet, afin de ne pas retarder le début de l'alimentation orale.

L'apparition de signes de souffrance des anses herniées en intra thoracique peut précipiter l'heure de la chirurgie, afin d'éviter les complications générales et septiques liées à la perforation d'un viscère en intra thoracique.

La fermeture du défaut diaphragmatique se fait essentiellement par laparotomie, mais elle est possible par laparoscopie ou thoracoscopie.

Il est actuellement recommandé de ne plus drainer le thorax des enfants après une cure de HDC.

La fermeture du défaut diaphragmatique peut être associée dans le même temps opératoire à un geste antireflux ou à la correction d'un trouble de la rotation de l'anse intestinale.

Dans la plupart des centres, on planifie l'intervention chirurgicale dès que la crise de l'HTAPP est en grande partie maîtrisée. Après la naissance, lors de la période d'adaptation, on tente d'obtenir un équilibre de la physiologie hémodynamique et pulmonaire [95].

Des études montrent cependant que l'issue n'est pas toujours différente entre les enfants opérés très tôt et ceux opérés plus tardivement [96].

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

C. LA VOIE D'ABORD :

1. La chirurgie ouverte ou laparotomie:

a. Conditionnement du patient :

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

b. Installation du patient :

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

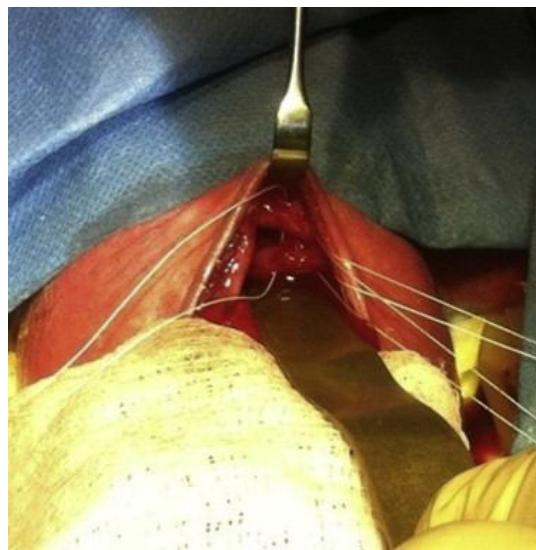


Figure40: Intraoperative image laparotomy (DOL 14). Primary closure of diaphragmatic defect through transverse laparotomy

c. L'approche chirurgicale

-La voie transversale sus ombilicale au niveau de la pointe des 10èmes côtes et décalée à gauche si forme gauche est bien adaptée au nouveau-né dont l'abdomen est large et le rebord costal est souple.

La voie médiane sus ombilicale peut également être utilisée mais semble davantage exposer aux complications pariétales postopératoires (éviscération).

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

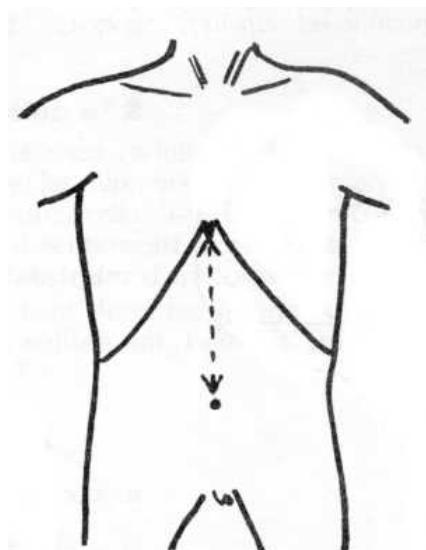
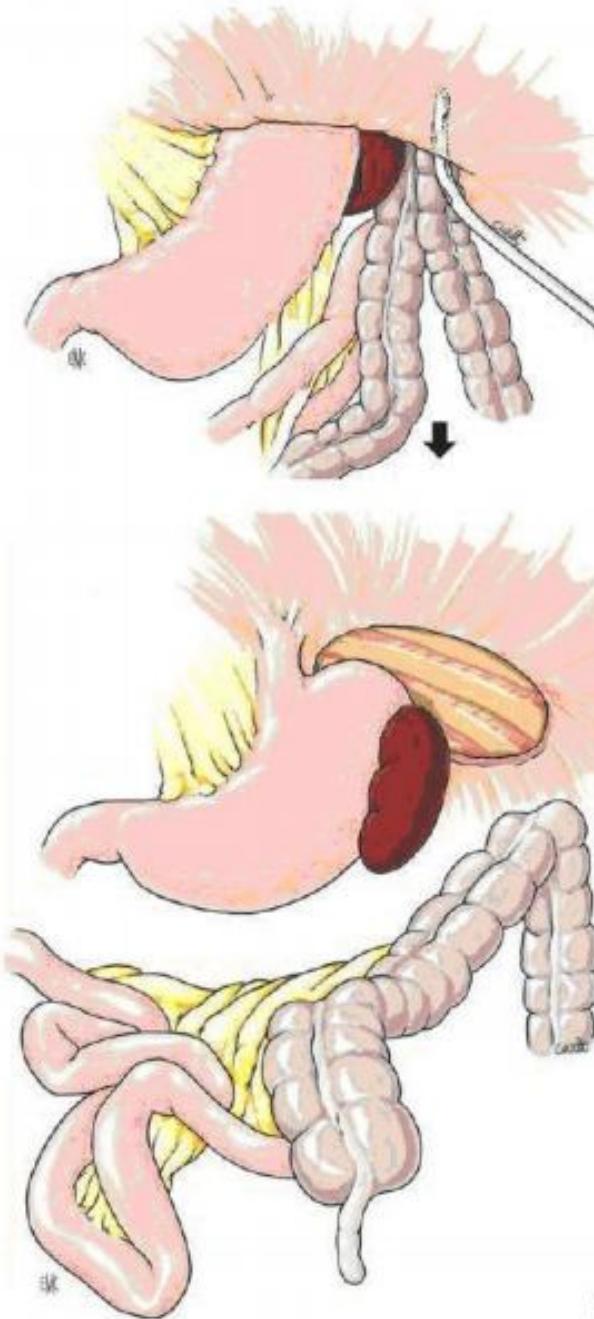


Figure 41 : Schéma montrant une incision médiane sus ombilicale [17]

Le péritoine ouvert, on constate que les viscères abdominaux ont migré dans le thorax et l'orifice herniaire est très facilement repéré au niveau de la coupole gauche. On recherche les malformations associées (séquestration pulmonaire, malrotation intestinale...) et un éventuel sac herniaire. La réparation diaphragmatique consiste d'abord à mettre en place un drain dans la cavité thoracique pour annuler la dépression thoracique et réduire la hernie.

Sinon on débute l'intervention par une incision sous- costale qui donne accès au diaphragme. Après la réduction des viscères herniés, il faut retrouver les bords du diaphragme. Cela oblige le chirurgien à disséquer la partie postérieure du diaphragme, souvent très mince.

Idéalement, la brèche dans le diaphragme est ensuite fermée par une suture interrompue, avec des fils non résorbables, ou par une suture matelassée en utilisant des supports pour appuyer la suture (Pledget®)



La réparation diaphragmatique consiste d'abord à mettre en place un drain dans la cavité thoracique pour annuler la dépression thoracique et réduire la hernie. L'abaissement de la rate est souvent difficile ; il ne faut pas tirer sur son méso, mais l'accrocher d'un doigt glissé dans le thorax pour lui faire franchir le relief de la berge officielle. Lorsque toute la masse intestinale est ainsi extériorisée et protégée par un champ humide, elle glisse vers le bas du fait de la position opératoire et la vue est excellente sur la coupole et l'orifice herniaire. Pour mieux repérer ses limites internes, on sectionne le ligament triangulaire gauche du foie qui est ensuite refoulé vers la droite.

