

UNIVERSITE DE LILLE
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG
Année: 2021

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE

**Hernie diaphragmatique congénitale :
Facteurs de risques périnataux d'autonomie alimentaire retardée**

Présentée et soutenue publiquement le 17 septembre 2021 à 18 heures
au Pôle Formation

Par Méлина BOUREZMA

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Rémi BESSON

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Laurent STORME

Madame le Docteur Estelle AUBRY

Monsieur le Docteur Sébastien MUR

Directeur de thèse :

Madame le Docteur Dyuti SHARMA

AVERTISSEMENT

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses :
celles-ci sont propres à leurs auteurs.

PLAN

1. INTRODUCTION

2. GENERALITES SUR LA HERNIE DE BOCHDALEK

- 1.1. Définition
- 1.2. Rappels embryologiques
 - 1.2.1. Embryologie normale du diaphragme
 - 1.2.2. Embryologie de la hernie congénitale du diaphragme
- 1.3. Rappels anatomiques
 - 1.3.1. Anatomie du diaphragme
 - 1.3.2. Types de hernie congénitale du diaphragme
- 1.4. Epidémiologie
- 1.5. Diagnostic anténatal
- 1.6. Prise en charge chirurgicale
 - 1.6.1. Moment de la chirurgie
 - 1.6.2. Voie d'abord et bilan lésionnel
 - 1.6.3. Réparation diaphragmatique
- 1.7. Morbidité à long terme
 - 1.7.1. Neurologique
 - 1.7.2. Musculosquelettique
 - 1.7.3. Cardiorespiratoire
 - 1.7.4. Digestive
 - 1.7.5. Chirurgicale

3. OBJECTIF DE L'ETUDE

4. ARTICLE

5. DISCUSSION

6. CONCLUSION

7. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

ABREVIATIONS

HDC	Hernie Diaphragmatique Congénitale
RGO	Reflux Gastro-Oesophagien
HTAP	Hypertension Artérielle Pulmonaire
ECMO	Extra Corporeal Membrane Oxygenation
FETO	Fetoscopic Endotracheal Occlusion
IMG	Interruption Médicale de Grossesse
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
LHR	Lung to Head Ratio
LHR o/e	Lung to Head Ratio observé / attendu (observed / expected)
HTAP	Hypertension Artérielle Pulmonaire
TFLV	Total Fœtal Lung Volume
TFLV o/e	Total Fœtal Lung Volume observé / attendu
ECMO	Extra Corporeal Membrane Oxygenation
ASS	Antenatal Severity Score
CDHSS	Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group
OFA	Oral Feeding Autonomy
AA	Autonomie Alimentaire

1. INTRODUCTION

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC), ou hernie de Bochdalek est une malformation congénitale du diaphragme, résultant d'un défaut de fermeture d'une ou des deux coupes diaphragmatiques lors des premières semaines du développement embryologique.

Cette pathologie est marquée par une mortalité importante, mais qui a fortement diminuée durant les dernières années, grâce l'amélioration de la prise en charge pluridisciplinaire. La morbidité au long terme de ces patients est alors de plus en plus visible, et semble dominée par des complications cardiorespiratoires, digestives, et chirurgicales. Les pathologies digestives sont marquées par un reflux gastro-oesophagien (RGO), des troubles de l'oralité et des troubles de la croissance staturo-pondérale nécessitant parfois un support nutritionnel.

Devant la prévalence de la morbidité digestive et nutritionnelle et de son impact sur l'autonomie alimentaire des enfants présentant une HDC, nous nous sommes intéressés dans cette études aux facteurs périnataux prédictifs du retard d'autonomie alimentaire, afin de pouvoir mieux définir les patients à risque et de proposer une action préventive appropriée.

2. GENERALITES SUR LA HERNIE DE BOCHDALEK

1.1. Définition

La hernie de Bochdalek est une malformation congénitale du diaphragme, liée à un défaut de fermeture postéro-latérale d'une ou des deux coupoles diaphragmatiques.

Le hernie concerne majoritairement la coupole diaphragmatique gauche (85 – 90% des cas), mais peut aussi être localisée à droite (10 – 15% des cas), ou être bilatérale dans de plus rares cas (< 1% des cas) (1,2).

En raison de la présence d'un défaut diaphragmatique, les viscères abdominaux sont ascensionnés dès la vie fœtale dans le thorax. Le développement pulmonaire ne peut donc pas se faire de manière optimale, et les patients porteurs de HDC présentent une hypoplasie pulmonaire, associée le plus souvent à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

1.2. Rappels embryologiques

1.2.1. Embryologie normale du diaphragme

Le diaphragme est une cloison musculo-tendineuse qui sépare la cavité thoracique et la cavité abdominale.

Le diaphragme se développe entre la quatrième et la douzième semaine de vie, grâce à la fusion de quatre structures : le septum transversum, les membranes pleuro-péritonéales, le méso-œsophage et les muscles de la paroi thoracique. Un défaut de fusion serait à l'origine d'une hernie de coupole diaphragmatique.

A la 4^e semaine de développement (entre le 24^e et le 26^e jour), le septum transversum (induit par la prolifération hépatocytaire) forme une plaque mésoblastique qui

unit la paroi ventrale de l'embryon au méso-œsophage, permettant ainsi le cloisonnement du coelome interne en 2 cavités primitives : la cavité péritonéale et la cavité péricardique. A ce stade, les deux cavités communiquent toujours, par les gouttières pleuro-péritonéales. Le septum transversum bascule dans un plan frontal au 40^e jour, pour former le centre tendineux du diaphragme.

Puis, à la 5^e semaine, les membranes pleuro-péricardiques apparaissent entre l'ébauche cardiaque et l'ébauche pulmonaire, permettant la création de la cavité péricardique définitive et des cavités pleurales.

Ensuite, à la 6^e semaine, se produit la fusion entre le méso-œsophage en arrière, le septum transversum en avant, et les membranes pleuro-péritonéales. Cette fusion permet d'achever le cloisonnement des cavités abdominale et thoracique. Il est important de noter que le canal pleuro-péritonéal gauche est plus large que le droit, et qu'il se ferme donc de manière plus tardive.

