

Hernie Diaphragmatique Congenitale Droite de Diagnostic Tardif. A Propos d'Une Observation et Revue de la Litterature

Moussa Kalli M.

Service de Chirurgie Générale, Centre Hospitalier Universitaire la Référence Nationale de N'Djamena (CHU-RN)

Olivier Ngaringuem

Hassan Adam A.

Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et de l'Enfant de N'Djaména (CHU-ME)

Seid Younous

Service de Chirurgie Générale au CHU-RN

Kalki Ndjannone

Sobdibé Sylvain

Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et de l'Enfant de N'Djaména (CHU-ME)

Choua Ouchemi

Service de Chirurgie Générale au CHU-RN

Faculté de Sciences de la Santé Humaine de Ndjamen (FSSH)

[Doi: 10.19044/esipreprint.11.2022.p485](https://doi.org/10.19044/esipreprint.11.2022.p485)

Approved: 18 November 2022

Posted: 20 November 2022

Copyright 2022 Author(s)

Under Creative Commons BY-NC-ND

4.0 OPEN ACCESS

Cite As:

Kalli M.M., Ngaringuem O., Adam A. H., Ndjannone K., Sylvain S. & Ouchemi C. (2022). *Hernie Diaphragmatique Congenitale Droite de Diagnostic Tardif. A Propos d'Une Observation et Revue de la Litterature*. ESI Preprints.

<https://doi.org/10.19044/esipreprint.11.2022.p485>

Resume

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est une embryopathie congénitale qui se définit par l'absence de développement de tout ou d'une partie d'une coupole diaphragmatique. C'est une pathologie rare de par le monde et trop peu documentée en Afrique. Sa fréquence dans le monde n'est pas bien connue. Sa présentation peut être précoce ou tardive. La HDC de révélation tardive représente 5 à 30% de l'ensemble des HDC. Compte tenu de la complexité de ses manifestations, les errances diagnostiques sont

nombreuses et retardent la prise en charge. De ce fait, il faut toujours la suspecter devant une détresse respiratoire et une imagerie évocatrice chez un nourrisson. La radiographie pulmonaire contribue au diagnostic. Le pronostic dépend essentiellement des malformations associées. Nous rapportons la première observation au Tchad d'un cas d'une HDC de découverte tardive. Il s'agissait d'un nourrisson de 6 mois opéré avec des suites opératoires simples. Nous discutons les difficultés diagnostiques et thérapeutiques avec la revue de la littérature.

Mots-clés: Hernie diaphragmatique congénital, diagnostic, traitement, Tchad

Right Congenital Diaphragmatic Hernia of Late Diagnosis. About an Observation and Review of the Literature

Moussa Kalli M.

Service de Chirurgie Générale, Centre Hospitalier Universitaire la Référence Nationale de N'Djamena (CHU-RN)

Olivier Ngaringuem

Hassan Adam A.

Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et de l'Enfant de N'Djaména (CHU-ME)

Seid Younous

Service de Chirurgie Générale au CHU-RN

Kalki Ndjannone

Sobdibé Sylvain

Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et de l'Enfant de N'Djaména (CHU-ME)

Choua Ouchemi

Service de Chirurgie Générale au CHU-RN

Faculté de Sciences de la Santé Humaine de Ndjamen (FSSH)

Abstract

Congenital diaphragmatic hernia (CDH) is a congenital embryopathy defined by the absence of development of all or part of a diaphragmatic dome. It is a rare condition worldwide and not well documented in Africa. Its frequency in the world is not well known. Its presentation can be early or late. Late-onset CDH represents 5 to 30% of all CDH. Given the complexity of its manifestations, there are many diagnostic errors that delay management. Therefore, it should always be suspected in the presence of respiratory distress and suggestive imaging in an infant. Chest radiography

contributes to the diagnosis. The prognosis depends essentially on the associated malformations. We report the first case in Chad of HDC of late discovery. It was a 6-month-old infant operated on with simple postoperative course. We discuss the diagnostic and therapeutic difficulties with the review of the literature.

