



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/21588
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/21588>



RESEARCH ARTICLE

HERNIE DE LA COUPOLE DIAPHRAGMATIQUE (HCD) DROITE , UN MAUVAIS PRONOSTIC : UN DEFI , ESPOIR ET REALITE - A PROPOS D'UN CAS

RIGHT DIAPHRAGMATIC DOME HERNIA (DDH), A POOR PROGNOSIS: A CHALLENGE, HOPE AND REALITY- A CASE REPORT

Fouad Ech Chouyekh, Hikmat Chaara , Zineb Tazi, Yassine Belhaj, Sofia Jayi, FZ Fdili Alaoui and MA Melhouf

I. Service de Gynecologie Obstetrique II, CHU Hassan II, Fes, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 11 June 2025
Final Accepted: 13 July 2025
Published: August 2025

Key words:-

Diaphragmatic dome hernia, Lung over Head Ratio (LHR), total lung volume (TLV)

Abstract

Diaphragmatic dome hernia (DCH) is a malformation of the diaphragm characterized by an embryonic defect of one (or both) diaphragmatic dome(s). The diagnosis is most often made during an antenatal screening ultrasound. In the case of an isolated form, prenatal evaluation of the postnatal prognosis of children with diaphragmatic dome hernia (DDH) is necessary and is currently more accurate thanks to prognostic factors: LHR, position of the liver and total lung volume. Although the prognosis has improved over the last 20 years thanks to prenatal diagnosis, advances in surgery and management in neonatal intensive care, some children still develop complications, especially those with a severe form of the disease and/or the orifice in the diaphragm is in the right side.

Methodology: We present a case of right CDH, right CDH overall with a poorer prognosis than left hernias, and through this case we present the methods of antenatal evaluation, prognostic factors, the main developments in surgical management, immediate postnatal management or long-term monitoring and the evolution of recommendations.

"© 2025 by the Author(s). Published by IJAR under CC BY 4.0. Unrestricted use allowed with credit to the author."

Introduction:

La hernie de coupole diaphragmatique (HCD) est une malformation congénitale qui concerne 1/3500 des naissances vivantes en France, c'est un défaut pendant l'embryogenèse de fermeture du diaphragme sans explication précise de ce défaut malgré plusieurs hypothèses embryologiques. Elle peut être isolée ou associée à des anomalies génétiques, des formes familiales existent mais restent exceptionnelles, avec un taux de mortalité avoisinant 40 % malgré

Corresponding Author:-Fouad Ech Chouyekh

Address:-Service de Gynecologie Obstetrique II, CHU Hassan II, Fes, Maroc.

l'amélioration du pronostic dans les 20 dernières années grâce au diagnostic prénatal qui permet d'organiser au mieux la naissance ; en se basant sur des facteurs pronostiques à l'aide du Lung over Head Ratio (LHR) entre 22 et 28 SA pour la HCD gauche, ou du LHR observé/attendu (LHR o/a) quel que soit le terme pour la HCD gauche et droite, la position du foie et la mesure du volume pulmonaire à l'IRM, sans oublier le progrès de la chirurgie et de la prise en charge en réanimation néonatale grâce à des centres spécialisés dans la prise en charge de cette pathologie dont le premier en France en 2008 par P. de Lagausie (chirurgien pédiatre à l'hôpital de la Timone à Marseille), L. Storme (réanimateur pédiatrique à l'hôpital Jeanne-de-Flandres à Lille) et A. Benachi (gynécologue-obstétricienne à l'hôpital Antoine-Béclère à Clamart), sous le nom : le centre de référence maladie rare : hernie de coupole diaphragmatique. Dans 75% des cas, la HCD est située dans la partie postéro-latérale de la coupole gauche (hernie de Bochdalek), mais l'orifice dans le diaphragme peut se situer à droite ou être bilatéral.