Il se fait, de manière parallèle à la fusion des différentes parties du diaphragme, entre la 3^e et la 8^e semaine de développement, une migration caudale (de C3 à L1) de l'ébauche diaphragmatique. Il existe alors une différenciation en myoblaste des cellules mésenchymateuses constituant le septum transversum, à partir de la 8^e semaine de développement. Enfin, le diaphragme primitif se fait coloniser par les myoblastes à partir des myotomes cervicaux, ainsi qu'à partir des muscles de la paroi thoracique.

Cette muscularisation du diaphragme commence par la périphérie et progresse vers le centre, avant de se terminer par la région postérolatérale.

Parallèlement, se déroule le développement de l'anse intestinale, sa réintégration dans l'abdomen à la 10^e semaine, sa rotation et ses accolements.

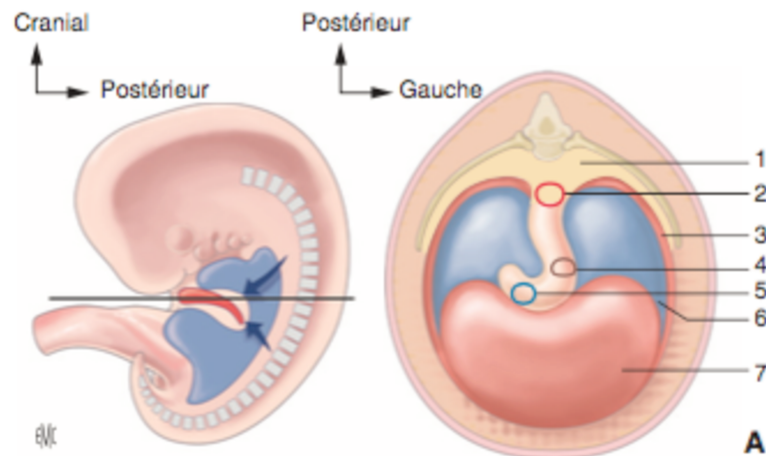


Figure 1 : Coupes schématiques sagittale et transversale d'un embryon à la 7^e semaine de développement (schéma issu de l'EMC (3)). 1. Mésentère, 2. Aorte dorsale, 3. Paroi thoracique, 4. Œsophage, 5. Veine cave inférieure, 6. Membranes pleuropéritonéales, 7. Septum transversum

1.2.2. Embryologie de la hernie diaphragmatique

Une anomalie qui survient pendant l'organogénèse du diaphragme, soit de la 4^e à la 12^e semaine de développement, peut entraîner la survenue d'une malformation du diaphragme et la présence d'une HDC.

Le canal pleuro-péritonéal gauche, plus large que le droit, se ferme plus tardivement et explique la survenue d'une hernie du côté gauche dix fois plus fréquente que du côté droit.

Selon le délai de survenue de l'anomalie embryologique, la constitution de la hernie de Bochdalek sera différente. La hernie survenant avant la 6^e semaine de développement est une hernie sans sac (les coelomes communiquent), alors que la hernie survenant entre la 6^e et la 8^e semaine est une hernie avec sac (les séreuses sont adossées mais il n'existe pas encore de colonisation myoblastique). Enfin, après la 8^e semaine de développement, il s'agit d'une éventration diaphragmatique, liée à un défaut de colonisation myoblastique du diaphragme.

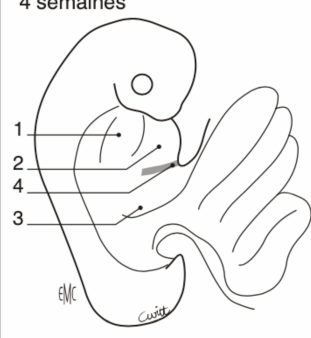
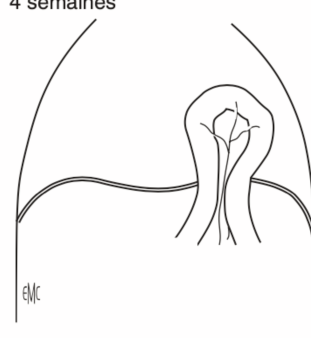
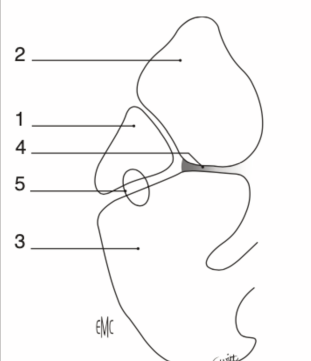
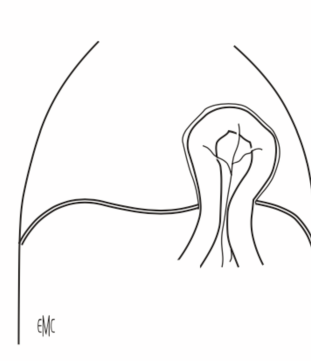
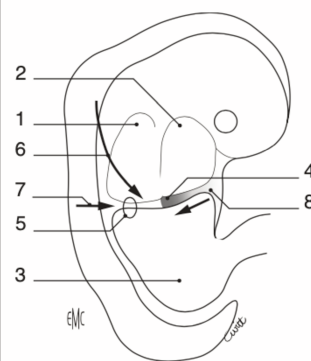
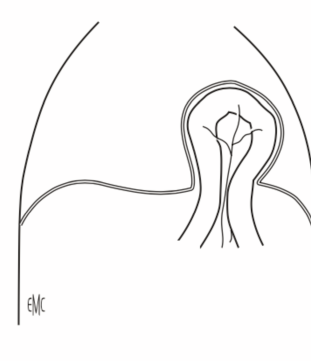
Stade de développement	Anomalie correspondante
<p>4 semaines</p>  <p>Les coelomes communiquent</p>	<p>4 semaines</p>  <p>Hernies sans sac</p>
<p>6 semaines</p>  <p>Isolement des coelomes Fermeture de la membrane pleuropéritonéale</p>	<p>6 semaines</p>  <p>Hernies avec sac</p>
<p>8 semaines à 3 mois</p>  <p>Colonisation myoblastique</p>	<p>8 semaines à 3 mois</p>  <p>Éventrations diaphragmatiques</p>