Keywords: Congenital diaphragmatic hernia, diagnosis, treatment, Chad

Introduction

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) se définit par l'absence de développement de tout ou d'une partie d'une coupole diaphragmatique. Cette anomalie entraîne la présence dans le thorax de certains viscères abdominaux aux moments cruciaux du développement pulmonaire fœtale (Benachi A,2011). Dans 80% des cas il s'agit de la partie postéro-latérale de la coupole gauche appelée hernie de Bochdalek (Benachi A,2011 ; Thébaud B,1998). Les autres sièges sont essentiellement : les hernies droites (10 à 15%) et les hernies bilatérales (1%) (Pennaforte T,2012). Les HDC sont soit isolées, soit associées à d'autres malformations pulmonaires, intestinales, cardiaques et/ou des anomalies chromosomiques (Thébaud B,1998 ; Pennaforte T,2012). Nous rapportons l'observation d'un cas de HDC chez un nourrisson de 6 mois de découverte tardive et nous relevons les difficultés diagnostiques et thérapeutiques.

Observation

Il s'agissait du nourrisson AH, de sexe féminin, âgé de six mois en provenance de l'hôpital provincial de Mao (Nord-Ouest du Tchad), référé au service de pédiatrie médicale du Centre Hospitalier Universitaire de la Mère et de l'Enfant de N'Djaména (CHU-ME) pour une prise en charge de vomissements postprandiaux depuis la naissance. Le nourrisson était issu d'une grossesse présumée à terme et suivie. Le bilan sérologique de la mère (VIH et toxoplasmose) était normal. L'accouchement était fait par voie basse, sans notion de réanimation du nouveau-né. L'enfant était soumis à l'allaitement maternel exclusif jusqu'à son admission. L'examen physique à l'admission avait objectivé un mauvais état général, une conscience normale, une détresse respiratoire modérée, une dénutrition sévère avec un poids à 3,6 kg, l'abdomen était plat avec un héli thorax droit globuleux. Le bilan biologique retrouvait une hyponatrémie (127,85mmol/l) et une hypocalcémie à 75mg/. Le bilan de la fonction rénale, hépatique l'hémogramme et la CRP étaient normaux.

La radiographie thoracique de face montrait une image aérique volumineuse dans l'hémothorax droit cerclée et bien délimitée (figure 1).

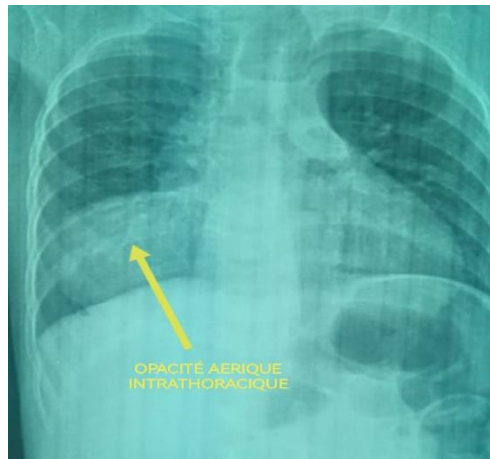


Figure 1. Radio thorax de face montrant une image aérienne volumineuse dans l'hémithorax droit

Le transit œsogastroduodénal (TOGD) avait mis en évidence une hernie hiatale droite par glissement de type III associée à un méga-œsophage, un rétrécissement de la lumière duodénale et une distension gastrique (figure 2).