2. Présentation du cas:

Il s'agit d'une patiente âgée de 24 ans, sans antécédents pathologiques notables, primipare, grossesse actuelle de déroulement marquée par découverte d'une HCD droite par son médecin traitant d'où son motif de sa référence chez nous pour complément de prise en charge, chez qui l'examen clinique trouve une patiente consciente stable sur le plan Hemodynamique et respiratoire. Examen obstétrical: la hauteur utérine correspondant à l'âge gestationnel, mouvement actifs fœtaux positifs, patiente en dehors du travail, RCF oscillant et réactif. Échographie obstétricale: Grossesse monofoetale évolutive, présentation céphalique, Biométries satisfaisante, sur le plan morphologique:

- Cerveau, face et rachis sans particularités,
- Thorax: cœur dévié à gauche, à droite présence des structures intestinales et localisation intra thoracique d'une grande partie du foie (figure 1), pas d'individualisation de parenchyme pulmonaire droit avec un petit parenchyme pulmonaire gauche dont la surface est estimée à 4.42 cm² (figure 2).
- un estomac central (figure 3).
- le tout évoquant une HCD droite.

Une IRM fœtale a été réalisée objectivant : hernie diaphragmatique droite avec localisation intrathoracique d'une grande partie du foie et de quelques anses digestives qui refoulent le cœur et les structures médiastinales à gauche, individualisation difficile d'une languette de poumon droit supérieure et postérieure avec un volume estimé à 0,77 cm³, le poumon gauche est refoulé par l'hernie avec un volume résiduel estimé à 17,90 cm³, ainsi le volume pulmonaire total est évalué à 18,67 cm³. La patiente a été programmée pour une voie haute pour bassin chirurgical avec extraction d'un fœtus de sexe Masculin avec poids de naissance à 3500 g, décédé à H2 de vie.

Les suites simples.



Figure 1 : présence des structures intestinales et localisation intra thoracique d'une grande partie du foie



Figure 2 : surface pulmonaire gauche



Figure 3 : image échographique montrant un estomac central comme signe indirect d'une HCD droite.

3. Discussion:-

3.1 Définition

Un défaut très précoce de fermeture du diaphragme qui touche 1/3500 des naissances vivantes en France (A. Benachi et al. 2020 pdf), cette malformation peut toucher une ou les deux coupes diaphragmatiques avec une prédominance dans la partie postéro-latérale gauche dans 75 % des cas. l'ascension des viscères abdominaux dans la cage thoracique à travers l'orifice pendant la vie fœtale peut être responsable d'une altération du développement et de la physiologie pulmonaire.

3.2 Physiopathologie:

Au cours de la vie fœtale, l'épithélium pulmonaire produit un liquide qui joue un rôle dans le développement des poumons qui seront remplis ainsi les futurs espaces aériens. La croissance et la maturation des poumons nécessite la rétention de ce liquide pour garder un état d'expansion. La présence d'une HCD altère cet équilibre dans le développement pulmonaire à cause des viscères abdominaux qui modifient les facteurs physiques obligatoires pour un bon développement pulmonaire à savoir : Le liquide intra-pulmonaire, les mouvements respiratoires fœtaux, la pression intra-pulmonaire, l'espace intra-thoracique avec comme conséquences : une division bronchique anormale, surface vasculaire totale réduite (figure 4), (Kitagawa et al 1971), une hyper-muscularisation des artéριοles pré-acinaires (figure 5), le tout évoluant vers une hypoplasie pulmonaire et l'hypertension artérielle pulmonaire à des degrés divers pouvant expliquer la variabilité dans des symptômes à la naissance des enfants porteurs de HCD, dont certains sont très graves et aboutissent à un décès de l'enfant dans les premières heures de vie, alors que d'autres sont compatibles avec une vie normale après un traitement chirurgical (Adzick NS et al. 1995;20:357—61.)

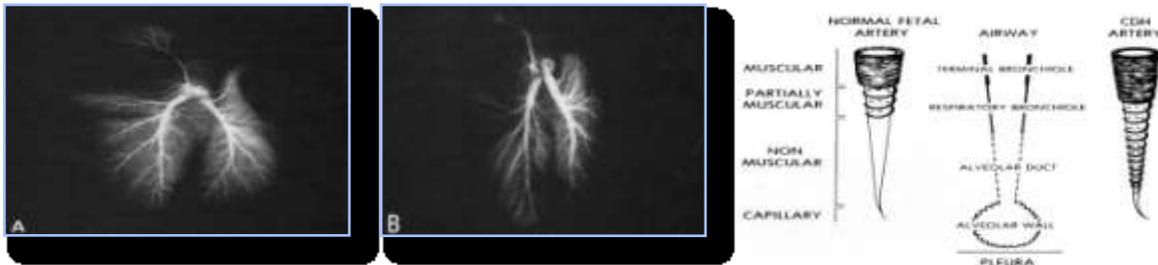


Figure 4: surface vasculaire: A/normale .B/réduite (HCD) Figure 5 : Hyper-muscularisation des artéριοles