Figure 2 : Développement du diaphragme (schéma issu de l'EMC (4)). 1. Coelome pleural, 2. Coelome péricardique, 3. Coelome abdominal, 4. Septum transversum, 5. Membrane pleuropéritonéale, 6. Contingent myoblastique phrénique, 7. Contingent myoblastique postérieur, 8. Contingent myoblastique antérieur

La chronologie de l'embryologie explique le lien qui peut exister entre HDC et anomalies de rotation intestinale. En cas de brèche diaphragmatique, la réintégration et l'accolement de l'anse intestinale sont perturbés ; et inversement, la réintégration trop précoce de l'anse intestinale peut perturber la fermeture du diaphragme.

1.3. Rappels anatomiques

1.3.1. Anatomie du diaphragme

Le diaphragme définitif est donc un muscle strié, séparant la cavité péritonéale et la cavité thoracique. Il est constitué :

- D'un centre tendineux formé de 3 folioles (droite, gauche, et antérieure)
- D'une portion musculaire périphérique composée de trois parties :
 - 1) La pars lumbaris : Elle est formée par les piliers diaphragmatiques, qui permettent de limiter les hiatus aortique et œsophagien en regard de T12
 - 2) La pars costalis : Ses fibres musculaires s'insèrent sur les arcs costaux de la 6^e à la 12^e côte, et se prolongent en dedans par le ligament arqué latéral (qui relie le processus costiforme de la vertèbre L1 et la 12^e côte). En cas de fibre musculaire atrophique à ce niveau, il peut exister un hiatus costo-lombaire (ou foramen de Bochdalek).
 - 3) La pars sternalis : Elle correspond à l'insertion du diaphragme à la face dorsale du processus xiphoïde. Le hiatus rétro-xiphoïdien (ou fente de Marfan) est un hiatus médian, avasculaire, entre les fibres de la pars sternalis. Les hiatus costo-xiphoïdiens (ou fentes de Larrey) sont latéralisés à droite et à gauche, entre la pars sternalis et les pars costalis.

Ces différentes portions du diaphragme délimitent des hiatus naturels, permettant le passage de différentes entités anatomiques :

- Le foramen de la veine cave inférieure, fibreux, se situe dans le centre tendineux, à la jonction entre foliole droite et antérieure, à droite de la ligne médiane.
- Le hiatus œsophagien, musculaire, contient les nerfs vagues et l'œsophage. Il se situe en arrière du foramen de la veine cave inférieure, latéralisé à gauche. Il a un rôle majeur dans la continence gastro-œsophagienne.

- Le hiatus aortique, ostéofibreux, permet le passage du canal thoracique, de l'aorte, et de manière inconstante d'une anastomose entre les veines azygos et hémiazygos. Il est légèrement latéralisé à gauche, et se situe entre le corps de la vertèbre T12 et le ligament arqué médian.

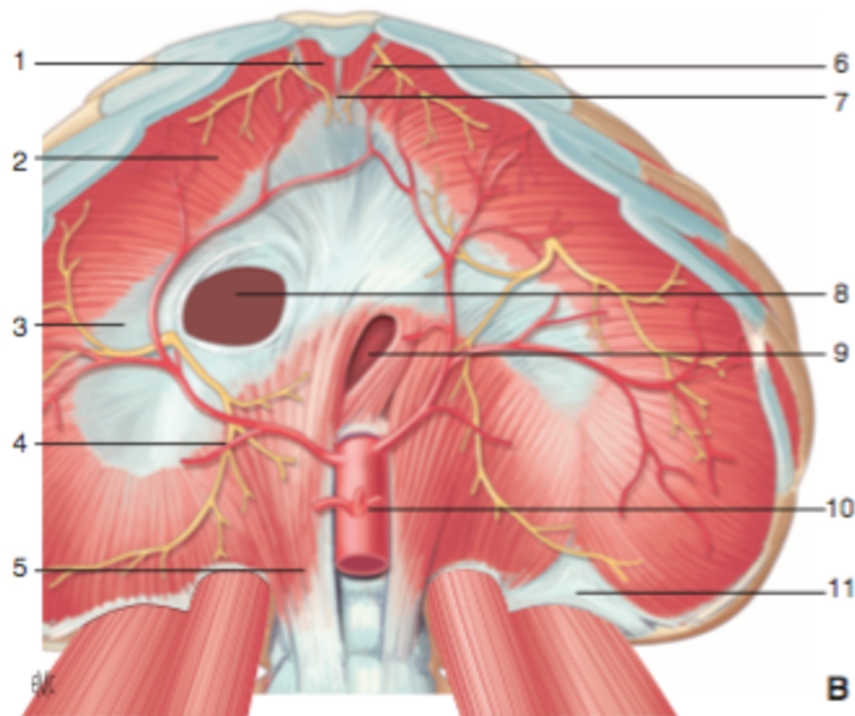


Figure 3 : Vue inférieure du diaphragme (schéma issu de l'EMC (3)). 1. Pars sternalis, 2. Pars costalis, 3. Centre tendineux, 4. Pars lumbaris, 5. Piliers, 6. Hiatus costo-xiphoidien (ou fente de Larrey), 7. Hiatus rétro-xiphoidien (fente de Morgagni), 8. Foramen de la veine cave inférieure, 9. Hiatus œsophagien, 10. Hiatus aortique, 11. Hiatus costo-lombaire (foramen de Bochdalek)

1.3.2. Types de hernies diaphragmatiques

Le défaut diaphragmatique peut se situer à plusieurs niveaux du diaphragme, entraînant différents types de hernie :

- La hernie de Bochdalek (ou hernie postéro latérale), par le hiatus costo-lombaire, est causée par un défaut de fusion des membranes pleuro-péritonéales. Elle est la plus fréquente des hernies, avec une incidence entre 1/3000 à 1/5000 naissances.
- La hernie de Morgagni par le hiatus rétro-xiphoidien ou les hiatus costo-xiphoidiens (ou fentes de Larrey) est plus rare, et possède le plus souvent un sac herniaire.
- La hernie hiatale correspond à une insuffisance des piliers diaphragmatiques.