Figure 42 : La voie d'abord classique de la hernie de Bochdalek [22]

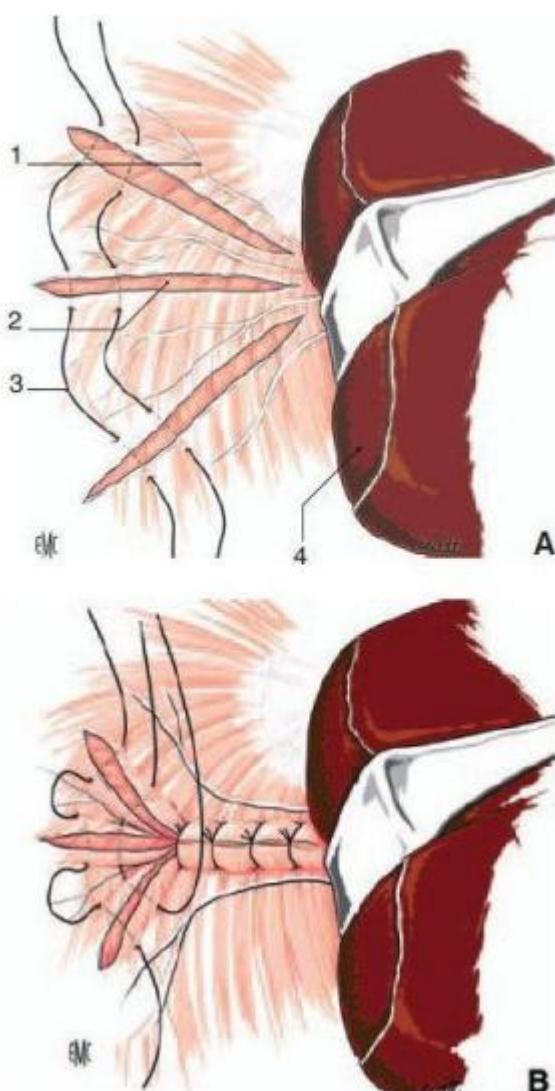


Figure43: Plication diaphragmatique[22].

1. Filets du nerf phréniqe;
 2. Zone de diaphragme avivée; 3: points antéropostérieurs ; 4. Foie récliné.
- A: Passage des points.
B : Serrage des points [8].

-Une approche trans-thoracique par thoracotomie pour la réparation du défaut a également été décrite, notamment pour les HDC du côté droit.

Elle offre une bonne visibilité pour une réduction du foie [98].

Dans notre série, un seul patient a bénéficié d'une thoracotomie, ce patient présentait une éventration antérieure.

c. Réduction des viscères herniés :

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

d. Bilan lésionnel :

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

e. Réparation diaphragmatique :

Le premier temps consiste à mettre en place un drain thoracique extériorisé sur la ligne axillaire moyenne. Un éventuel sac herniaire est réséqué. Les berges du défaut diaphragmatique sont repérées et avivées. En arrière, le reliquat diaphragmatique est parfois enroulé sur lui-même et peut ne pas apparaître au premier abord : il faut inciser le péritoine postérieur et dérouler le muscle.

L'orificediaphragmatique est fermé en un plan à points séparés de fil non résorbable3/0. Lesfils sont passés et gardés sur pinces, puis noués secondairement. En cas de muscle très hypoplasique en arrière, les points peuvent prendreappui sur les côtes. L'utilisation d'une prothèse est rarement nécessaire (absencecomplète d'un hémidiaphragme) et doit être évitée en raison des multiplescomplications auxquelles elle expose.

f.Réarrangement du grêle :

En cas d'anomalie de rotation associée, avec une proximité anormale de l'angle duodéno-jéjunal et de la région iléocæcale (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 accollements 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.

g.Fermeture pariétale :

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

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

Quant à notre série aucun malade n'a présenté de récidive, on n'a pas eu recours au renforcement par une plaque synthétique.

h.Suites opératoires :

La sonde gastrique est laissée jusqu'à la reprise franche du transit.

La nutrition entérale est débutée très progressivement en raison des difficultés très fréquentes de reprise de transit chez ces patients.

La mise en place d'un drain pleural en post-opératoire est abandonnée : sa présence risque d'entraîner une attraction médiastinale vers le côté de la hernie et une surdistension pulmonaire controlatérale [6, 9, 52].

Dans notre série 6 patients avaient bénéficié de la pause d'un drain intra thoracique.

2.La laparoscopie :

La laparoscopie, si le chirurgien est bien exercé à cette méthode chirurgicale spécifique et si la stabilité hémodynamique et pulmonaire de l'enfant le permettent. Deux écoles s'affrontent concernant la meilleure voie d'abord :

-Pour certains, l'abord laparoscopique doit se faire par l'abdomen avec une réintégration des viscères, puis une suture du défaut diaphragmatique. Dans ce cas la réintégration des viscères par traction douce est peut-être plus aisée, mais la suture est plus difficile, gênée par un espace abdominal réhabilité.

Elle diminue la morbidité post opératoire et la durée d'hospitalisation, et 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 mal rotation intestinale associée et d'en faire la correction.

a. Contre-indications:

- CI absolues :
 - Les malformations cardiaques surtout shunt droit- gauche.
 - L'emphysème pulmonaire
- CI relatives :
 - Les obstacles pariétaux de type adhérentiel ; c'est une CI relative car la laparoscopie comporte la possibilité d'adhésiolyse.
 - Antécédents de malformation pariétale de type laparoschisis ou omphalocèle.

b. Matériels :

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

- Imagerie: Le matériel d'imagerie de cœlioscopie comprend :
 - .Une source de lumière.
 - .Une caméra.
 - .Un câble de lumière.
 - .Un insufflateur à CO₂, permettant un contrôle du débit d'insufflation, de la pression du pneumopéritoine, et du volume total insufflé.
 - .Un écran vidéo (moniteur TV), sa résolution est au moins égale à celle de la caméra.

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

Les différents appareils sont rassemblés sur une colonne mobile.

c. Instruments :

Deux trocarts de 3,5mm.

Un trocart de 5mm.

Une pince à préhensionatraumatique des viscères.

Un crochet coagulateur (C1) monopolaire ou bipolaire ;

Un palpateur (P) pour récliner le foie.

Une porte aiguille (P.A) de 3mm.

Des ciseaux (Ci)

Les fils utilisés sont monobrins et non résorbables.

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

d.Installation :

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

Chez le grand enfant, l'opérateur se place entre les jambes du patient légèrement écartées, le premier aide (A1) à droite du malade, le second aide (A2) à gauche. Chez le petit enfant et nourrisson, le chirurgien se place au pied du malade dont les jambes sont bien fixées à la table d'opération.

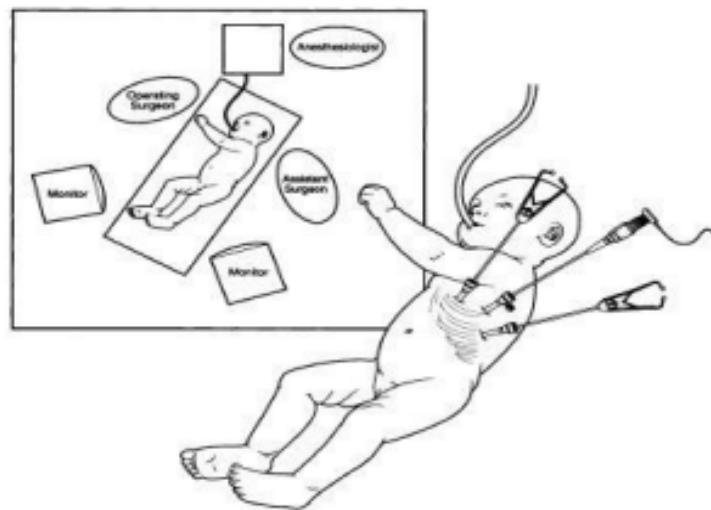


Figure44 : la position du malade lors de la cure de la hernie de Bochdalek[42]

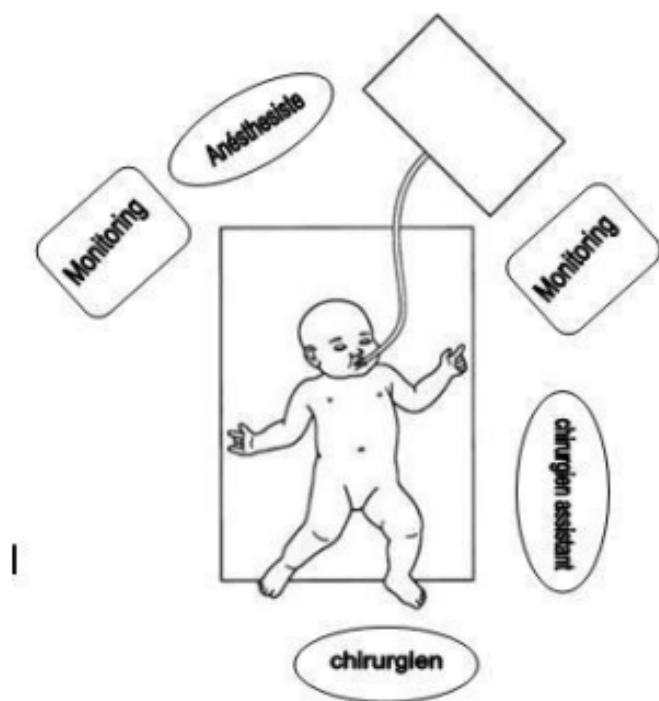


Figure45: position du patient lors de la cure d'une HRCX : position modifiée de Fowler

e.Mise en place des trocarts et création d'un pneumopéritoine [1, 4]:

Chez l'enfant on fait une introduction sous contrôle de la vue ou "open". L'optique est introduite par le trocart sus-ombilical. L'aponévrose est incisée transversalement sur la longueur minimale qui permettra l'introduction du trocart. Le péritoine est ouvert, un large point en U de Vicryl 3/0 prenant l'aponévrose et le péritoine est passé autour de l'incision. La paroi est soulevée par les extrémités de ce point, et le trocart, sans son mandrin, est enfoncé sous contrôle de la vue dans le péritoine. Le point en U est serré autour du trocart de façon à assurer l'étanchéité et le pneumopéritoine est insufflé par le trocart. On réalise une insufflation de CO₂ dans la cavité abdominale à une pression de 6mmHg avec un maximum de débit de 0,5l/mm.

