



## Article Original

## Difficultés et Défis de la Prise en Charge de la Hernie Diaphragmatique Congénitale à Madagascar

### *Challenges in the Management Congenital Diaphragmatic Hernia in Madagascar*

Razafimanjato Narindra Njarasoa Mihaja<sup>(1)</sup> (A), Ralijaona Herilala S<sup>(1)</sup>, Randrianambinina Fanomezantsoa<sup>(1)</sup>, Rakotovoao Hanitrana Jean Louis<sup>(1)</sup>, Hunald Francis Allen<sup>(2)</sup>.

## RÉSUMÉ

- (1) USFR de chirurgie thoracique.  
HUIJRA. Ampefiloha.  
Madagascar / Faculté de  
médecine de Tananarive
- (2) USFR de chirurgie pédiatrique.  
HUIJRA. Ampefiloha.  
Madagascar / Faculté de  
médecine de Tananarive

**Auteur correspondant :** Dr  
Razafimanjato Narindra Njarasoa  
Mihaja. Tél +261.32.64.368.41  
Email : [razafesteban@yahoo.fr](mailto:razafesteban@yahoo.fr)

**Mots clés :** Chirurgie, Hernie  
diaphragmatique, Hernie de  
Bochdalek, Hernie de Larrey-  
Morgagni, Malformation, Nouveau-né

**Keywords:** Surgery, diaphragmatic  
hernia, hernia Bochdalek, Morgagni -  
Larrey hernia, malformation,  
Newborn

Authors retain copyright and grant the journal right of first publication with the work simultaneously licensed under a Creative Commons Attribution License that allows others to share the work with an acknowledgement of the work's authorship and initial publication in this journal.

**Objectifs.** Le pronostic de la hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est sévère, avec un taux de mortalité néonatale de 30 à 60%. Notre objectif était de décrire le profil clinique des patients porteurs d'une HDC et de discuter les résultats des modalités thérapeutiques en milieu défavorisé. **Patients et méthodes.** Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive durant une période de 3 ans, allant de janvier 2008 à décembre 2011 au sein du CHU/JRA à Madagascar. Sept dossiers d'enfants porteurs d'une hernie diaphragmatique ont été colligés durant cette période dont cinq hernies de Bochdalek et deux hernies de Larrey-Morgagni. Les paramètres analysés étaient les données cliniques et radiologiques, les modalités thérapeutiques et l'évolution après traitement. **Résultats.** L'âge médian des sept enfants (cinq garçons et deux filles) était de 14,71 mois. Aucun diagnostic anténatal n'a été posé. Le diagnostic clinique a été suggéré par la présence d'un syndrome de détresse respiratoire chez six enfants et de signes digestifs chez un patient. La radiographie thoraco-abdominale avec sonde nasogastrique en place a retrouvé des signes directs chez six enfants et indirects chez quatre enfants. L'opacification digestive et le scanner ont été utilisés chez deux enfants pour confirmer le diagnostic et faire un bilan anatomique précis. Il y avait cinq cas de hernie de Bochdalek et deux cas de hernie de Larrey-Morgagni. Une chirurgie conventionnelle a été effectuée chez cinq enfants. Quatre nouveau-nés sont décédés dont deux en préopératoire et deux autres en postopératoire dont un à cause d'une infection nosocomiale. **Conclusion.** La HDC est une malformation congénitale sévère, de prise en charge difficile. Le taux de mortalité en est élevé dont la moitié des cas en période postopératoire, justifiant la mise en place de protocoles thérapeutiques et l'organisation d'un suivi multidisciplinaire.