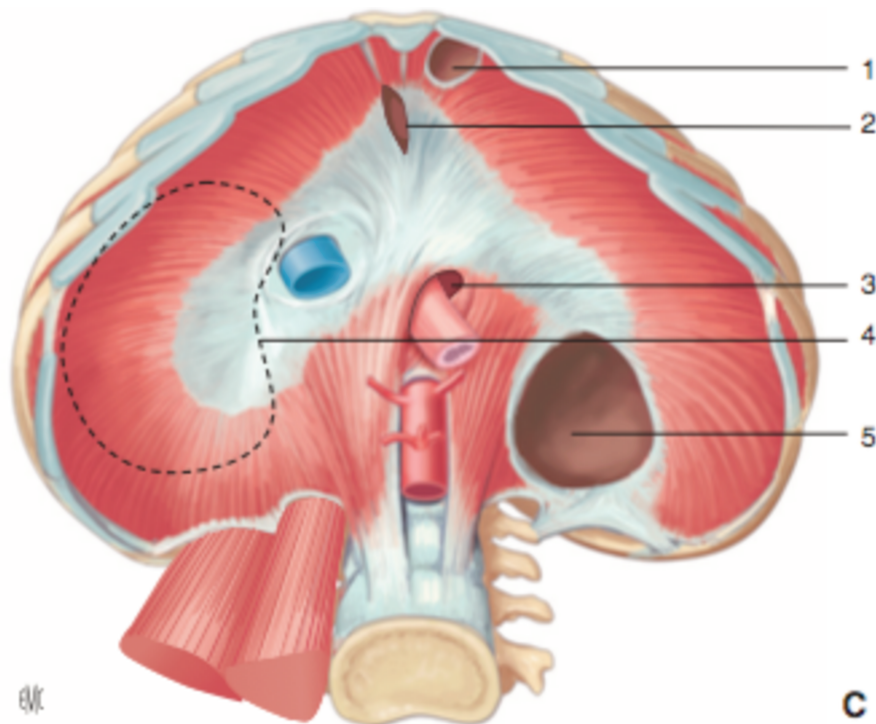


Figure 4 : Vue inférieure du diaphragme (schéma issu de l'EMC (3)). 1. Hernie de Morgagni, 2. Hernie péricardique, 3. Hernie para-œsophagienne, 4. Hernie traumatique, 5. Hernie de coupole (ou de Bochdalek)

1.4. Epidémiologie

L'incidence de la hernie de coupole diaphragmatique est estimée entre 1/3000 à 1/5000 naissances vivantes. En incluant les naissances non vivantes, l'incidence peut atteindre 1/2000 naissances (5–7).

La HDC peut être isolée ou être associée à une autre anomalie (environ 40% des cas). Un large spectre de pathologies associées a été décrit dans la littérature : anomalie chromosomique (notamment la trisomie 21 et la trisomie 18) ; syndrome génétique (notamment le syndrome de Fryns) ; ou un syndrome polymalformatif, les anomalies cardiovasculaires étant les plus fréquemment rencontrées (un tiers de l'ensemble de patients porteurs d'une HDC) (8,9).

De nombreux progrès ont été réalisés durant les dernières années à plusieurs étapes de la prise en charge :

- Diagnostic anténatal par échographie (Lung to head ratio observé / attendu, LHR o/e) et par Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) fœtale (volume pulmonaire fœtal observé / attendu, TFLV o/e) pour l'évaluation de l'hypoplasie pulmonaire
- Développement de thérapeutique fœtale (Fetoscopic Endotracheal Occlusion ou FETO thérapie) permettant une augmentation de la survie des enfants porteurs de HDC (2,5,8).
- Réanimation des nouveau-nés : ventilation protectrice (10), traitement vasodilatateur pulmonaire (11), Prostaglandine E1 (12), oxygénation par membrane extracorporelle ou ECMO (13,14) ...

Le taux de mortalité néonatale reste cependant élevé, situé entre 20 et 30% (2,15). Il augmente de manière très significative en cas de hernie bilatérale (environ 65%) ou de malformations associées (16).

Il existe dans la plupart des études une mortalité sous-estimée, liée à la mortalité cachée de la HDC, et qui correspond aux IMG (Interruptions Médicales de Grossesse), aux décès fœtaux intra utérins, et aux décès survenant en période néonatale avant l'admission dans un service de soins intensifs (5,17).

1.5. Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal des HDC s'est considérablement amélioré au cours des dernières années, notamment grâce aux échographies morphologiques prénatales. Le taux de détection prénatal a progressivement augmenté pour atteindre aujourd'hui environ 80%. La HDC isolée est en moyenne dépistée à un âge gestationnel de 25 semaines d'aménorrhée (18).

Le diagnostic anténatal a une importance capitale, puisqu'il permet d'évaluer la sévérité et le pronostic des patients, afin d'envisager la meilleure prise en charge à leur proposer. L'Interruption Médicale de Grossesse (IMG) est recevable lorsque la HDC s'inscrit dans un contexte polymalformatif ou syndromique (génétique), ou en cas de forme isolée d'extrême sévérité. L'intervention prénatale (FETO) est indiquée dans les formes sévères et isolées de HDC (19). L'anticipation du lieu de naissance (centre de compétence ou de référence pour les HDC, avec présence d'une unité de chirurgie pédiatrique et de soins intensifs référents en la pathologie) joue un rôle majeur dans la survie de ces nouveaux nés.

Après le dépistage réalisé en échographie, un bilan anténatal complémentaire (échocardiographie, analyses génétiques, IRM fœtale) est proposé, afin d'évaluer la sévérité et le pronostic de la malformation, et de vérifier l'absence d'anomalies associées.