3.3 Diagnostic:

Le diagnostic est le plus souvent fait lors d'une échographie de dépistage en anténatal idéalement par un échographiste expérimenté afin de rechercher la présence éventuelle d'anomalies associées (40%) et d'évaluer le pronostic. L'échographie permet aussi de préciser de quel côté la HCD existe, droit ou gauche sachant que HCD droite est de mauvais pronostic d'emblée et de diagnostic difficile, le cas de notre patiente.

HCD gauche :

Signes indirects :

- Déviation du cœur à droite
- Image liquidienne intra-thoracique
- Estomac non vu dans l'hypochondre Gauche.
- Coupole gauche non vue : En totalité ou partiellement
- Contenu de la hernie : Estomac, grêle, colon, foie, rate

HCD droite :

- Diagnostic plus difficile
- Cœur dévié mais à gauche
- Ascension de la masse hépatique ≠ parenchyme pulmonaire (Doppler couleur)
- Coupole droite non vue en totalité ou partiellement
- Contenu de la hernie : Foie, anses digestives, rein.

3.4 Évaluation du pronostic:

L'association de la HCD à une ou plusieurs malformations ou anomalies des chromosomes grève le pronostic qui est le plus souvent sombre, c'est pour cette raison il faut chercher le caractère isolé ou non de cette malformation par la réalisation d'un caryotype et une imagerie par résonance magnétique (IRM) fœtale. Détermination du côté aussi de la hernie est importante vu que le côté droit est de mauvais pronostic. En cas de forme isolée, et afin d'entamer une discussion claire avec les parents une évaluation pronostique est nécessaire et elle est possible actuellement en prénatal à partir des données échographiques et IRM. En fonction du pronostic, le parcours de soin sera défini par l'équipe médicale pluridisciplinaire dans une maternité adaptée aux besoins du nouveau-né surtout avec des centres spécialisés dans la prise en charge de cette pathologie. Les différents éléments intervenant dans l'élaboration du

pronostic des HCD isolées sont actuellement: le Lung over Head Ratio (LHR), la position du foie , la mesure du volume pulmonaire à l'IRM.

A/ **LHR**:la surface du poumon controlatéral à la HCD sur une coupe de quatre cavités du cœur, rapportée au périmètre crânien(Figure 6) (Metkus AP et al1996;31:148—52,A. Benachi1 et al 0.1016/j.rmr.2010.12.011): une série d'études a permis la validation du LHR comme marqueur pronostique dans la prediction prénatale de la survie ainsi que de la morbidité postnatale à court terme de fœtus atteint de HCD (Jani J et al ,2004;39:319—23). Il est mesuré entre 22et 28SA pour les HCD gauches.