## ABSTRACT

**Aim.** The prognosis congenital diaphragmatic hernia (CDH) is often severe, with neonatal mortality rate between 30 to 60%. The goal of the study was to describe the clinical profile of children with CDH and discuss the results of treatment modalities in underdeveloped countries. **Patients and methods.** This retrospective study of seven cases of congenital diaphragmatic hernia that were managed at the pediatric surgery unit and surgical intensive care unit of the University Teaching Hospital of JRA was carried out between January 2005 and December 2010. Collected and analyzed data included clinical and radiological features, treatment modalities and postoperative issues. **Results.** The seven patients (five boys and two girls) were aged one day to six years (mean age: 14.7 months). Clinical manifestations were mainly respiratory and digestive. Chest X rays was the main tool to establish the diagnosis. Digestive opacification and CT were used to confirm the diagnosis and obtain precise anatomical features for two children. There were five cases of Bochdalek hernia and two cases of Larrey-Morgagni hernia. The main treatment was curative laparotomy and no early postoperative complication was recorded. Four children died. All of them were newborn, and two of them died before surgery. One postoperative death was secondary to nosocomial infection. One child had a relapse seven months after the first intervention and was re operated with placement of a synthetic graft. **Conclusion.** CDH is a severe congenital malformation with a high mortality rate. This justifies the development of therapeutic protocols adapted and implemented by multidisciplinary teams.

## INTRODUCTION

La hernie diaphragmatique congénitale HDC est une malformation qui se définit comme l'issue des viscères abdominaux à travers un défaut embryonnaire de la cloison musculo-aponévrotique du diaphragme. Il s'agit d'une pathologie rare, de pronostic sombre et surtout avec une mortalité non négligeable malgré le progrès de la réanimation (30 à 60%) [1,2,3]. La HDC affecte approximativement 1.000 enfants par an aux États-Unis, et 1/3500 naissances en France [4]. Cette surmortalité a été également observée dans notre centre, les problèmes de diagnostic et thérapeutique par manque de plateau technique y contribuent principalement. Nos objectifs dans ce travail étaient de décrire le profil clinique des enfants porteurs d'une HDC et de décrire ses modalités de prise en charge dans notre milieu confronté à des ressources limitées et à un plateau technique souffrant d'une obsolescence certaine.

## PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive allant de janvier 2008 à décembre 2011 soit sur une période de trois ans, effectuée au sein du CHU/JRA (Madagascar) et portant sur tous les enfants qui avaient été pris en charge pour une hernie diaphragmatique congénitale.

Le diagnostic de HDC avait été posé chez des enfants ayant bénéficié d'une radiographie thoraco-abdominale avec une sonde naso-gastrique en place montrant les signes classiques de hernie diaphragmatique (présence de viscères digestifs dans le thorax). La radiographie du thorax et l'échographie cardiaque ont servi au suivi des patients et la qualité de vie de ces enfants était appréciée par leur croissance staturo-pondérale ainsi que leur adaptation scolaire après l'intervention. La période de recul pour les enfants vivants était de 2 ans

## RÉSULTATS

Sur une période de trois ans, nous avons colligé sept cas de HDC sur 7844 patients hospitalisés en service de Chirurgie pédiatrique HU/JRA Madagascar soit une fréquence de 0.089 %. L'âge médian des sept enfants (cinq garçons et deux filles) était de 14.71 mois avec des extrêmes de un jour et trois ans. Le diagnostic a été évoqué en période néonatale pour six cas (85.71 %) et la symptomatologie clinique était marquée par des signes respiratoires. Ces signes respiratoires comportaient une détresse respiratoire pour deux nouveau-nés (42.85 %), une cyanose pour deux cas (soit 28.57 %) et une broncho-pneumopathie pour un cas (soit 14.28%). Le diagnostic a été évoqué pendant l'enfance par des signes digestifs pour un cas (14.28 %); il s'agissait d'un syndrome occlusif chez un grand enfant. Aucun enfant n'a bénéficié d'un diagnostic anténatal.

Tous les enfants ont bénéficié d'une radiographie thoraco-abdominale avec sonde naso-gastrique en place (Figure 1). Cela nous a permis de poser le diagnostic de hernie diaphragmatique, sur la base de la visualisation de la sonde et de clartés digestives dans l'étage thoracique

pour six cas associés à des signes indirects à type de déviation médiastinale chez quatre patients.



Figure 1 : Radiographie standard montrant un contenu digestif dans le champ pulmonaire gauche et une déviation droite du médiastin.

Aucune localisation herniaire droite n'a été retrouvée.

Le seul lavement baryté effectué a montré une hernie du côlon ascendant et de la partie droite du côlon transverse. Un seul enfant a effectué une tomodensitométrie qui a confirmé le diagnostic de hernie diaphragmatique.

L'échographie abdominale chez un enfant a montré une hernie massive intra thoracique des structures digestives.