Certains facteurs ont été formellement reconnus comme prédictifs de la sévérité :

- Le caractère isolé ou non isolé

En plus du diagnostic positif de HDC, les échographies prénatales permettent la détection de malformations associées, présentes dans 40% des cas, et qui impactent de manière significative le pronostic du patient. Ces malformations peuvent être cardiovasculaires, squelettiques, génito-urinaires et/ou neurologiques (20). Le diagnostic anténatal de ces anomalies associées a fait accroître le taux d'IMG ; et de ce fait, diminuer le taux de décès survenant en période néonatale (18).

- La taille des poumons

La mesure de la taille des poumons est l'approche qui semble la plus directe afin d'évaluer la présence ou non d'une hypoplasie pulmonaire.

La méthode la plus utilisée à ce jour en échographie 2D est le LHR. Il correspond au rapport de la surface du poumon controlatéral à la hernie sur le périmètre crânien. Cette méthode a initialement été décrite par Mektus et al. en 1966 (21). Il a ensuite été montré que le LHR était un marqueur prédictif de la survie postnatale dans les HDC gauches isolées (22).

Devant la dépendance du LHR vis à vis de l'âge gestationnel, le LHR observé / attendu (o/e) a été développé pour permettre de s'affranchir de cette variabilité selon l'âge gestationnel. C'est en 2007 que Jani et al. ont montré que le LHR o/e était un facteur prédictif majeur de la survie en postnatal pour les HDC droites et gauches (23).

L'IRM fœtale présente moins de contraintes techniques que l'échographie, et les mesures des volumes pulmonaires peuvent être réalisées de manière plus précise : le volume pulmonaire fœtal total (Total Fœtal Lung Volume ou TFLV). Elle est aujourd'hui de pratique courante, et permet des variabilités inter et intra observateur moindres qu'en échographie (24). Enfin, il semble que le volume pulmonaire estimé par l'IRM fœtale

permette une meilleure prédiction de la survie postnatale par rapport au LHR o/e (25). En pratique courante, tout comme le LHR o/e, le TFLV est exprimé en pourcentage du TFLV attendu pour l'âge gestationnel : le TFLV observé / attendu (TFLV o/e).

Actuellement, il n'existe aucun facteur prédictif de survenue d'une HTAP en période post natale.

- La position du foie

La position du foie, évaluée en période anténatale en échographie, est également utilisée comme facteur pronostic. Cette variable est binaire : Le foie (ou partie du foie) est en position intra-thoracique ou abdominale. Dans les HDC gauches, Jani et al. a montré que la mortalité postnatale est plus élevée en cas de foie en position intra thoracique (22). Dans les hernies de coupole droite, le foie étant ascensionné à travers le défaut, ce critère n'a aucune valeur prédictive de sévérité.

- Score de sévérité anténatal

La plupart des centres de diagnostic anténatal utilisent un score composite basé sur ces données anténatales (LHR o/e ou TFLV o/e, et position du foie), permettant de classer les patients en différents groupes prédictifs de la sévérité.

En effet, Jani et al. ont montré qu'en cas de foie intra thoracique, il existait une corrélation directe entre TFLV o/e et taux de survie post-natale : 12% en cas de TFLV o/e \leq 25%, 40% pour un TFLV o/e entre 26 et 35%, 60% pour un TFLV o/e entre 36 et 45%, et > 70% pour un TFLV o/e \geq 46%. Dans le groupe avec foie intra abdominal, le taux de survie était significativement plus important : 40% en cas de TFLV o/e \leq 25%, et > 80% en cas de TFLV o/e > 25% (25).

Les mêmes constatations ont été faites avec le LHR o/e et la position du foie (23). Ci-dessous, un algorithme issu d'un article de Deprest et al, classifiant les HDC gauches

en 4 stades selon leur taux de survie, montrant ainsi la corrélation entre taux de survie et LHR o/e et position du foie (26,27).

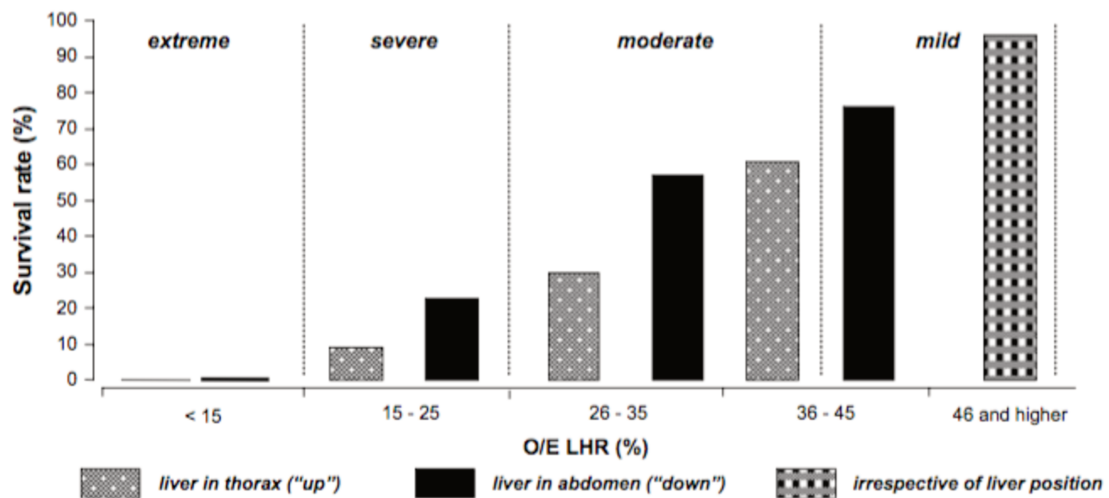


Figure 5: Taux de survie selon le LHR o/e et la position du foie (figure issue de : Deprest et al, Antenatal prediction of lung volume and in-utero treatment by fetal endoscopic tracheal occlusion in severe isolated congenital diaphragmatic hernia. Semin Fetal Neonatal Med. févr 2009;14(1):8-13).