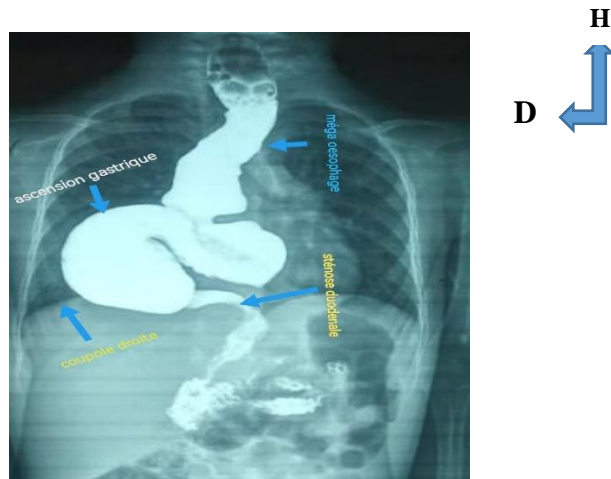


Figure 2. TOGD : hernie hiatale droite par glissement type III associée à un méga-œsophage et une sténose duodénale

Le diagnostic d'une hernie diaphragmatique congénitale droite (HDCD) de révélation tardive était retenu. Une laparotomie était réalisée après stabilisation clinique du nourrisson. En per-opératoire, on découvrait l'ascension de l'estomac dans le thorax à travers un défaut diaphragmatique d'environ 5 cm (figure 3 : A et B).

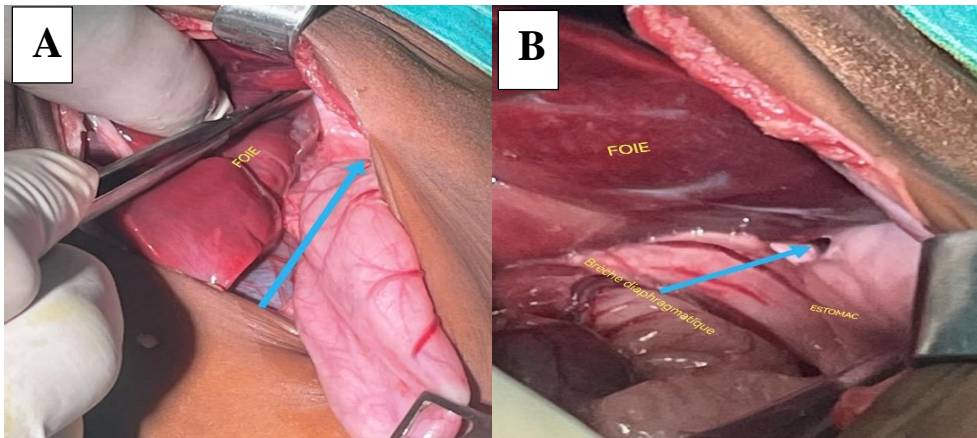


Figure 3. A : ascension gastrique (flèche bleue)
B : sac herniaire et un défaut de la paroi diaphragmatique (flèche bleue) d'environ 5 cm

Il a été procédé au refoulement de l'estomac dans la cavité abdominale et à la suture de la brèche diaphragmatique avec 4 points en X au fil non résorbable mersuture^R numéro 1. Les suites opératoires étaient simples permettant la sortie du nourrisson au 10^e jour post-opératoire. L'enfant est actuellement bien portant. Le dernier contrôle clinique et radiologique à 3 ans de recul, relève une respiration et une imagerie thoracique normales.

Discussion

Dans la littérature, l'incidence rapportée de la hernie diaphragmatique congénitale varie entre 1/3000 à 1/5000 naissances vivantes (Benachi A,2001 ; Storme L,2010 ; Chao P,2010). La prévalence globale varie entre 2 et 3 pour 10 000 naissances vivantes (Paoletti M,2020). En Afrique, des prévalences hospitalières annuelles variant entre 0,9 et 5,4 sont rapportées (Papa A,2022). L'âge du diagnostic de la HDC peut être précoce ou tardif et varie selon qu'il s'agit d'une présentation néonatale ou retardée. Ainsi, on remarque que les présentations précoces sont retrouvées dans les pays développés où le diagnostic est anténatal dans 73% des cas et néonatal dans 22% des cas (Wright J,2011). Tandis que dans les séries Africaine la présentation de la HDC est souvent tardive (âge moyen :5-30 mois) (Papa A,2022 ; Abdur-Rahman L,2016). Notre observation est diagnostiquée à 6 mois. Elle est conforme donc aux données de la littérature Africaines. Ce retard est imputable à la modicité des moyens diagnostics en général et du manque de diagnostic anténatal. En effet, notre observation (nourrisson) était initialement reçu dans un district situé à 400 km d'un centre spécialisé, il n'avait bénéficié d'aucune exploration complémentaire.