L'échographie cardiaque préopératoire pour rechercher une malformation associée a été réalisée chez tous les patients. Elle a retrouvé un cas d'hypertension artérielle pulmonaire avec fuite tricuspидienne (soit 14,28%), un cas associant une communication intraventriculaire et une communication interatriale (soit 14,28%).

Des malformations associées ont également été découvertes, à type d'hypospadias antérieur chez deux enfants, de trisomie 21 avec dysmorphie faciale chez un enfant.

Une laparotomie a été effectuée chez 5 enfants et a retrouvé un contenu multi-viscéral dont le côlon droit dans 3 cas (soit 60%) et un cas de contenu hépatique (Figure 2).

Les enfants ont été suivis en milieu hospitalier pendant une période allant de 4 à 15 jours avec une durée moyenne de 9 jours en service de réanimation.

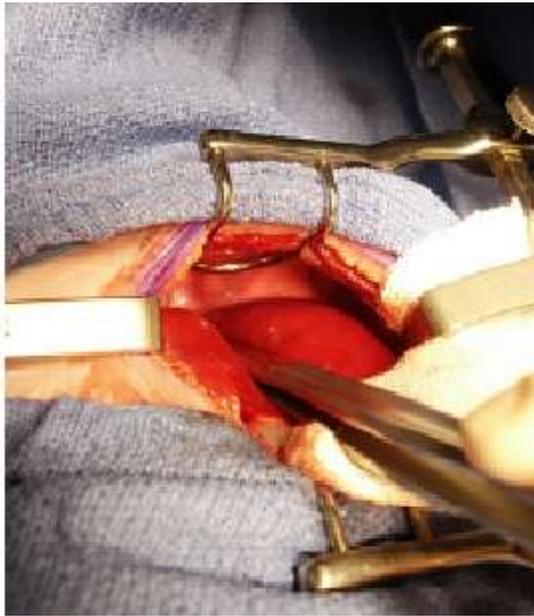


Figure 2 : Vue opératoire de la hernie diaphragmatique avec le lobe gauche du foie

L'évolution à court terme a été marquée par deux décès préopératoires suite à une détresse respiratoire, deux décès postopératoires secondaires à une infection respiratoire nosocomiale à *Pseudomonas aeruginosa* et un syndrome hémorragique de cause indéterminée. Le taux de survie après intervention était de 60% (3 cas).

Pour ces trois cas et avec un recul de deux ans, nous avons constaté une récurrence à sept mois nécessitant un recours à la mise en place d'une plaque synthétique (PTFE), un cas de retard de croissance staturo-pondérale et un enfant perdu de vue.

## DISCUSSION

La fréquence de la hernie diaphragmatique congénitale a été estimée de 1/3 000 à 1/5 000 naissances (4). Les caractères épidémiologiques de la HDC sont difficiles à définir avec précision, car peu d'études leurs sont consacrées ; de ce fait, le taux de mortalité cachée est probablement sous-estimé. L'incidence semble se situer plutôt autour de 1/2000 naissances [5]. Dans notre travail, nous avons colligé 7 cas de HDC sur 7844 patients hospitalisés en service de Chirurgie pédiatrique HU/JRA Madagascar en une période de 3 ans soit une incidence de 0,089%. Ce chiffre ne reflète probablement pas la réalité dans notre pays, car ces chiffres ne tiennent pas compte des morts fœtales in utero ni des mort-nés. En effet, le manque de suivi des grossesses dans notre pays justifie l'absence des explorations en anténatal dans le dossier médical des enfants. Ceci s'explique par l'insensibilisation de la population sur l'importance de la consultation prénatale et est lié étroitement au niveau de vie des Malgaches qui ne permet pas d'honorer les prescriptions au cours des consultations prénatales si elles sont faites. Au total, les principaux problèmes sont le manque d'éducation et le revenu limité de la population. Pour le diagnostic post-mortem, l'autopsie

n'est pas systématique due au refus de la famille en raison des mœurs, l'existence de certains tabous sur les dépouilles mortelles, et de plus aucune législation ne régit cet acte dans notre pays.