Dans notre étude, nous avons donc utilisé ce score composite, basé sur le volume pulmonaire et la position du foie, afin de classer les nouveaux nés porteurs d'une HDC selon la sévérité de leur pathologie estimée en anténatal.

Severity	MRI-based o/e TFLV	Intrathoracic liver herniation
Extreme	< 15	Yes or no
Severe	16 – 25	Yes or no
Moderate	26 – 35	Yes or no
	36 – 45	Yes
Mild	36 – 45	No
	> 45	Yes or no

Figure 6 : Score de sévérité anténatal (ASS)

En plus d'être des marqueurs prédictifs de la survie postnatale, le LHR o/e et la position du foie en intra thoracique, évalués en anténatal, ont été corrélés à des indicateurs de morbidité pendant la période postnatale. Ils sont tous les deux des facteurs prédictifs de nécessité de réparation par patch prothétique (28).

1.6. Prise en charge chirurgicale

1.6.1. Moment de la chirurgie

La fermeture chirurgicale du défaut diaphragmatique (suture ou prothèse) est proposé chez le nouveau-né après son adaptation à la vie extra-utérine et lors d'une période de stabilité cardio-respiratoire (29–31).

1.6.2. Voie d'abord et bilan lésionnel

- Voie d'abord

La voie d'abord classiquement utilisée est la laparotomie transverse sous costale, à la pointe des 10^{es} côtes, décalée à gauche ou à droite selon le côté de la hernie.

La thoracotomie est moins souvent utilisée en première intention, mais peut l'être par certaines équipes, notamment pour les HDC droites. L'approche thoracique ne permet pas de contrôler le repositionnement correct des organes dans l'abdomen, et ne permet pas de déceler une malrotation intestinale. De Bie et al. ont comparé la fréquence de survenue de complications chirurgicales, durant la première année de vie, chez des enfants opérés d'une HDC en période néonatale, par thoracotomie ou laparotomie (32). Il a été montré que les enfants opérés par thoracotomie étaient plus à risque d'une réintervention chirurgicale lors de leur première année de vie, majoritairement pour une complication gastro-intestinale aiguë (volvulus, perforation, syndrome occlusif), que les enfants opérés par laparotomie. Il ne semblait pas y avoir de différence en terme de récurrence herniaire ou de mortalité (32).

La chirurgie mini invasive s'est progressivement développée dans la prise en charge des HDC. L'utilisation de la thoracoscopie a augmenté, particulièrement pour les petits défauts, permettant la diminution de la durée de ventilation mécanique, de nutrition

entérale, et d'hospitalisation (33). Néanmoins, certains auteurs ont mis en évidence une acidose et une hypercapnie importantes per opératoire (34,35). De plus, il semble que la chirurgie mini invasive (thoracoscopie ou laparoscopie) soit associé à un risque de récurrence herniaire plus important (36)

Actuellement, il n'existe pas de consensus concernant la place de la thoracoscopie dans la prise en charge chirurgicale de la HDC (37).

- Bilan lésionnel

La première étape de la chirurgie est la réduction des viscères herniés dans le thorax, elle doit se faire de manière douce, notamment pour la rate et le foie. Dans la hernie gauche, les organes classiquement herniés sont : L'intestin grêle, le colon transverse et le colon droit, l'estomac, la rate, et le lobe gauche du foie ; le rein et la surrénale sont retrouvés dans le thorax de manière moins fréquente. Dans la hernie droite, le foie droit est presque constamment en position intra thoracique. La réduction de celui ci peut être rendu plus difficile par l'existence de veines sus-hépatiques accessoires, il est alors parfois nécessaire d'étendre la laparotomie en thoracotomie.

La seconde étape consiste à rechercher l'existence d'une éventuelle malformation associée comme une séquestration pulmonaire ou une malrotation intestinale ; celle-ci devra alors être traitée dans le même temps opératoire.

1.6.3. Réparation diaphragmatique

La réduction des organes herniés permet de visualiser de manière plus précise le défaut diaphragmatique et d'envisager la meilleure technique de fermeture. Le groupe d'étude des hernies diaphragmatiques congénitales (Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group ou CDHSG) a décrit une classification des HDC selon la taille du défaut diaphragmatique (38). Le défaut de type A est de petite taille avec présence de toutes les berges musculaires ; le défaut de type B correspond à un défaut de moins de 50% du diaphragme avec absence d'une berge musculaire postéro latérale ; le défaut de type C correspond à un défaut plus de 50% mais moins de 100% du diaphragme ; enfin, le défaut de type D correspond à une agénésie de coupole diaphragmatique.

Il a été montré que la survie de ces enfants diminuait avec la taille du défaut (la survie de ces patients est supérieure en cas de hernie de type A-B par rapport aux types C-D) (38).