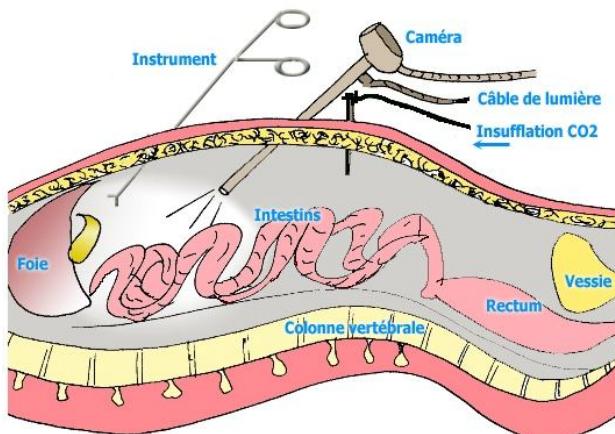


Figure 46 : image montrant les différents matériaux et instruments lors d'une coelioscopie [18]

Trois trocarts sont utilisés : 2 trocarts de 3,5cm et 2 trocart de 5mm permettent l'introduction des instruments de la chirurgie coelioscopique. Un premier trocart de 5 mm est introduit au niveau ombilical pour accueillir l'endoscope. Les deux autres trocarts sont introduits sous le contrôle de la vue, en position para-ombilicale droite et gauche.

3. La thoracoscopie :

-Pour d'autres, l'approche thoracoscopique, avec une repoussée des organes en intra-abdominal (souvent aidée par une insufflation de gaz à faible pression) suivie de la suture du diaphragme, est préférable [99]. Dans ce cas, la réintégration peut être plus difficile et l'insufflation intrathoracique mal tolérée, mais la suture est relativement aisée.Une simple réparation du diaphragme n'est pas toujours possible.Elle est surtout indiquée dans le traitement des éventrations diaphragmatiques et peut être utilisée dans la correction de la HPL et la HRCX.

a. Contre-indications :

➤ CI absolues :

- Impossibilité de créer un pneumothorax :

Antécédents infectieux responsables de séquelles adhérentielles.

- Distension bulleuse ou emphysémateuse.
- Etat de choc non corrigé : hypovolémique ou septique.
- Glaucome.

➤ CI relatives :

- Coagulopathies systémiques.

b.Matériel :

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

- Matériel de vidéo chirurgie:

Deux moniteurs couleur décalés latéralement pour le chirurgien et son aide.

.Un générateur de lumière froide pour l'optique.

. Une unité électronique de contrôle pour la caméra.

. Un magnétoscope.

. Instrumentation chirurgicale spécifique :

- Trocarts :

Permettent l'introduction des différents instruments dans la cavité thoracique. Il existe deux types : trocarts à piston et trocart à valve.

-Canules et télescopes :

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

- Moins de 2ans : canule de 3,75 mm de diamètre.
- Entre 2 et 8 ans : canule de 5 mm de diamètre.
- Plus de 8 ans : canule de 10 mm avec un télescope offrant une meilleure lumière de vision.
- Lame de bistouri électrique.
- Les écarteurs.
- Les pinces : Pince à préhension (3,5 à 5 mm).
- Pince à préhension type BABKOK et DUVAL.
- Ciseaux contre coudés.
- Porte aiguille de 3,5 à 5 mm de diamètre.

c. Installation :

Le chirurgien se trouve au dos du patient. L'aide se situe en face de l'opérateur.

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

L'instrumentation chirurgicale est rangée sur un assistant muet à la portée de l'instrumentiste. Le matériel de vidéo chirurgie entièrement monté sur un chariot, se trouve placé aux pieds du patient à proximité de la table d'opération.

d. La voie d'abord :

Trois canaux sont suffisants et sont disposés selon le principe de la triangulation, en effet, l'orifice réservé à l'optique est situé préférentiellement dans le 3ème ou 4ème espace intercostal sur la ligne axillaire moyenne, les deux autres sont situés dans le 5ème ou 6ème espace intercostal respectivement sur les lignes axillaires antérieure et postérieure.

e.Tехниque :

Après avoir obtenu l'affaissement complet du poumon, le malade est mis en position Trendelenbourg, ce qui entraîne une ascension du poumon au niveau de l'apex permettant ainsi une excellente exposition du diaphragme. On réalise une réduction des organes herniés et on répare la brèche diaphragmatique par un fil non résorbable.

Les trocarts sont ensuite retirés sous contrôle endoscopique. Le drainage thoracoscopique n'est pas nécessaire sauf si on craint d'avoir lésé la plèvre. Les points de pénétration des trocarts sont suturés par un fil non résorbable.

En présence d'une tension excessive pour permettre une simple réparation, d'un défaut de grande taille dans un diaphragme mince, d'une agénésie ou même d'une absence du diaphragme, un implant prothétique peut s'avérer nécessaire [100]. Techniquement cet implant doit être attaché sur toute sa circonférence pour réduire le risque d'une récurrence de la hernie, la fixation externe doit parfois se faire sur les côtes, et la fixation médiane doit parfois inclure la paroi de l'œsophage ou la paroi de gros vaisseaux. Il n'existe pas encore de matériaux d'implant optimal. Les matériaux actuels sont trop rigides, ce qui pose problème lors de la croissance, car l'implant ne s'adapte pas à la cavité thoracique et entraîne des déformations. D'autres techniques ont été proposées pour réparer une hernie récurrente, comme le rabat d'une partie du muscle latissimus dorsi [101].

D. LA TRANSPLANTATION PULMONAIRE :

Le traitement de l'hypertension artérielle pulmonaire ou secondaire de l'enfant a beaucoup évolué ces dernières années. Le traitement conventionnel représenté essentiellement par les inhibiteurs calciques et la transplantation pulmonaire s'adresse à un nombre restreint de patients et ne modifie que peu le pronostic dramatique de cette maladie.

C'est actuellement le traitement que l'on propose en dernière intention, lorsque toutes les autres thérapeutiques ont échoué. En effet, d'une part, la pénurie de donneurs entraîne des délais d'attente médians allant de 121 jours pour les nourrissons jusqu'à 805 jours pour les adolescents [15].

D'autre part, la probabilité de survie des enfants transplantés n'excède pas 40 % à cinq ans avec la survenue d'une bronchiolite oblitérante dans la majorité des cas [16,18]. Bien qu'il s'agisse en théorie d'un traitement curatif, ces mauvais résultats font que la transplantation pulmonaire est souvent présentée comme un traitement palliatif, au même titre que les autres thérapeutiques de cette maladie.

En ce qui concerne le délai d'attente, la transplantation à donneur vivant peut permettre de sauver la vie des patients dont l'état ne permet pas d'attendre un greffon [19]. Alors qu'elle est assez couramment pratiquée aux États-Unis, seuls quelques patients ont été transplantés de cette manière en France.[20]

E. LES COMPLICATIONS OPERATOIRES :

a. Complications per opératoires :

Dans de très rares cas, la réintégration des viscères après la fermeture de l'orifice diaphragmatique peut s'avérer difficile. Cela est dû à une croissance modeste de la paroi abdominale, déshabituée pendant la grossesse, ainsi qu'à un œdème de l'anse herniée, surtout si elle est restée trop longtemps extériorisée lors de l'intervention. Cette difficulté de réduction de l'intestin hernié se traduit par une tension intra-abdominale importante lors de sa réintégration associée à un refoulement du diaphragme, pouvant donner un véritable syndrome compartimental.