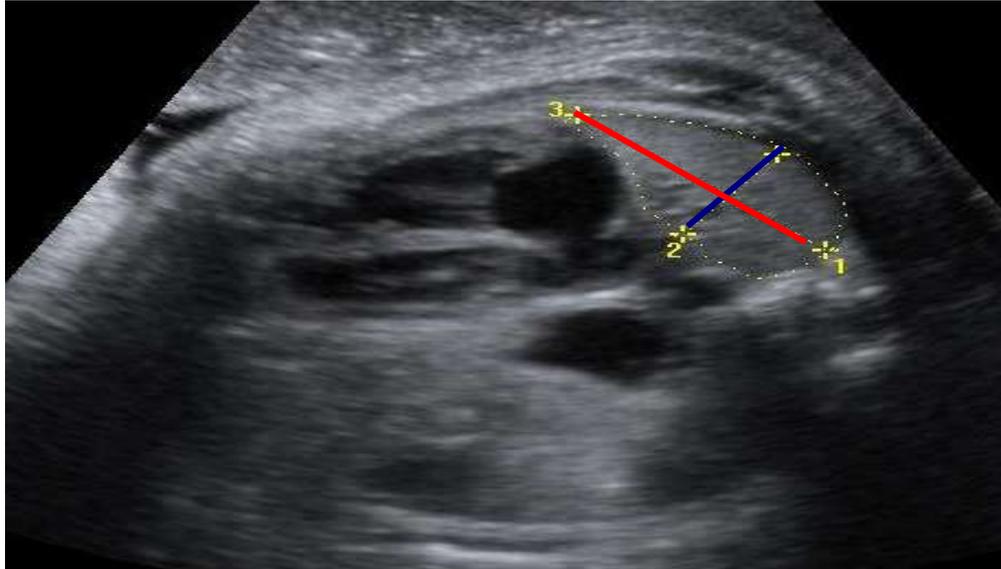


Figure 6: Mesure du Lung over Head Ratio (LHR). Sur une coupe de quatre cavités, mesure de la plus grande longueur (L1) multipliée par la plus grande largeur (L2) et rapportée au périmètre céphalique (PC) (L1 × L2/PC)

La mesure du LHR n'a pas été validée pour les HCD droites qui sont globalement de moins bon pronostic que les hernies gauches (Hedrick HL et al2004;39:319—23) , C'est exemple de notre cas. Pour un LHR donné et le taux de survie sont respectivement: LHR inférieur à 1, inférieur à 15 %, LHR entre 1 et 1,3, environ 65 %, LHR entre 1,4 et 1,6, environ 80 %. (Figure 7)

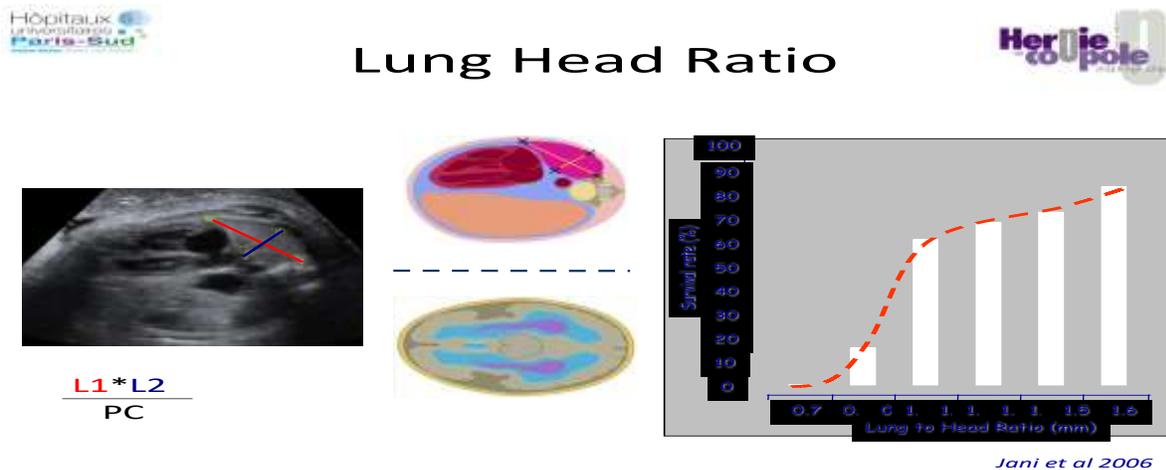


Figure 7 : taux de survie en rapport avec LHR .

Ce LHR doit être rapporté au LHR attendu pour l'âge gestationnel (LHR o/a = observé/attendu), parce qu'il a été démontré que le LHR était dépendant de l'âge gestationnel auquel il a été mesuré et par conséquent le LHR observé/attendu (o/a) a été introduit ce qui a permis d'obtenir une méthode d'évaluation de la surface pulmonaire indépendante de l'âge gestationnel à la mesure. il est mesuré à partir de 22SA et jusqu'à terme, pour les HCD gauches et droites.

Pour un LHR o/a inférieur à 15%, le taux de survie est quasi nul, LHR o/a entre 15 et 25 %, inférieur à 20 %, LHR o/a entre 26 et 45 %, environ 65 % et supérieur à 45 %, environ 90 %. (Figure 8) .