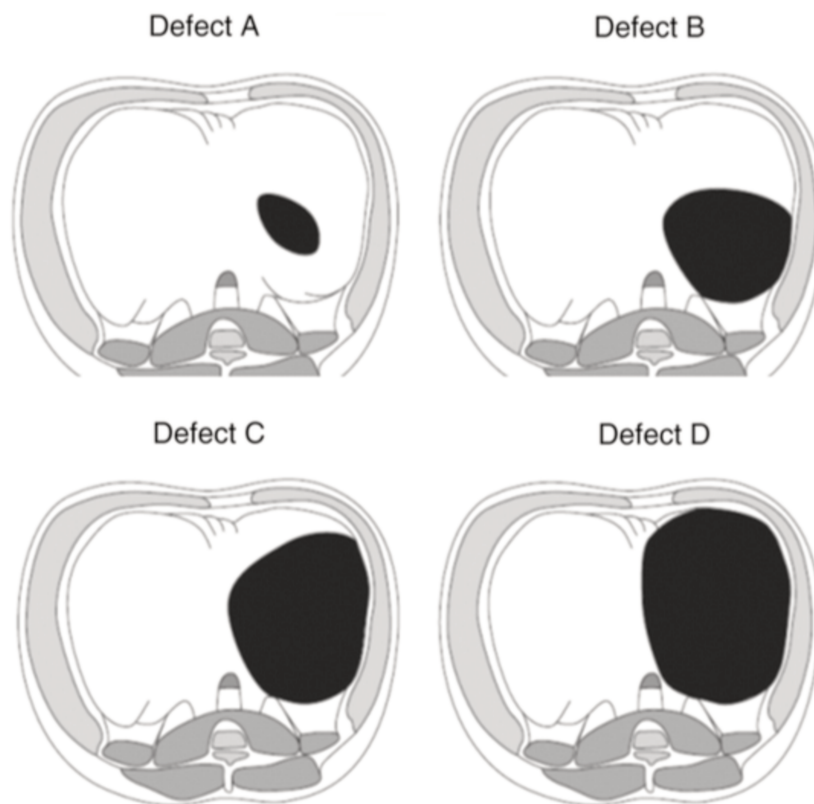


Figure 7 : Classification des hernies de Bochdalek gauches, vue inférieure du diaphragme (figure issue de Lally KP, Lasky RE, Lally PA, Bagolan P, Davis CF, Frenckner BP, et al. Standardized reporting for congenital diaphragmatic hernia – An international consensus. J Pediatr Surg. déc 2013;48(12):2408-15) (38).

En cas de défaut de petite taille, il est proposé une suture directe du diaphragme, à l'aide de points séparés de fil non résorbable. Il s'agit alors d'une fermeture primaire.

En cas de défaut de plus grande taille, la fermeture primaire est rarement possible, il est alors nécessaire d'utiliser un patch prothétique diaphragmatique et/ou de réaliser un lambeau musculaire. Il n'existe actuellement aucun consensus formel sur le type de réparation à privilégier, car peu d'études ont comparé ces deux techniques entre elles (39). Celles-ci sont aussi parfois associées entre elles. En pratique, les lambeaux musculaires sont moins souvent utilisés que les patches diaphragmatiques. Néanmoins, une étude récente de Aydin et al. ne semblait pas montrer de différence significative en terme de récurrence herniaire à 5 ans entre les enfants ayant bénéficié d'une réparation par patch ou par lambeau musculaire (40).

Concernant les matériaux prothétiques, il en existe de deux types : Résorbable (comme le SURGISIS ®, Small intestinal Submucosa) ou non résorbable (type GORE-TEX ®, polytétrafluoroéthylène). Il n'existe pas de consensus concernant le meilleur matériel à utiliser, mais il semble que le patch GORE-TEX ® soit le plus utilisé (41). Il est en polytétrafluoroéthylène (PTFE) ; un matériel poreux, hydrophobe et non résorbable ; et semble avoir une meilleure tolérance biologique que d'autres (comme le polypropylène) (42). Il n'a pas été mis en évidence de différence significative entre le SURGISIS ® et le GORE-TEX ® en terme de récurrence herniaire ou de syndrome occlusif à 500 jours post opératoires (43). Par contre, une étude récente montrait un risque accru de récurrence herniaire lors de l'utilisation de prothèse en derme porcine, en comparaison avec le GORE-TEX ® (44)

Les techniques de lambeaux musculaires ont initialement été développées comme alternative à l'utilisation d'un patch diaphragmatique. Plusieurs types de lambeaux peuvent être utilisés : Le lambeau de paroi abdominale antérieure, le lambeau de fascia de Toldt, et le lambeau inversé de muscle dorsal (39,45–47).

1.7. Morbidité à long terme

L'amélioration de la prise en charge des patients porteurs d'une HDC au cours des dernières années (réanimatoire et chirurgicale notamment) a permis d'augmenter la survie de ces nouveaux-nés, mais avec une certaine morbidité en période néonatale et durant l'enfance. Cette morbidité peut être neurologique, musculosquelettique, cardio-respiratoire, chirurgicale, ainsi que digestive et nutritionnelle.

1.7.1. Neurologique

La morbidité neurologique rapportée dans de nombreuses études semble en grande partie liée au traitement par ECMO et à ses complications (48–50), plus qu'à la HDC en elle-même, sauf dans le cas des hernies syndromiques.

1.7.2. Musculosquelettique

Il existe une relation intime entre développement du poumon, du diaphragme, et de la cage thoracique. Les déformations thoraciques (pectus excavatum et carinatum) et vertébrales (scoliose, cyphose) concernent 21 à 50% des enfants selon les séries (51,52). Les facteurs prédisposant évoqués varient selon les études : tension excessive de la réparation diaphragmatique, voie d'abord par thoracotomie, mise en place d'un patch prothétique (52,53).

1.7.3. Cardiorespiratoire

Les complications cardio-respiratoires à long terme sont marquées par l'HTAP persistante, la dysplasie bronchopulmonaire, l'hyperréactivité bronchique et les infections respiratoires récurrentes. Environ 30 à 50% des enfants en souffrent. Les facteurs de risque sont principalement l'hypoplasie pulmonaire, la durée de ventilation mécanique, et la réparation par un patch prothétique (48,54–56).

1.7.4. Chirurgicale

Les complications chirurgicales sont essentiellement représentées par la récurrence herniaire et le syndrome occlusif.

La récurrence de la hernie concerne 7 à 31% des enfants (52,57). Une nouvelle intervention chirurgicale est alors presque toujours indiquée, avec un degré d'urgence variable selon sa présentation. Elle semble se produire préférentiellement lors de la première année de vie, et la réparation par patch est un facteur de risque majeur de sa survenue (52,57–59). Une étude récente montrait que la chirurgie mini invasive était plus à risque de récurrence que la chirurgie ouverte, ainsi que la thoracotomie comparativement à la laparotomie (60). La récurrence herniaire se présente cliniquement de manière très variable : symptômes digestifs (tableau aigu d'occlusion digestive), symptômes respiratoires (toux et dyspnée), ou asymptomatique avec découverte fortuite lors du suivi radiologique systématique (61).