Dans les pays technologiquement avancés, le diagnostic est généralement posé en anténatal lors d'une échographie avant la 22<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée devant la mise en évidence des organes herniés dans le thorax, souvent associés à une déviation du cœur et à un hydramnios. L'IRM fœtale est l'examen de deuxième intention pour confirmer le diagnostic et évalue le degré d'hypoplasie pulmonaire [1] [5] [6]. Le diagnostic anténatal permet de dépister les formes graves de la maladie et de proposer une prise en charge adaptée [1]. Néanmoins, Thomas et al. rapportent 38% de hernie de Bochdalek non diagnostiquées dans leur travail vue la difficulté du diagnostic en anténatal [7]. En cas de diagnostic précoce, une détermination du caryotype doit être réalisée et le liquide amniotique, la croissance ainsi que la vitalité fœtale doivent être analysés afin de détecter une anomalie chromosomique ou un syndrome polymalformatif [6]. Certaines études ont montré que 5–25% des cas de hernie diaphragmatique congénitale se révèlent en période néonatale, dans la majorité des cas pendant l'enfance, et rarement à l'âge adulte [7]. Notre étude montre que le problème diagnostique reste toujours difficile surtout pour les nouveaux nés. Devant la pauvreté du manque de plateau technique, le contexte clinique et une simple radiographie standard nous ont permis de poser l'indication opératoire à temps dans cinq cas (soit 71,42%). La symptomatologie était dominée par les signes respiratoires chez six nouveau-nés (soit 85,71%) et les signes digestifs chez un enfant (soit 14,28%) et nos résultats se rapprochent des chiffres rapportés dans la littérature (Tableau I) [8] [9] [10].

Tableau I : Récapitulatif des symptomatologies révélatrices

Signes cliniques	Coste C et al (8)	Sahnoun. L (9)	Chang-Teng Wu (10)	Notre étude
Respiratoires	50%	100%	50%	85,71%
Digestifs	50%	14,2%	50%	14,28%

Sur le plan thérapeutique, la chirurgie intra-utéro est devenue dans les pays technologiquement avancés le gold standard. Elle vise à lever la compression pulmonaire avant la 26<sup>ème</sup> semaine, au début de la phase de croissance alvéolaire pour une meilleure croissance du poumon atteint. La technique consiste en la fermeture du défaut diaphragmatique avec réintégration des viscères dans l'abdomen pendant la vie fœtale. L'occlusion trachéale in utero nécessite un abord percutané et l'occlusion est obtenue par la mise en place de ballonnet gonflable dans le conduit trachéal. Cette technique comporte moins de risque maternel et fœtal. Cependant, elle expose fréquemment à la rupture prématurée des membranes [11].

Dans une étude américaine, l'occlusion a été interrompue après 24 patients, en raison du fort taux de survie dans le

groupe témoin bénéficiant de soins standards. Aussi, le programme de traitement prénatal de la HDC a été abandonné aux États-Unis [11].

L'intervention pharmacologique montre un intérêt potentiel tel que la corticothérapie associée à une stimulation thyroïdienne, un antioxydant en période anténatale pour une maturation pulmonaire [3]. Le principe du traitement chirurgical en postnatal consiste à effectuer une réduction des viscères herniés, effectuer le bilan lésionnel et la réparation diaphragmatique. La réalisation peut se faire à ciel ouvert, par cœlioscopie ou par thoracoscopie. L'utilisation d'une prothèse est rarement nécessaire et est réservée dans les cas d'absence complète d'un héli diaphragme [7]. Dans notre pays, la chirurgie conventionnelle est la seule technique pratiquée pour traiter cette pathologie, la cœlioscopie et thoracoscopie sont encore non disponible. L'évolution des HDC de révélation immédiate dépend de plusieurs facteurs dont les plus importants à considérer sont les malformations associées, l'importance de l'hypoplasie pulmonaire, le traitement mis en route [6]. A court terme, l'infection nosocomiale et le reflux gastro-œsophagien sont les deux complications fréquemment retrouvées en postopératoire comme dans notre cas. A long terme, on rapporte que la moitié des enfants post-opérés de HDC se retrouvent avec des séquelles. On note surtout le reflux gastro-œsophagien avec une incidence supérieure à 62% [5] [6].