La localisation de la HDC est à droite dans la présente observation, contrairement aux données de la littérature qui montre que l'atteinte est à gauche dans 80 à 90 % des cas, à droite dans 10 à 15 % des cas. Elle est exceptionnellement bilatérale dans moins de 1% (Soukaina A,2020). La rareté de HDC à droite peut s'expliquer par une fermeture plus précoce du canal pleuro-péritonéal droit ou par la présence hépatique (Paoletti M,2020). Concernant le genre, la plupart des études rapportent une prédominance masculine nette (Paoletti M,2020; Papa A,2022; Abdur-Rahman L,2016; Soukaina A,2020).

La HDC peut être isolée ou associée à des malformations. A droite, les malformations associées décrites sont : le méga œsophage et la sténose duodénale, comme retrouvées dans notre cas. D'autres malformations sont souvent retrouvées dans la HDC quel qu'en soit la localisation : malformations pulmonaires, intestinales, cardiaques et/ou des anomalies chromosomiques (Hosgor M,2004).

Dans les observations en période post natale comme le nôtre trois (3) signes cliniques permettent de suspecter le diagnostic : détresse respiratoire, déviation des bruits du cœur et un tableau d'asphyxie aigue (Montalva L,2021). La confirmation du diagnostic en milieu Africain advient souvent par la combinaison des exploration radiologiques du thorax, le transit baryté œsogastroduodénale (TOGD) et le scanner thoraco-abdominal (Papa A,2022; Abdur-Rahman L,2016; Soukaina A,2020) .La rareté de la pathologie et le recrutemenet initial en zone éloignée de centres spécialisés retardent souvent le diagnostic par errance .Aussi la sémiologie variée et trompeuse associant des signes respiratoires ,digestifs et parfois infectieux rendent le diagnosctic tardif dans les pays sous-développés (Papa A,2022; Soukaina A,2020), Comme dans notre cas la détresse respiratoire est le principal signe clinique ; qui a perduré depuis la naissance et le nourrisson est souvent traité pour un problème pulmonaire par errance diagnostique.

Plusieurs voies d'abords sont décrites après la stabilisation du patient, mais la laparotomie est l'abord le plus utilisé (Tsao K,2011), comme dans notre cas. Elle permet de poser aisément le diagnostic et offre un grand jour sur les organes intra abdominaux ce qui permet la correction des malrotations, l'inspection des organes réduits et le traitement du sac herniaire s'il est présent pour prévenir un épanchement pleural (Montalva L,2021 ; Tsao K,2011). Le defect diaphragmatique est suturé toujours au fil non résorbable pour les brèches de petites dimensions (Papa A,2022; Tsao K,2011). comme dans cette observation. Pour les les brèches de grandes dimensions, la réparation se fait soit avec un lambeau du muscle grand dorsal ou des muscles abdominaux, soit avec une prothèse biologique ou synthétique (Amulya K,2018). La mise en place systématique d'un drain thoracique n'est

pas recommandée car pouvant causer un barotraumatisme (Papa A,2022; Tsao K,2011).

Les suites opératoires sont souvent simples dans le cas de HDC isolées comme dans notre cas et en littérature (Storme L,2010; Wright J,2011 ; Coste C,2004).

La morbidité et la mortalité des HDC sont influencées par plusieurs facteurs dont la taille de la lésion, le poids de naissance, les gaz du sang, la présence d'une hypertension pulmonaire, l'association à des anomalies chromosomiques et des malformations cardiaques (Coste C,2004 ; Hosgor M,2004).