Le syndrome compartimental peut être à l'origine de :

- Troubles de la vascularisation des reins et des membres inférieurs,
- Une souffrance viscérale (augmentation des lactates)
- Une plus grande difficulté à ventiler le patient.

Dans ces cas, il vaut mieux avoir recours à une technique de réintégration progressive de l'anse intestinale en intra-abdominal, en utilisant un sac en Silastic® cousu aux berges de la voie d'abord. Ce sac sera ensuite fermé à son extrémité supérieure. Dans les jours qui suivront l'intervention, le volume de ce sac sera progressivement diminué par mise en place de lignes de points qui diminueront progressivement son volume, jusqu'à la réintégration complète de l'anse.

Cette technique, dite technique de Schulste, a été décrite initialement pour les laparoscopies et les omphalocèles géantes, mais elle peut également parfois servir dans les HDC avec des difficultés de fermeture.

Enfin, un certain nombre de gestes peuvent être associés à la fermeture du défaut. La hernie se produisant précocement au cours du développement, il peut exister un trouble de la rotation de l'anse intestinale.

Certains chirurgiens optent pour une mise en mésentère commun avec une appendicectomie de principe (le cæcum se retrouvant dans la fosse iliaque gauche).

-Du fait de la genèse du défaut diaphragmatique, un certain nombre d'enfants se retrouvent sans pilier du diaphragme correctement formé (le pilier gauche est alors souvent hypoplasique). Cela génère un angle de His (entre œsophage et grande courbure de l'estomac) très ouvert, associé à une fixation gastrique faible. Ces anomalies anatomiques associées à des pressions abdominales importantes et à une fonction œsophagienne perturbée [102], notamment en postopératoire immédiat, ont conduit à une incidence assez élevée de reflux gastro-œsophagien, évalué aux alentours de 40 % [103].

-Dans les cas où l'hypoplasie est sévère et que l'enfant reste intubé et ventilé longtemps, ce reflux risque de se pérenniser et d'induire de fausses routes pouvant aggraver la fonction respiratoire. C'est pourquoi, dans un certain nombre d'équipes, un geste anti reflux peut être pratiqué lors de la première intervention [104].

-Nous réservons la valve complète, de type intervention de Nissen (souvent associée à une gastrostomie) à des enfants qui, malgré la confection de cette hém valve, ont encore un reflux persistant sévère, gênant souvent l'extubation, ou d'emblée, aux enfants ayant des formes sévères d'hypoplasie de la coupole, et chez qui le pilier diaphragmatique gauche est virtuel. Quoi qu'il en soit, le reflux est un élément majeur de morbidité associé à la hernie diaphragmatique. Il doit toujours être évalué et pris en compte, en particulier chez les enfants avec hypoplasie pulmonaire sévère.[105]

Dans notre série deux patients ont présenté un RGO qui a été pris en charge chirurgicalement par la confection d'un système anti reflux type Nissen, en même temps opératoire que la PEC de la HDC.

b.ComPLICATIONS post opératoires :

Deux complications sont essentiellement rencontrées après la cure chirurgicale d'une hernie diaphragmatique :

- La première est l'occlusion sur brides.
- La seconde est la récidive de la hernie, conduisant souvent à un tableau très proche de l'occlusion sur brides, associant vomissements et distension abdominale.

La différence entre ces deux tableaux se fait essentiellement par la radio thoracique de face et de profil qui met en évidence, lors d'une récidive, une anse incarcérée à la base du thorax, associée parfois à un épanchement.

Plusieurs facteurs viennent augmenter le risque de complications :

- l'utilisation de prothèses ou de matériaux prothétiques [106],
- le recours à une fermeture progressive de la paroi abdominale (Schulster) en cas de non réintégration possible en un temps de tous les organes en intra-abdominal,
- la fermeture sous tension de l'orifice diaphragmatique.

Ces deux complications nécessitent une reprise chirurgicale, si possible en laparoscopie, pour de ne pas induire de nouvelles adhérences qui pourraient conduire un nouveau tableau occlusif.

À long terme, il est essentiel de surveiller la croissance du thorax et du rachis. En effet, la traction induite sur le diaphragme et les côtes lors de la fermeture, et en particulier en cas d'utilisation de prothèse, peut conduire à une croissance asymétrique de la cage thoracique, à des déformations ou à la constitution de véritables scolioses. Un suivi multidisciplinaire, associant nos collègues orthopédistes pédiatres, est donc essentiel pour ces enfants.

XII- SUIVI ET COMPLICATIONS DE LA HDC :

1. Morbidité et mortalité liées à la HDC

Le taux de mortalité est très variable selon les études.

Malgré les progrès de la réanimation, la mortalité néonatale reste élevée proche de 30-40 % essentiellement du fait de l'hypoplasie pulmonaire et de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Par ailleurs, la HDC s'accompagne d'une morbidité séquellaire élevée qui touche environ la moitié des enfants vivants. A noter qu'il n'y a pas de différence significative entre les deux sexes en matière de survie [121].

Le taux de survie des enfants porteurs de hernie de coupole diaphragmatique a considérablement augmenté depuis 10 ans grâce aux avancées de la prise en charge anténatale et postnatale [107]. Une nouvelle population d'enfants survivants est ainsi apparue. Celle-ci est exposé à une morbidité secondaire encore peu décrite au long terme.

Dans notre série, aucun cas de mortalité n'a été rapporté.

2.Les principales complications de la HDC:

.Respiratoires (dysplasie broncho- pulmonaire, bronchospasmes, pneumopathies à répétition, anomalies fonctionnelles, HTAP chronique, susceptibilité aux infections virales),

- Vasculaires (hypertension artérielle pulmonaire) et/ou
- Digestives (reflux gastro- œsophagien, troubles de l'oralité, altérations de la croissance statural, allergie aux protéines de lait de vache),
- Orthopédiques (déviations rachidiennes, pectus excavatum, scoliose),
- ORL (hypoacusie)

- Nutritionnelles (dénutrition d'origine multifactorielle)
- Neurologiques (retard des acquisitions, troubles du comportement).
- Le risque de récidive est également possible, ainsi que celui d'occlusions sur bride.

Enfin, des facteurs socio-économiques peuvent contribuer à rendre le suivi au long terme plus difficile.

La prise en charge actuelle de ces complications est tardive : elle nécessite une intervention plus précoce, qui doit débuter dès la période néonatale.

Elle nécessite impérativement un suivi et une prise en charge multidisciplinaire spécialisée du fait de l'intrication de ces différentes complications.

Ainsi, les objectifs de la prise en charge en période néonatale sont de réduire la mortalité immédiate, essentiellement liée à un échec de l'adaptation à la vie extra-utérine, mais aussi de mettre en place, dès la naissance, des mesures de prévention de la morbidité à long terme.

En revanche, les articles rapportant le suivi au long terme des enfants pris en charge avant les années 2000 sont nombreuses et estiment qu'entre 50 % à 87 % des enfants présenteront une des complications sus citées.

3. Autres complications :

La perte d'audition est également rapportée dans plusieurs études avec une incidence très variable (de 4 % à 60 %) en fonction de la définition adoptée. Cependant, leur méthodologie est discutable.

Si la toxicité des traitements, l'ECMO et l'hypoxémie ont été décrits comme facteurs de risque, le mécanisme exact de la perte auditive demeure incertain [108-109].

Les autres morbidités associées aux formes syndromiques de HCD, qui représentent 40 % des enfants [110-112,113-115], peuvent entraîner des conséquences à long terme, notamment respiratoires dans le cadre des syndromes polymalformatifs.

4. Le suivi multidisciplinaire :

Les données de suivi des enfants porteurs de HCD ont montré que les complications décrites pouvaient concerner également les enfants dont l'évolution néonatale était simple. Cette constatation justifie un suivi multidisciplinaire pour tous les enfants. Concernant le suivi en France, ces enfants ont actuellement une évaluation standardisée de 0 à 12 ans avec une prise en charge multidisciplinaire organisée par le médecin référent (néonatalogue, chirurgien ou pédiatre) en fonction des complications dépistées.

Le suivi peut se faire soit lors des consultations multidisciplinaires, soit lors d'une hospitalisation de jour avec une synthèse en fin de journée. La continuité de l'information et de l'accompagnement devrait pouvoir être assurée pour éviter les ruptures lors du passage de la vie fœtale à la période néonatale, puis à l'enfance et à l'âge adulte liées à la multiplicité des intervenants spécialisés.