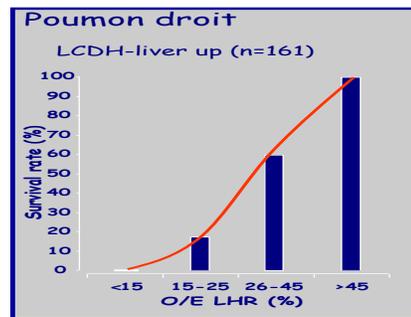
Chez notre patiente ce LHR était, à titre d'exemple, à :

- 0,315 à 28 SA, donc LHR o/a (observé/attendu) est estimé à 11,58 %
- 0,46 à 38 SA+ 5 jours, donc LHR o/a (observé/attendu) est estimé à 9,6 % .
- donc LHR o/a est toujours inférieur à 15%, c'est un mauvais pronostic puisque le taux de survie est quasi nul .

Le calcul du LHR répond à des critères de mesure stricts et ne nécessite un temps d'apprentissage (Cruz-Martinez R et al , 2010;36:32—6).



LHR (o/e): Prediction de la survie des HCD



Jani et al 2007

Figure 8 : prédiction de la survie selon LHR o/a

B/volume pulmonaire total (VPT):

la mesure des deux poumons par IRM , controlatéral et ipsilatéral à la HCD , peut être obtenue et être mesurée de façon précise ce qui n'est pas le cas pour la mesure du poumon ipsilatéral en échographie 3D ou 2D pour LHR.

La mesure du volume pulmonaire à l'IRM est maintenant passée en pratique courante (Mahieu-Caputo D et al, 2001;108:863—8) . Comme pour la mesure du LHR o/a , on note une diminution importante de la survie dans le groupe d'enfants dont le volume o/a à l'IRM est inférieur à 25 %.



Principe de la mesure du volume pulmonaire relatif

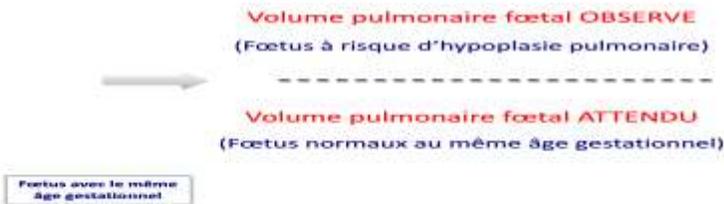


Figure 9 : principe du volume pulmonaire total

C/ la position du foie

la position du foie en intrathoracique évaluée en prénatal, a été corrélée, en plus de LHR o/a, à des indicateurs de morbidité durant la période postnatale. C'est pour cette raison est considéré comme facteur pronostique malgré que la précision d'herniation reste difficile à l'échographie vu que le foie peut être ascensionné à différents degrés. Mais actuellement et depuis l'étude de Cannie et al. en 2008 (2008;32:627—32.), une évaluation de l'ascension du foie en IRM semble être prometteuse. Pour un même volume pulmonaire mesuré, lorsqu'une partie du foie est herniée dans le thorax, le pronostic est moins bon (Figure 10)