Conclusion

La hernie diaphragmatique congénitale droite est une pathologie rare et de découverte tardive dans notre pratique. L'apport de l'imagerie est non négligeable pour le diagnostic. Sa prise en charge est essentiellement chirurgicale. Le pronostic est bon dans les présentations isolées.

References:

1. Benachi A,Saada J, Martinovic J,Martinovic J,Lagausie PD,Storme L,Jani J (2011). Hernie congénitale du diaphragme: prise en charge anténatale. *Rev Mal Respir*; 28(6):800-8.
2. Thébaud B, Lagausie PD, Forgues D,Mercier JC (1998). La hernie diaphragmatique congénitale, simple défaut du diaphragme ou pathologie du mésenchyme pulmonaire? *Arch Pediatr*; 5:1009-19.
3. Pennaforte T, Rakza T, Sfeir R (2012). Hernie de coupole diaphragmatique: Devenir respiratoire et vasculaire pulmonaire. *Rev Mal Resp*; 29:337-46.
4. Storme L, Pennaforte T, Rakza T,Fily U,Sfeir R,Aubry E,Bonnevalle M,Fayoux P,Deruelle P,Houfflin V,Vaast P,Depoortère M,Soulignac B,Norel N,Deuze R,Deschildre A,Thumerelle C,Guimber D,Gottrand F,Benachi U, Lagausie PD (2010). Per and post-natal medical management of congenital diaphragmatic hernia. *Arch de Péd*; 17:85-92.
5. Chao P, Huang C, Liu C,Chung L,Chen C,Chen F,Ou-yang M,Huang H (2010). Congenital diaphragmatic hernia in the neonatal period: review of 21 years' experience. *Ped Neonat*; 51(2):97-102.
6. Paoletti M, Raffler G, Gaffi M, Antounians L, Lauriti G, Zani A (2020). Prevalence and risk factors for congenital diaphragmatic hernia: a global view. *J Pediatr Surg*; 55(11):2297-07.
7. Papa A, Doudou G, Mbaye F, Florent T, Cheikh S, Ndeye F, Lissoune C, Ndeye A, Aloïse S, Gabriel N (2022). Prise en charge de

- la hernie diaphragmatique congénitale en Afrique sub-Saharienne: l'expérience du Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer au Sénégal. PAMJ ; 41(185).10.11604
8. Wright J, Budd J, Field D (2011). Epidemiology and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a 9-years experience. *Ped Perinat Epid*; 25(2):144-9.
 9. Abdur-Rahman L, Bamigbola K, Adeoye P,AAkande H,Nasir A,Obasa T (2016). Late presentation of congenital diaphragmatic hernia in sub-saharan Africa: a call for screening and prompt treatment. *Jour Med Trop*; 18(1):1-5.
 10. Soukaina A, Amina B (2020). La hernie diaphragmatique congénitale: une pathologie pas toujours facile à diagnostiquer. PAMJ; 36(353). 10.11604/pamj.2020.36.353.13525
 11. Hosgor M, Karaca I, Karkiner A,Temir G,Erdag G,Fescekoglu (2004). Associated malformations in delayed presentation of congenital diaphragmatic hernia. *J Ped Surg*; 39(7):1073-6.
 12. Montalva L, Zani A (2021). Congenital diaphragmatic hernia . *Ped Surg*; 25-34
 13. Tsao K, Lally P, Lally K (2011). Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Minimally invasive repair of congenital diaphragmatic hernia. *Jour Pediatr Surg*; 46(6):1158-64.
 14. Amulya K (2018). Perspectives chirurgicales concernant l'application de biomatériaux pour la prise en charge des grandes hernies diaphragmatiques congénitales, *chir ped int*; 34:475-89.
 15. Coste C, Jouvencel P,Debuch C,Argote C, Lavrand F, Feghali H, Brissaud O (2004).Les hernies diaphragmatiques congénitales de révélation tardive :difficultés diagnostiques À propos de deux cas *Archives de pédiatrie 11* : 929-31