XIII-PRONOSTIC DES HDC :

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

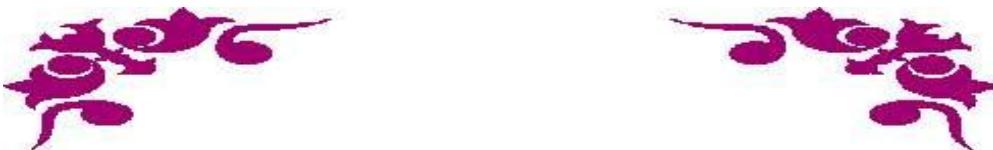
Les formes graves surtout celles associées à des anomalies chromosomiques ou à un syndrome poly malformatif restent de pronostic sombre.

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

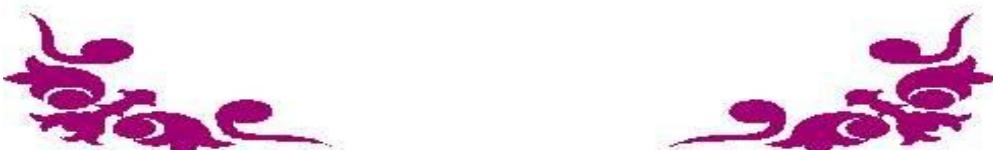
Ainsi une étude concernant 30 cas d'HDC traités par oxygénation extra corporelle de membrane, sur 19 survivants, 62% avaient une dysplasie broncho pulmonaire.[p]

D'autres complications chroniques peuvent survenir en particulier le RGO qui yest fréquemment associé et qui est source de troubles digestifs et de mauvaise croissance pondérale conduisant ainsi à la pratique d'un geste chirurgicale anti reflux au moment de la correction de la hernie

Des séquelles motrices et neurocognitives ont été également observées chez des enfants traités par oxygénation extra corporelle de membrane probablement en rapport avec une longue durée d'hospitalisation des nouveau-nés. [111]



Conclusion



En conclusion, notre travail a porté sur une étude rétrospective effectuée sur 15 cas de HDC colligés entre janvier 2000 et décembre 2014 dans le service de chirurgie infantile de CHU Avicenne de Rabat.

Tout en basant sur les données de la littérature, nous avons relevé les points essentiels suivants :

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

- Les formes à révélation précoce sont de pronostic sombre alors que les formes à révélation tardive sont de meilleur pronostic.
- Le diagnostic positif est basé sur la radiographie thoracique face et surtout profil.
- Lors de la découverte d'une HDC ; un bilan de recherche des malformations congénitales associées doit être réalisé systématiquement.
- L'intérêt de la voie laparoscopique par rapport à la voie classique, réside dans son effet de grossissement, un traumatisme opératoire moins sévère et un résultat cosmétique excellent.
- Le pronostic dépend du degré de l'hypoplasie pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire.
- Il faut abandonner l'idée de l'urgence chirurgicale et raisonner plutôt en termes de stabilisation préopératoire, ce qui minimise le risque d'une intervention réalisée en pleine instabilité respiratoire et hémodynamique.
- Le recours à l'oxygénation extracorporelle de la membrane est proposé dans certains centres ; mais l'évolution peut être marquée par la survenue de complications respiratoires, neurologiques et gastro-intestinales.



Résumés



RESUME

Titre : Les hernies et les éventrations diaphragmatiques congenitales chez l'enfant

(étude à propos de 15 cas au niveau du her)

Auteur : Mariyam ELHADDAD

Mots clés : Hernie – Eventration – Diaphragme – Congénitales – Prise en charge chirurgicale.

La HDC est une embryopathie caractérisée par un défaut diaphragmatique congénital avec hernie des viscères abdominaux dans la cavité thoracique. Son incidence est estimée en moyenne à environ 1/2000 naissances vivantes avec une prédominance masculine nette. Elle représente 8% de toutes les malformations congénitales et s'y associe souvent dans une proportion de 25 à 57%. La forme postéro-latérale ou hernie de BOCKDALEK est la plus fréquente (95,8%) et survient du côté gauche dans 84%. La radiographie thoracique représente l'examen clef pour poser le diagnostic, les opacifications digestives confortent le diagnostic et permettent d'avoir une idée sur les organes herniés. En cas de difficultés, on a recours à la TDM ou l'IRM. L'échographie anténatale représente un moyen efficace de suivi de la grossesse et de dépistage précoce des malformations congénitales.

Notre travail s'est proposé à faire une étude rétrospective de 15 dossiers de HDC colligés entre janvier 2000 et décembre 2014 au service de chirurgie infantile de CHU des enfants de Rabat. L'étude s'est soldée par la découverte de 5 H.P.L, 8 cas de H.R.C.X et 2 quatre cas d'éventration diaphragmatique. On a dénombré 11 garçons et 4 filles avec une sex-ratio garçon-fille de 2,75. L'âge de nos patients a varié de 2 mois à 6 ans avec un âge moyen de 37 mois. Le tableau clinique a été dominé par les manifestations respiratoires qui représentent 86,6% et les manifestations digestives qui représentent 13,4%. 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.

SUMMARY

Title : Congenital diaphragmatic hernia Study about 15 cases in HER

Author : Mariyam ELHADDAD

Keywords : Hernia- congenital – eventration – surgery- diaphgram

The CDH is a congenital defect characterized by the hernia's diaphragmatic congenital with the abdominal viscera into the thoracic cavity's thoracic. Its incidence is estimated to an average of 1 / 2000 births with a live with a neat prevailing male. It represents 8% of all congenital malformations and deformities in shapes or ports which often joins in at the rate of 25 to 57%.

The shape or posterolateral hernia called BOCKDALEK is the most common (95.8%) and occurs on the left side in 84%. The previous form or HRCX or hernia of Morgagni is 4 to 6%. The pathophysiological mechanisms causing hypoxemia are better identified and are mainly represented by pulmonary hypoplasia and pulmonary hypertension arterial. The CDH can be observed and revealed a headed in development by distress respiratory in the neonatal period, as it may belated onset and occurs either acutely during a complication, or in a symptom's respiratory chronic, Radiography Chest is the examination key for diagnosis; digestive opacifications confirm the diagnosis and can give an idea on the herniated organs. In case of difficulties, we use CT or MRI. The ultrasound antenatal is an effective means of pregnancy care and early detection of malformations congenital. it is recently proposed a preoperative stabilisation phase that appears to play an important role in survival improvement. The inconceivable treatment that involves in surgically is to reduce the herniated organs and close the diaphragm's gap. The laparoscopic approach is more used because it reduces morbidity postoperative and duration of hospitalization. The CDH's prognosis is still severe and depends on the existence and degree of pulmonary hypoplasia and the association of malformations congenital.

ملخص

العنوان: الفتق والاندحاق الخالي لعضلة الحجاب عند الأطفال (دراسة تخص 15 حالة بالمستشفى الجامعي للأطفال بالرباط)

من طرف : مريم الحداد

الكلمات الأساسية: فتق - اندحاق - عضلة الحجاب - خلقي - التكفل الجراحي

يعتبر فتق الحجاب الخافي مرضًا جينيًا يتميز بتفتح خلقي مع صعود الأعضاء البطنية إلى الصدر. يقدر من التشوهات 8% ولادة حية تمع ارتفاع جلي لنسبة الذكور. ويمثل هذا المرض 1/2000 انتشارًا مبنية تناهز 57%. إلى 25 الخلقية ويجتمعون معاً بنسبة ويتواجد في الجانب الأيسر غالباً الأحياناً، الشكل الخلقي الجاني أوافق يوكيليك هو الأكثر انتشاراً.

أما الفتق الأمامي أو الفتق موركاد يتمثل من المضاعفات الأساسية هي النقص الحاد في نسبة الأكسجين في الدم والناتج اساساً عن

نقص في تكوين الرئة وارتفاع الضغط الدموي الرئوي مكن أن يظهر فتق الحجاب الخلفي مبكراً على شكل عجز تنفسى في المرحلة المبكرة بعد الولادة كما يمكن أن يظهر متاخر على شكل مفاجئ إثر مضاعفات أو على شكل أعراض تنفسية أو هضمية مزمنة . تشكل الأشعة السينية الصدرية الفحص الأساسي للكشف . في حالة الصعوبة نتتجى إلى السكانير والصور بالدبابات لмагناطيسية . تعتبر الدبابات مأهولة الصوتية ماقبل الولادة و سهلة فعالة لتنبيه الحمل والبحث المبكر عن التشوهات الخلفية .