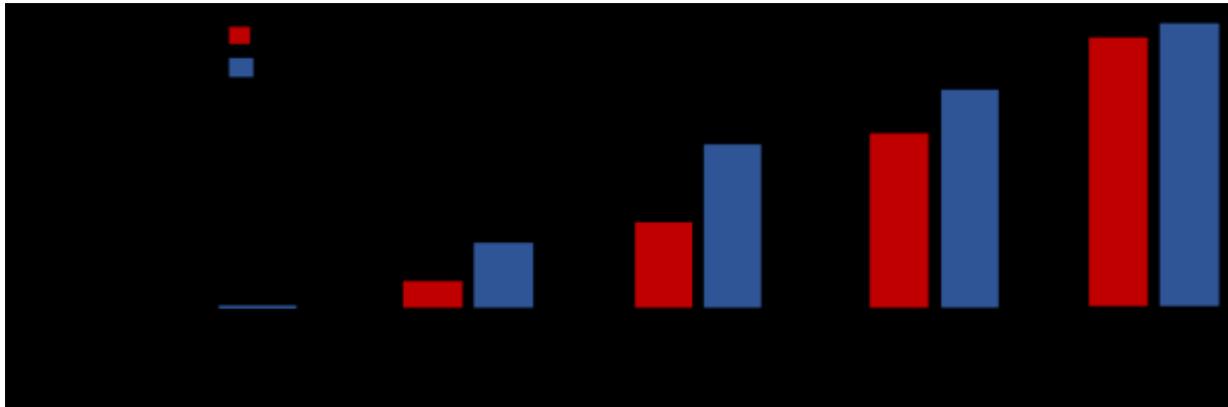
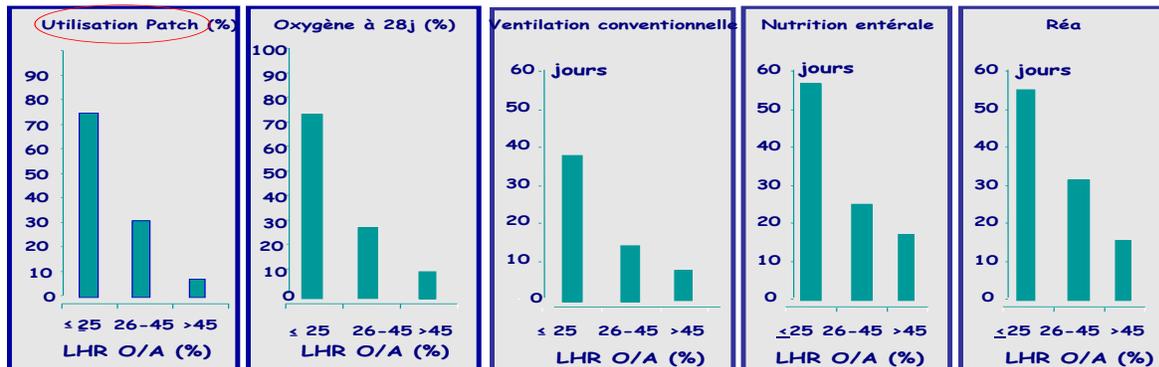


Figure 10 : la survie selon la position du foie pour même volume pulmonaire

La morbidité des enfants porteurs de HCD est importante et corrélée à des facteurs pronostiques sus-cités, dont LHR o/a est en premier lieu. Ainsi, quand le LHR o/a est inférieur ou égal à 25 %, une réparation primaire du diaphragme en postnatal n'a lieu que dans 25 % des cas alors qu'elle a lieu dans presque 92 % des cas quand le LHR o/a est supérieur à 45 %. Le LHR o/a était également un marqueur prédictif de la durée de la ventilation assistée en postnatal, du besoin en O2 à 28 jours de vie ainsi que de l'âge de l'alimentation entérale totale (figure 11).



LHR (o/e): prediction de la morbidité



Jani, Benachi 2008

Figure 11 : la morbidité en post natale selon le taux de LHR o/a.

Dans la littérature d'autres facteurs pronostiques sont évalués, dont l'évaluation doppler de la vascularisation pulmonaire mais ne sont pas réalisables en routine et restent du domaine de la recherche (Ruano R et al, 2006;195:1720—8), introduction du volume du corps fœtal ou le poids fœtal dans un algorithme pour permettre le calcul du volume pulmonaire relatif indépendamment de l'âge gestationnel par Cannie et al. en IRM(2006;241:847—53 ;2008;247:197—203)et Ruano et al. en échographie(2008;190:1216—9.), avec une évaluation non invasive de la microstructure pulmonaire en IRM mais reste encore peu étudiée. (Cannie et al.2009;34: 678—86.)

3.5 Prise en charge:

Historiquement, la première intervention réalisée pour traiter cette malformation en 1990 par l'équipe de Harrison était in utero à utérus ouvert, le fœtus est extrait en partie afin d'être opéré puis réintégré et l'utérus suturé après restitution du liquide amniotique. Cette technique est abandonnée en 1997. Ensuite s'est développée la technique d'occlusion trachéale au fœtus par l'endoscopie permettant de placer un ballon détachable en dessous des cordes vocales qui permet de favoriser la croissance pulmonaire mais ce traitement n'est pas parfait, seuls 50 % des enfants survivront, avec une morbidité non nulle. Pour l'instant, en France, la technique n'est proposée qu'à des enfants pour laquelle le taux de survie est de 15 % et l'indication de mise en place de ce ballonnet doit être réservée à des experts de l'évaluation anténatale et de cette technique.