Le taux de mortalité est très variable selon les études, environ 30 à 60% selon la Haute Autorité de la Santé [1]. D'après une méta-analyse réalisée sur les facteurs de la mortalité, les taux de mortalité vont de 8% à 79% [4]. Dans l'étude rétrospective réalisée par A. Dubois et al [5], la mortalité au terme de la période néonatale est

passée de 77% durant la période 1985-1990 à 44% durant la période 1991-1996. La fréquence des complications et séquelles chez ceux qui ont passé le cap de la période néonatale n'était pas significativement différente dans les deux groupes. Les complications se recrutaient essentiellement chez les patients dont l'état justifie une oxygénation extracorporelle : dysplasie broncho-pulmonaire (77%), reflux gastro-œsophagien (61 %), hypotrophie (61 %). Le taux de mortalité postopératoire enregistré de 40% dans notre étude ne reflète pas la réalité sur la hernie diaphragmatique à Madagascar. En effet, le décès pour des cas de HDC inconnues ainsi que pour des formes associées à des malformations létales est probablement très important et les formes avec une hypoplasie majeure échappent encore à notre prise en charge.

## CONCLUSION

À Madagascar, les difficultés du diagnostic anténatal et postnatal de la hernie diaphragmatique sont réelles et sont dues à de nombreux facteurs comme la rareté de la pathologie, les limites du plateau technique, le manque de sensibilisation de la population, et l'inadaptation de l'organisation du système de santé marquée par exemple par l'absence d'un centre de référence pour ce type de patients. La prise en charge de la HDC nécessite une promotion de la communication au sein de la population pour un dépistage précoce de cette malformation et réorganisation du système de santé pour améliorer sa prise en charge dans un centre ou le manque de plateau technique est toujours au quotidien des chirurgiens.

## CONFLIT D'INTÉRÊT

Aucun

## RÉFÉRENCES

- [1]- Recommandation de la Haute autorité de la santé. Hernie diaphragmatique congénitale Protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares, Octobre 2012
- [2]- Kitano Y, Lally KP, Lally PA. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2005;40:1839-43.
- [3]- Hans Stari, Kristin Bjornland, Guttorm Haugen, Thore Egeland, Ragnhild Emblem. Congenital diaphragmatic hernia: a meta-analysis of mortality factors. *J. Ped. Surg*, 2000;35:1187-97
- [4]- Paola E. Cogo, Luc Ji Zimmermann, Luisa Meneghini, Nicoletta Mainini, Linda et al. Pulmonary Surfactant Disaturated-Phosphatidylcholine (DSPC) turnover and pool size in newborn infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH). *Pediatric Research*, 2003;54:1-6
- [5]- Dubois A, Storme L, Jaillard S, Truffert P, Riou Y, Rakza T et al. Les hernies congénitales des coupes diaphragmatiques. Etude rétrospective de 123 observations recueillies dans le service de médecine néonatale du CHRU de Lille entre 1985 et 1996. *Arch Pédiatr* 2000;7:132-42
- [6]- Screenan C; Etches P; Osiovich H. The western Canadian experience with congenital diaphragmatic hernia: perinatal factors predictive of extracorporeal membrane oxygenation and death. *Ped Surg Int*, 2001;17:196-200
- [7]- Georgios D. Ayiomamitis, Panayiotis Ch. Stathakis, Efstratios Kouroumpas, Alexandra Avraamidou, Phivos Georgiades. Laparoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia complicated with sliding hiatal hernia with reflux in adult. *Int J Surg Case Rep*.2012;3(12):597-600
- [8]- Coste C, Jouvencel P, Debuch C, Argote C, Lavrand F, Feghali H et al. Les hernies diaphragmatiques congénitales de révélation tardive: difficultés diagnostiques (à propos de deux cas). *Archives de pédiatrie* 2004;11:929-931
- [9]- Sahnoun L, Ksia A, Jouini R et al. Les hernies rétro-costo-xiphoidiennes chez l'enfant : à propos de 7 cas. *Archives de pédiatrie*.2006;13:131 6-1 319
- [10]- Chang-teng wu; Jing-long huang, shao-hsuan hsia et al. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in pediatric emergency room: two case reports. *Eur J Pediatr*. 2009; 168:1013-1015
- [11]- Mohammed Zak Rajput and Piero Marco Fisichella. An 81-year-old gentleman with symptomatic Bochdalek hernia. *World J Gastrointest Surg*. 2013; 5(7): 222-223