تظهر العقاب حتى في الأشكال الاجابية على شكل نقص تكوين القصبة والترجيع المудى . في مصلحة جراحة الأطفال ما بين 2000 و2014 هناك 15 ملف لمرضى فحخ يقترح علينا دراسة للأطفال بالمستشفى الجامعي ابن سينا . ثـ 11 ذكور و4 إناث فتوق موركاني . ثم حصاء 5 فتوق خلقية جانبية و 10 خلصت هذه الدراسة الى اكتشاف . سن أطفالنا يتراوح بين شهران و ست سنوات مع معدل 37 شهراً ضمن الجدول السريري بالأخص العوارض التتفصيبة التي تمثل 86 بالمئة ..



Bibliographie



[1] **Pr Juan Antonio TOVAR LARRUCEA**

http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=2140

Mars 2013

[2] **P. Jandus D. Savioz L. Purek J.-G. Frey J.-M. Schnyder J.-M. Tschopp**

La hernie de Bochdalek, cause rare de dyspnée et de douleurs abdominales chez l'adulte revue médicale suisse(2011) Numéro: 203 N° d'article : 34101

[3] **Favre Jp, Hagry O Et Chenel N**

Traitemet chirurgical des hernies diaphragmatiques rares. Encyclopédie médico-chirurgicale (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales- Appareil digestif, 7p, 40-247.

[4] **Dr Omar Dahmani, Dr Amal BELCAID, Dr Ouafa EL AZZOUZI, Dr Hayat EL HAMI** :Cours anatomie CHU Hassan2 (2014)

[5] **Houillon C.** - Embryologie - Hermann, Paris, 184 p.

Atlas d'histologie humaine et animale School of Anatomy and Human Biologie

[6] **Kherbouche Safae**

Hernie diaphragmatique congénitale (A propos de 7 cas)

Thèse de médecine n°046, 2010 Fès

[7] **Piet Duroux Stephanie.**

Hernies diaphragmatique congénitale. Actualités physiopathologiques et thérapeutiques. Etude clinique rétrospective à propos de 32 observations.

Th. Méd. : Toulouse III 2000

[8] **Bouayad Asmaa.**

Ontogénie des récepteurs EP de la prostaglandine E2 (PGE2) et de la PGE2 synthase (PGES) dans le canal artériel (CA). Th. Doct. Physio. : Montréal 2003

- [9] **Moss Lawrence R.; Chen Constance M; Harrison Micheal R.** Prosthetic patch durability in congenital diaphragmatic hernia : a long-term followup study. *Journal of Pediatric Surgery* 2011; 36; 1; 152-154
- [10] **Kinsella John P; Md; Thomas A. Parker; Md; D Dunbar Ivy; Md; Steven H Abman; Md.**

Noninvasive delivery of inhaled nitric oxide therapy for late pulmonary hypertension in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 2013; 142; 397-40

- [11] **Soo Jung Hyang, Kye Hyang Lee, Jong Hee Hwang, Chang Won Choi, Jae Won Shim, Yun Sil Chang, Won Soon Park.**

Factors affecting the response to inhaled Nitric Oxide therapy in persistent pulmonary hypertension of the new born infants. *Yonsei Medical Journal* vol. 45, No. 1, pp 49-55

- [12] **Hansell R; Douglas Rrt.**

Extracorporeal membrane oxygenation for perinatal and pediatric patients. *Respiratory Care* 2009; 48; 4; 352-36

- [13] **Galifer Rb.**

Traitemennt des hernies de coupole diaphragmatique. Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement 7-8 décembre 1992, Grenoble I; 257-264

- [14] **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 2007; 132-42
- [15] **Schlembach D; Zenker M; Trautmann U; Ulmer R; Beinder E.** Deletion 15p24-26 in prenatally detected diaphragmatic hernia : increasing evidence of a candidate region for diaphragmatique development. Prenat Diagn 2010; 21; 289-292
- [16] **Lally Kevin P; Jaksic Tom; Wilson Jay M; Clark Reese H; Hardin William D; Hirschl Ronald B; Langham Max R.**
Estimating disease severity of congenital diaphragmatic hernia in the first 5 minutes of life. Journal of Pediatric Surgery 2011; 36; 1; 141-145
- [17] **Shih-Ming Chu; Wu-Shiun Hsieh; Jer-Nan Lin; Peng-Hong Yang; ren-Huei Fu; Chii-Yuh Kuo.**
Treatment and outcome of congenital diaphragmatic hernia. J Formos Med Assoc 2000; 99; 844-847
- [18] **Waller Kim D.; Tita Alan Tn; Werler Martha M; Mitchell Allan A.**
Association between pregnancy, maternal Body Mass Index and the risk of having an infant with a congenital diaphragmatic hernia. Birth Defects Research 2003; 67; 73-76
- [19] **Dott Mary M; Lee-Yang C Wong; Sonja A Rasmussen.**
Population-based study of congenital diaphragmatic hernia risk factors and survival in Metropolitan Atlanta; 1968-1999. Birth Defects Research 2003; 67; 261-26

- [20] **Kassab B; Devonec S; Arnould P; Claris O; Chappius Jp; Thoulon Jm.**
Diagnostic prénatal des coupoles diaphragmatiques : évaluation du pronostic. Journal de gynécologie obstétrique et biologie de la reproduction; 20; 2; 170–175
- [21] **Yuko Tazuke; Hisayoshi Kawahara; Hideki Soh; Akihiro Yoneda; Makato Yagi; Kenji Imura; Kiyoaki Sumi; Miho Nobunaga.**
Hernia in identical twins. Pediatr Surg Int 2000; 16; 512-514
- [22] **Hung-Chieh Chou, Jen-Ruey Tang; Hong-Shiee Lai, Po-Nien Tsao; Kuo-Inn Tsou Yau.**
Prognostic indicators of survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. J Formos Med Assoc 2001; 100; 3; 173-175
- [23] **Bourbon Jacques, Clément Annick, Delacourt Christophe, Lacaze Thierry, Thébaud Bernard.**
Développement pulmonaire normal et pathologique. 15ème séminaire Guigoz, Groupe d'études en Néonatalogie, 15- 20 octobre 2000, éditions Guigoz 2001
- [24] **Laudy J.A.M.; Van Gucht M; Van Dooren MF; Vladimiroff JW; Tibboel D.** Congenital diaphragmatic hernia : an evaluation of the prognostic value of the lung-to-head ratio and other prenatal parameters. Prenat Diagn 2013; 23; 634639
- [25] **Miguet D; Moussa M; Claris O; Takvorian P; Lapillonne A; Chappuis JP; Salle BL.**
Ventilation par oscillation à haute fréquence en chirurgie néonatale. Cahiers d'Anasthésiologie 1994; 42; 3; 329-334

[26] **Coupris L.**

Hernies congénitales postéro-latérales de la coupole diaphragmatique (Angers). Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement, 78 décembre 1992, Grenoble I; 235-245

[27] **Langman J.**

Collection les « Abrégés »; 5^e édition, corrigée par T.W. Sadler. Embryologie médicale. Développement humain normal et pathologique.

[28] **Thebaud B.**

Pathologie du développement pulmonaire au cours de la hernie de coupole diaphragmatique. Archives de Pédiatrie 2007; 7; 2; 275 – 276

[29] **Greer John J; Babiuk Randal P; Thébaud Bernard.**

Etiology of congenital diaphragmatic hernia : the retinoid hypothesis. Pediatric Research 2003; 53; 726-73

[30] **Kavanagh Melanie.**

Implication potentielle du système endothéline dans la physiopathologie de la hernie diaphragmatique congénitale.

Th. Doct. en médecine expérimentale, Laval 2004

[31] **Hans Stari; Kristin Bjornland; Guttorm Haugen; THORE Egeland; Ragnhild Emblem.**

Congenital diaphragmatic hernia : a meta-analysis of mortality factors. Journal of Pediatric Surgery 2000; 35; 8; 1187-1197

[32] **Mourot Marie-Gabrielle.**

Hernie diaphragmatique congénitale. Apports et limites de l'IRM anténatale.
A propos de 15 examens.

Th. Méd. : Lyon 2002

[33] **E. Garne, M. Haeusler, I. Barisic, R. Gjergja, C. Stoll, M. Clementi,**

Developmental and genetic aspects of congenital diaphragmatic hernia
[archive], Pediatr Pulmonol, 2012;47:534–545

[34] **Lyonnais Stephanie.**

Hernie diaphragmatique congénitale. Facteurs pronostiques anténatals.

Th. Méd. : Rennes I 2009

[35] **Miguet D; Lapillonne A; Bakr A; Claris O; Chappuis Jp; Salle Bl.**

Hernies diaphragmatiques congénitales : résultats de l'association stabilisation préopératoire et ventilation à oscillation (étude prospective de 17 patients).