La prise en charge postnatale n'est en rien modifiée par le traitement in utero, qui commence par une organisation de la naissance dans une maternité adaptée avec une réanimation néonatale qui recevra le bébé pour évaluation et stabilisation avant d'être opéré. Cette stabilisation pourra prendre plus de temps selon la forme clinique de HCD, et la technique chirurgicale dépend de la taille du defect qui classe HCD en 4 types (figure 12), soit une fermeture directe soit à l'aide d'une plaque prothétique.

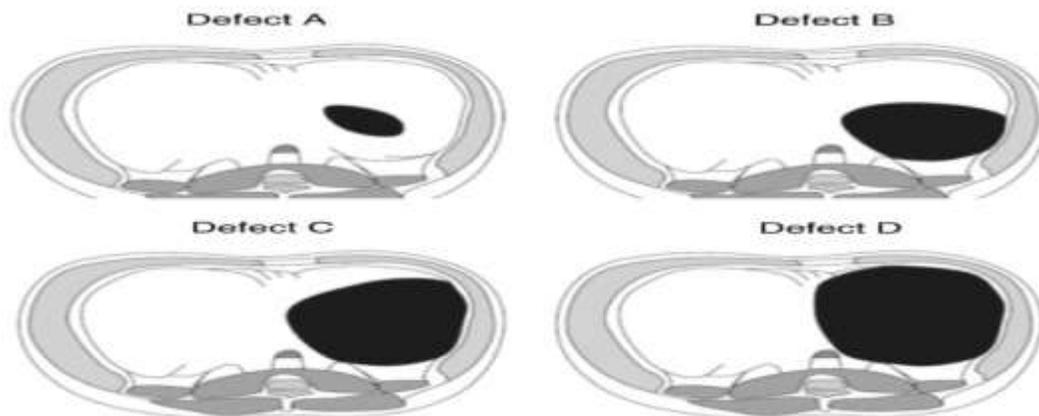


Figure 12: Classification du defect HCD selon le consensus international

A: défaut de petite taille avec présence de toutes les berges musculaires

B : défaut < 50% du diaphragme avec absence d'une berge postéro-latérale

C: défaut > 50% mais < 100%

D : absence complète du diaphragme (agénésie diaphragmatique)

Dans notre formation, service de la gynéco-obstétrique 2 CHU Hassan II de Fès Maroc, en prénatal on a jamais eu l'occasion de faire le traitement in utero (pose de ballonnet), mais le diagnostic et le suivi se fait dans une unité spéciale, présidée par Pr H. Chaara, et la prise en charge post natal se fait par une équipe de la réanimation néonatale pour évaluation et stabilisation avant d'être opéré par une équipe de chirurgie pédiatrique, dans l'attente de créer un centre spécialisé pour prise en charge des enfants porteurs de cette malformation.

3.6 Le suivi à long terme:

le devenir à long terme est mal connu et divers d'un enfant à un autre d'où l'intérêt d'un suivi spécialisé pluridisciplinaire à intervalle régulier selon la mise à jour du plan national français de diagnostic et de soins (PNDS) (A. Benachi,2020,pdf) : Évaluation alimentaire ,évaluation stature pondérale ,évaluation neuro sensoriel, évaluation orthopédique ,évaluation respiratoire ,vaccination et prophylaxie et le soutien psychologique ,sans oublier l'intégration des malades dans des associations.

4.Principales recommandations: Selon les actualités PNDS en septembre 2020 (A.Benachi,2020)

- Evaluation anténatale :mesure du LHR entre 22et 28SA pour les HCD gauches , et/ou mesure du LHR o /a à partir de 22SA et jusqu'à terme, pour les HCD gauches et droites.
- Position du foie .
- Une IRM fœtale, idéalement réalisée entre 26 et 28 SA permet d'obtenir une mesure du volume pulmonaire total (VPT) qui sera lui aussi rapporté à la valeur attendue pour l'âge gestationnel (VPT o/a) .
- La mise en place in utero d'un ballonnet intra tracheal dans un centre expert pour la forme sévère de la pathologie.
- Le déclenchement de la naissance à 39 SA semble être associé à un meilleur pronostic , sans indication à une césarienne pour cela.
- La prise en charge postnatale immédiate selon les recommandations en vigueur :utilisation de la milrinone , utilisation de la prostaglandine E1 , traitement de l'HTAP , et l'allaitement maternel...
- La chirurgie devra être réalisée dès que la stabilisation de l'état cardiorespiratoire de l'enfant est obtenue (pression artérielle moyenne normale pour l'âge; saturation préductale en O2 entre 85-95% ; diurèse > 1 ml/kg/h ; lactates < 3 mmol/l ; pressions pulmonaires non supra-systémiques) après concertation entre les réanimateurs et les chirurgiens.
- Un suivi pluridisciplinaire spécialisé tout au long de l'enfance/adolescence .