Cahiers d'anesthésiologie 42; 3; 335-338

[36] **Fadoua Rouibaa**

Traitemen coelioscopique des hernies et des éventrations diaphragmatiques
(A propos de 8 cas)

Thèse de médecine n°194, 2001 Rabat

[37] **Desmond Bohn.**

Congenital Diaphragmatic Hernia. American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine 2002; 166; 911-915

[38] **Moyer V; Moya F; Tibboel R; Losty P; Nagaya M; Lally Kp.**

The cochrane database of systematic reviews : Late versus early surgical correction for congenital diaphragmatic hernia in newborn infants.

The Cochrane Library 2001; 3; 1-1

[39] **Bagolan P; Casaccia G; Nahom A; Trucchi A; Zangari A; lavianir; Pirozzi N; Di Liso G; Orzalesi M.**

Severe congenital diaphragmatic hernia (CDH) : a critical analysis of eight years' experience. Eur J Pediatr Surg 2002; 12; 95-100

[40] **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

[41] **Costes P.Jouvencel, C.Debuch, C.Argote, F.Lavrant, H.Feghali, O.Brisaud.**

Les Hernie diaphragmatiques congénitales de révélation tardive: difficultés diagnostiques. (A propos de deux cas),

Archives de pédiatrie, 2004, Vol: 11,pp.929-93

[42] **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.

[43] **Abderrazzak Laarif**

Hernie diaphragmatique congénitale (A propos de 15 cas)

Thèse de médecine n°40, 2007 Rabat

[44] **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-nés et nourrissons à propos de 11 cas opérés à l'hôpital JAYAVARMAN VII, SIEM REAPANGKOR

[45] **Veldman Alex; Rolf Schlösser; Antje Allendorf; Doris Fisher; Klaus Heller; Beate Schaeff; Sigrun Fuchs.**

Bilateral congenital diaphragmatic hernia : differentiation between Pallister-Killian and Fryns syndromes. American Journal of Medical Genetics 2002; 111; 86-87

[46] **Dimitriou G; Greenough A; Kavvadia V; Davenport M; Nicolaides I; Moxham J; Rafferty Gf.**

Diaphragmatic function in infants with surgically corrected anomalies. Pediatr Res 2003; 54; 4; 1-7

[47] **Dott Marry M; Lee Yang CWong; Sonja A Rasmussen.**

Population-based study of congenital diaphragmatic hernia Risk factor and survival in Metropolitan Atlanta. Birth Defects Research 2003 : 63; 261-267.

[48] **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

- [49] **Dimitriou G; Greenough A; Kavvadia V; Davenport M; Nicolaides I; Moxham J; Rafferty Gf.** Diaphragmatic function in infants with surgically corrected anomalies. *Pediatr Res* 2003; 54; 4; 1
- [50] **Mme Assya Khermach**
Les hernies diaphragmatique étude de cas.
Thèse en medicine
- [51] **Garne E, Haeusler M, Barisic I, Gjergja R, Stoll C, Clementi M, Euroscan Study Group.**
Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2002;19:329-33.
- [52] **Fauza Dario O; Hirschl Rb; Wilson Jm.**
Continuous intrapulmonary distension perfluorocarbon accelerates lung growth in infants with congenital diaphragmatic hernia : initial experience. *J Pediatr Surg* 2001 Aug; 36; 8; 1237-40
- [53] **Desfrere L; Jarreau PH; Dommergues M; bruhnes A; Hubert P; Nihou-Fekete C; Mussat P; Moriette G.**
Impact of delayed repair and elective high-frequency oscillatory ventilation on survival of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia : first application of these strategies in the more « severe » subgroup of antenatally diagnosed newborns. *Intensive Care Med* 2000; 26; 934-941
- [54] **Screenan C; Etches P; Osiovich H.**
The western Canadian experience with congenital diaphragmatic hernia : perinatal factors predictive of extracorporeal membrane oxygenation and death. *Pediatr Surg Int* 2001; 17; 196-200

- [55] **G. Gorincour, P. Bach-Segura, M. Ferry-Juquin, D. Eurin, K. Chaumoitre, J. Bouvenot, B. Bourliere-Najeau,** tous les membres du G.R.R.I.F

Signal pulmonaire fœtal en IRM : valeurs normales et application à la hernie diaphragmatique congénitale.G.R.R.I.F. (Groupe Radiopédiatrique de Recherche en Imagerie Fœtale).

Journal de Radiologie

Volume 90, Issue 1, Part 1, January 2009, Pages 53–58.

- [56] **Aubry Mc; Dommergues M; Aubry Jp; Dumez Y.**

Ultrasonographie des hernies diaphragmatiques : éléments pronostiques. JEMU. 1998; 19; 2-3; 86-91

- [57] **Veenma DC, de Klein A, Tibboel D**

Developpement ang genetic aspects of congenital diaphragmatic hernia

Pediatr Pulmonol, 2012;47:534–545

- [58] **E. Garne, M. Haeusler, I. Barisic, R. Gjergja, C. Stoll, M. Clementi,**

Congenital diaphragmatic hernia: evaluation of prenatal diagnosis in 20 European regions Ultrasound », Obstetrics and Gynecology 19, 4, 329-333, 2012

- [59] **Ruano R, Benachi A, Martinovic J, Grebille AG, Aubry MC, et al.**

Can three-dimensional ultrasound be used for the assessment of the fetal lung volume in cases of congenital diaphragmatic hernia? Fetal Diagn Ther 2004;19:87-91

[60] **Kalache KD, Espinoza J, Chaiworapongsa T, et al.**

3D ultrasound fetal lung volume measurement : systematic study comparing the multiplanar technique with the rotational (VOCAL) technique.

Ultrasound Obstet Gynecol 2003;21:111-8.

[61] **Fuke S, Kanzaki T, Mu J, Wasada K, et al.**

Antenatal prediction of pulmonary hypoplasia by acceleration time/ejection time ratio of fetal pulmonary arteries by Doppler blood flow velocimetry.

Am J Obstet Gynecol 2003;188:228-33.

[62] **Baker P, Johnson IR, Gowland PA, Freeman A, Adams V, Mansfield P.**

Estimation of fetal lung volume using echo-planar magnetic resonance imaging.

Obstet Gynecol 1994 ;83:951-4

[63] **Langer Gc, Filler Rm, Bohn Dj, Frentzen B, Sanford Ll, Richards Ds,**

Congenital Diaphragmatic hernia : epidemiology and outcome. Clin Perinatal

[64] **Favre Jp, Hagry O, Cheynel N.**

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

[65] **Rau Hg, Schardey Hm, Lange V.**

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

[66] **H. NOUJOUUD.**

Le traitement des éventrations diaphragmatiques par video-chirurgie chez l'enfant (a propos de 5 cas).

Thèse de médecine, M354, 2003, Rabat

[67] **Didier F.**

Pathologie diaphragmatique périnatale. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris),

Radiodiagnostic – Appareil digestif, 33-487-D-10, 1999, 14 p.

[68] **Osebold Wr, Soper Rt.**

Congenital posterolateral diaphragmatic hernia past infancy.

Am J Surg ; 26 : 225 – 227

[69] **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); 42; 3; 176-184

[70] **Chavrier Y.**

Les hernies de coupole (HDC) à révélation retardée.

Dans : Chirurgie néonatale viscérale, XIème séminaire national d'enseignement, 7-8 , Grenoble I; 271-275.