5. Conclusion:-

La hernie de coupole diaphragmatique concerne 1/3500 des naissances vivantes en France , ce qui correspond à environ 300 nouveaux cas par an. L'évaluation prénatale du pronostic postnatal des enfants porteurs de hernie de coupole diaphragmatique (HCD) s'est améliorée au cours ces dernières années, avec amélioration de la prise en charge en réanimation néonatale ainsi le progrès de la chirurgie ce qui a amélioré le taux de survie des enfants porteurs d'une HCD qui est actuellement en France d'environ 70%, toutes formes confondues ,cependant, certains enfants développeront des complications . Des projets de recherche sont en cours , comme par exemple l'évaluation de la réanimation à cordon intact dans le cadre d'une étude randomisée multicentrique nationale (Étude CHIC) .

References:-

1. Adzick NS, Harrison MR, Glick PL, et al. Diaphragmatic hernia in the fetus: prenatal diagnosis and outcome in 94 cases. *J Pediatr Surg* 1995; 20:357—61.
2. A. Benachi¹, N. Panait², J. Bounobva³, L. Storme⁴, S. Mur^{5*}. Quoi de neuf dans la prise en charge de la hernie de coupole diaphragmatique congénitale. Que retenir de la mise à jour du plan national de diagnostic et de soins (PNDS) ?
3. A. Benachi^{a,*,b}, J. Saada^{a,b}, J. Martinovic^{b,c}, P. de Lagausie^{b,d}, L. Storme^{b,e}, J. Janidoi:10.1016/j.rmr.2010.12.011 Hernie congénitale du diaphragme : prise en charge anténatale Congenital diaphragmatic hernia: Antenatal care .
4. Cannie M, Jani J, De Keyzer F, et al. Fetal body volume: use at MR imaging to quantify relative lung volume in fetuses suspected of having pulmonary hypoplasia. *Radiology* 2006;241:847—53.
5. Cannie M, Jani J, Chaffiotte C, et al. Quantification of intrathoracic liver herniation by magnetic resonance imaging and prediction of postnatal survival in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2008;32:627—32.
6. Cannie M, Jani J, Van Kerkhove F, et al. Fetal body volume at MR imaging to quantify total fetal lung volume — normal ranges. *Radiology* 2008;247:197—203.
7. Cannie M, Jani J, De Keyzer F, et al. Diffusion-weighted MRI in lungs of normal fetuses and those with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2009;34: 678—86.
8. Cruz-Martinez R, Figueras F, Moreno-Alvarez O, et al. Learning curve for lung area to head circumference ratio measurement in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36:32—6.

9. Hedrick HL, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Right congenital diaphragmatic hernia: prenatal assessment and outcome. *J PediatrSurg*2004;39:319—23.
10. Jani J, Keller RL, Benachi A, et al. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound ObstetGynecol*2006;27:18—22.
11. Kitagawa, Br *J Surg* 1971, Naye, *Pediatrics* 1976, Geggel, *J PediatrSura* 1985
12. Mahieu-Caputo D, Sonigo P, Sonigo P, et al. Fetal lung volume measurement by magnetic resonance imaging in congenital diaphragmatic hernia. *BJOG* 2001;108:863—8
13. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD, et al. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J PediatrSurg* 1996;31:148—52.
14. Ruano R, Aubry MC, Barthe B, et al. Quantitative analysis of fetal pulmonary vasculature by three-dimensional power Doppler ultrasonography in isolated congenital diaphragmatic hernia. *Am J ObstetGynecol* 2006;195:1720—8.
15. Ruano R, Aubry MC, Dumez Y, et al. Predicting neonatal deaths and pulmonary hypoplasia in isolated congenital diaphragmatic hernia using the sonographic fetal lung volume-body weight ratio. *AJR Am J Roentgenol*2008;190:1216—9.