[71] **Harouchi Abderrahim.**

Chirurgie pédiatrique en pratique quotidienne. 2ème édition révisée

- [72] **Tanabe M; Yoshida H; Iwai J; Takahashi H; Ohnuma N; Terai M.**
Doppler flow patterns through the ductus arteriosus in patients with congenital diaphragmatic hernia.
Eur J Pediatr 2000; 10; 92-95
- [73] **Al-Shanafey Saud; Giacomantonio Mike; Henteleff Harry.** Congenital diaphragmatic hernia : experience without extracorporeal membrane oxygenation. Pediatr Surg Int 2002; 18; 28-31
- [74] **Arora M; Bajpai M; Soni Tr; Sai Prasad Tr.**
Congenital diaphragmatic hernia.
Indian Journal of Pediatrics; 2000; 67; 9; 665670
- [75] **Putz R., R. Pabst.**
3ème édition française. Sobotta, atlas d'anatomie humaine. (tome 2)
Edition médicales internationals
- [76] **Larsen William J.**
Embryologie humaine. De Boeck Université
- [77] **Dario O.Fauza and Jay M.Wilson**
Congenital anomalies : Their incidence, identification and impact on prognosis Journal of Pediatric Surgery Volume 29, Issue 8, Pages : 113-117.
- [78] Malformations congénitale du diaphragme Uvp5.univ-paris5.fr/campus gynéco-obstétrique,cycle 3,poly 8000 fra.asp
- [79] **Casadevall I; Daoud P; Beaufils F; Aigrin Y; Mercier Jc; Hartmann Jf.**
Hernie congénitale diaphragmatique : intérêt d'une stabilisation préopératoire. PédiatriE; 47; 125-132

- [80] **Noimark Lee; Sellwood Mark; Wyatt John; Yates Robert.** Transposition of the great arteries, ventricular septal defect and diaphragmatic hernia in a fetus : the role of prenatal diagnosis in helping to predict postnatal survival. Prenat Diagn 2000; 20; 924-926
- [81] **Lindsey D Alley; Micheal S Irish; Philip L Glick.**
The fetal heart in diaphragmatic hernia. Clinics in Perinatology 1996; 23; 4; 795811
- [82] **[82]:Thebaud B; Saizou C; Farnoux C; Hartman Jf; Mercier Jc; Beaufils F.**
Hernie diaphragmatique congénitale II. L'hypoplasie pulmonaire, obstacle incontournable ?. Archives de Pédiatrie; 1999; 6; 2; 186 – 198
- [83] **Veldman Alex; Rolf Schlösser; Antje Allendorf; Doris Fisher; Klaus Heller; Beate Schaeff; Sigrun Fuchs.**
Bilateral congenital diaphragmatic hernia : differentiation between Pallister-Killian and Fryns syndromes. American Journal of Medical Genetics 2002; 111; 86-87
- [84] **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.
- [85] **Didier F.**
Diagnostic anténatal des anomalies du diaphragme (Nancy). Dans : Chirurgie néonatale viscérale; XIème séminaire national d'enseignement
Genoble I; 247-251

- [86] **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

- [87] **Prem Puri,**

Congenital Diaphragmatic Hernia and Eventration

Springer Surgery Atlas series, 2006, Part III, 115-124.

- [88] **Didier F.**

Pathologie diaphragmatique périnatale. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris),

Radiodiagnostic – Appareil digestif, 33-487-D-10, 14 p.

- [89] **P Taourel, Jm Bruel, J Pradel, M Djafari, Y Bouvier.**

Le diaphragme. Encycl Méd Chir (éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés).

Radiodiagnostic IV - Appareil digestif.33-100-A-10.

- [90] **Tadaharu Okazaki. Sulio Kohno; shiro Hasegawa, Naoto Urushihara; Atsushi Yoshida; Shinya Kawano; Akihira Saiti; Yasuhiko Tanaka.**

Congenital diaphragmatic hernia : efficacy of ultrasound examination in its management. Pediatr Surg Int 2003; 19; 176-179

- [91] **Stormea, T. Pennaforte, T. Rakzaa, A. Filya, R. Sfeira, E. Aubry, M. Bonnevallea, P. Fayouxa, P. Deruellea, V. Houffl in-Debargea, P. Vaasta, M.-H. Depoortère, B. Soulignaca, N. Norela, R. Deuzea, A. Deschildrea, C. Thumerellea, D. Guimbera, F. Gottranda, A. Benachib, P. De Lagausiec** Prise en charge médicale per et post-natale de la hernie congénitale du diaphragm;2010 Elsevier Masson SAS
Archives de Pédiatrie 2010;17:S85-S92
- [92] **Pr Jean Christophe ROZE, Thomas KRUGER.**
L'Aide Inspiratoire – un nouveau mode ventilatoire synchronisé pour les nouveaux-nés, Dräger
- [93] **Dr Philippe JOUVET.**
Babylog 8000 – la HFV en pratique. Département Réanimation Dräger
- [94] **Dubois A; Storme L; Jaillard S; Truffert P; Riou Y; Rakza T; Pierrat V; Gottrand F; Pruvot Fr; Leclerc F; Lequien P.**
Les hernies congénitales des coupoles diaphragmatiques. Etude retrospective de 123 observations recueillies dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996. Archives de Pédiatrie (Paris); 7; 2; 132 - 142
- [95] **Muratore Cs; Utter S; Jaksic T; Lund Dp; Wilson Jm.**
Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. J Pediatr Surg 2001 Aug; 36;8; 1171-6
- [96] **Abdur Rasheed; Shauna Tindall; Deanna L Cueny; Micheal D Klein; Virginia Delaney-Black.**
Neurodevelopmental outcome after congenital diaphragmatic hernia : extracorporeal membrane oxygenation before and after surgery. Journal of Pediatric Surgery 2001; 36; 4; 539-544

[106] :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.

[107] : Pr. COLLET MICHEL

Hernie diaphragmatique; diplôme universitaire d'échographie obstetrique et gynécologique

Université de Bretagne Occidentale.2012

[108] :Adzick NS, Thom EA, Spong CY, et al; for the MOMS Investigators.

A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele.

N Engl J Med. 2011;364:993-1004.

[109] :<http://www.biliaryatresia.org/lesson-fs.htm>

[110] :Service de gynécologie-obstétrique, hôpital Antoine-Béclère, AP—HP, université Paris Sud,

157, rue de La-Porte-de-Trivaux, 92141 Clamart, France

[111] :Centre de référence maladie rare « Hernie de coupole diaphragmatique », France c Unité de fœtopathologie, hôpital Antoine-Béclère, AP—HP, université Paris Sud,

[112] :Service de chirurgie pédiatrique, hôpital de la Timone, 13385 Marseille

[113] :Service de réanimation néonatale, hôpital Jeanne-de-Flandre

[114] :Service de gynécologie-obstétrique, centre hospitalier universitaire Brugmann, 1020, Bruxelles.

ICONOGRAPHIE

- 2:<http://revue.medhyg.ch/article.php3?sid=34101>
- 3:<http://anat-jg.com/Parois.abdo/Diaphragme/Diaph.cadre.html>
- 4:<http://ifcslaayoune.jeunforum.com/t320-le-diaphragme>
- 5:<http://www.dralami.edu/anatomie/Abdomen/Abdomen.htm>
- 6:<http://www.anat-jg.com/Parois.abdo/Diaphragme/Diaph.texte.html>
- 7:<http://www.embryology.ch/francais/hdisqueembry/triderm01.html>
- 8:<http://www.embryology.ch/francais/rrespiratory/phasen02.html>
- 9:<http://www.db-gersite.com/HISTOLOGIE/EPITHDIG/pancreas/pancreas.htm>
- 10:<http://www.uvp5.univ-paris5.fr/campus-gyneco-obst/cycle3/poly/8000faq.asp>
- 11:http://anabible.webethan.org/spip.php?page=print-article&id_article=1124&lang=fr
- 12:<http://www.biliaryatresia.org/lesson-fs.htm>
- 13:<http://reference.medscape.com/features/slideshow/fetal-surg>
- 14:<http://urgentologue.free.fr/dmdocuments/pediatrie/Phototheque/ventilation/doc.htm>
- 15:<http://www.formationambulancier.fr/01-cours/m2/2825-nne.html>
- 16:http://fr.wikipedia.org/wiki/Oxyg%C3%A9nation_par_membrane_extra-corporelle
- 17:<http://www.hernie-ombilicale.com/>
- 18:<http://medgen.healthgoo.com/t183-chirurgie-par-coelioscopie>

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقر لاط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- » بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - » وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - » وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشر في جاعلا صحة مريضي هدفي الأول.
 - » وأن لا أفضي الأسرار المعهودة إلى.
 - » وأن أحافظ بكل ما لدى من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - » وأن اعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - » وأن أقوم بواجبي نحو مرضى بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - » وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - » وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقت من تهديد.
 - » بكل هذا أتعهد عن كامل اختياراتي ومقسمها بشر في.
- والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس - الرباط
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 22

سنة : 2015

الفتق والاندحاق الخلقي لعضلة الحجاب عند الأطفال

(دراسة تغص 15 حالة بالمستشفى الجامعي للأطفال بالرباط)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الأنسة: مريم الحداد

المزدادة في 09 أكتوبر 1989 بالخمسات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: فتق - اندحاق - عضلة الحجاب - خلقي - التكفل الجراحي.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: محمد نجيب بن Hammamوش أستاذ في جراحة الأطفال
مشرف	السيد: منير كسرى أستاذ في جراحة الأطفال
أعضاء	السيد: مبارك عبد الحق أستاذ في جراحة الأطفال
	السيد: رشيد أولحيان أستاذ مبرز في جراحة الأطفال
	السيد: علاء القربيشي أستاذ مبرز في التخدير والإنتعاش