Le syndrome occlusif concerne 10 à 20% des enfants ; et peut être lié à différentes étiologies, néanmoins il s'agit dans la majorité des cas d'un syndrome occlusif sur bride (50,52,57,59). La réparation par patch semble également être un facteur de risque majeur (57,62). Le syndrome occlusif peut être de traitement médical (mise à jeun, sonde nasogastrique en aspiration) ou chirurgical, selon l'étiologie suspectée. L'exploration chirurgicale d'un syndrome occlusif est la principale cause de réintervention chirurgicale chez ces patients (63,64). Son incidence est plus élevée que chez les autres enfants opérés par laparotomie en période néonatale (2,2 à 6%) (65,66).

1.7.5. Digestive

La morbidité digestive est principalement représentée par le reflux gastro-oesophagien (RGO), les troubles de l'oralité, et le retard de croissance staturo-pondérale.

Le RGO est une pathologie fréquente après le traitement chirurgical d'une HDC. Son incidence varie cependant de manière importante selon la méthode utilisée pour en faire le diagnostic (symptômes cliniques, pHmétrie, transit oeso-gastro-duodéal), elle est estimée entre 20 et 84% durant la première année de vie (67). Plusieurs hypothèses physiopathologiques ont été évoquées : l'augmentation de la pression intra-abdominale et la baisse de la pression intra-thoracique lors de la réintégration du contenu herniaire dans la cavité abdominale (68,69), ainsi que la présence d'une anomalie anatomique de la jonction oeso-gastrique et/ou l'absence ou atrophie du pilier diaphragmatique gauche (70) ou la fixation du patch sur le pilier diaphragmatique. La combinaison de ces facteurs semble diminuer l'efficacité de la barrière anti reflux et favoriser la survenue d'une hernie hiatale et/ou d'un RGO. Enfin, la présence d'un méga-œsophage (congénital ou acquis) peut également favoriser l'apparition d'un RGO (50). Plusieurs études ont recherché les facteurs prédictifs de RGO, mais les résultats ne semblaient pas univoques. Diamond et al. retrouvaient comme facteurs prédictifs de fundoplicature, la position intra-thoracique du foie et la réparation par plaque ; tandis que d'autres évoquaient l'intérêt de la réparation par plaque pour diminuer la pression sur les piliers diaphragmatiques (71).

Les troubles de l'oralité sont peu décrits dans les études mais représentent une réalité clinique. Dans l'étude de Jaillard et al., 25% de la population présentait des troubles de l'oralité (72). Leur physiopathologie est complexe : hypersensibilité du réflexe nauséux, RGO, troubles de la motricité intrinsèque du pharynx et de l'œsophage, insuffisance respiratoire (49).

Enfin, les troubles de croissance staturo-pondérale sont très fréquents: 56% des enfants ont un poids et une taille inférieurs au 25^e percentile durant leur première année de vie (73). Dans cette même étude, 33% des patients nécessitaient un support nutritionnel par une sonde de gastrostomie. Cette altération de la croissance est d'origine multifactorielle : troubles de l'oralité, RGO, pathologie pulmonaire chronique avec augmentation des besoins énergétiques (64,72). Dans l'étude de Pierog et al., l'antécédent d'ECMO et l'HTAP étaient des facteurs prédictifs d'une nécessité de support nutritionnel durant la première année de vie (74). Muratore et al. ont retrouvé l'ECMO et le besoin d'oxygène à la sortie d'hospitalisation comme facteurs prédictifs de retard de croissance durant la première année de vie (73). Enfin, une étude récente a montré que plusieurs facteurs étaient associés à la nécessité d'alimentation par gastrostomie : la taille du défaut, la position du foie, le LHR o/e et le TFLV (75).

La prévention de ces troubles de croissance est encore discutée entre les équipes : certains optent pour une gastrostomie chirurgicale ou une intervention de Nissen dès la chirurgie de réparation diaphragmatique pour les larges défauts. Lorsque l'enfant ne parvient pas à être autonome sur le plan alimentaire, il est proposé un support nutritionnel entéral, le plus souvent par gastrostomie

3. OBJECTIF DE L'ETUDE

Dans ce travail, nous avons étudié l'acquisition de l'autonomie alimentaire (AA) dans une population d'enfants opérés d'une HDC, et nous avons recherché les potentiels facteurs de risque de retard d'AA. Notre travail s'est focalisé sur l'analyse des données anténatales et néonatales.

Les facteurs de risque anténataux ne sont pas modifiables, mais leur prise en compte peut permettre d'adapter la prise en charge nutritionnelle des enfants concernés.

Par contre, identifier les facteurs de risque néonataux pourrait nous permettre d'avoir une action préventive sur certains d'entre eux. Le retard d'AA et le retard de croissance associé concernent près d'un quart des enfants porteurs de HDC en période néonatale. Il nous a paru intéressant rechercher chez ce groupe de patients avec AA retardée les potentiels facteurs de risque survenant en période néonatale telles que les complications chirurgicales (syndrome occlusif, récurrence herniaire, ou nécessité d'une réintervention chirurgicale) et d'en étudier leur impact sur le retard d'AA.

L'objectif de notre étude était d'identifier les facteurs anténataux et néonataux (notamment chirurgicaux) prédictifs d'une autonomie alimentaire retardée chez les patients porteurs d'une HDC.

4. ARTICLE

INTRODUCTION

The survival rate of infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH) has increased during the last decades, but the mortality rate is still about 20 – 30% in tertiary care centers (2). With the improvement of treatments strategies, long-term morbidity of these children has unfortunately increased and CDH-associated complications have become more visible (pulmonary, cardiovascular, neurodevelopmental, surgical and gastro-intestinal).

Morbidity of CDH at the age of one year is determined by gastro-intestinal and respiratory problems (76)

Gastro-intestinal CDH-associated disorders are mainly represented by gastroesophageal reflux disease (GERD), oral aversion (OA), and failure to thrive (FTT) that may need parenteral or enteral nutritional support (50). It has been reported that 56% of CDH survivors were below 25th percentile for weight and height during their first year of life (73). Recently, Haliburton and al. showed that FTT remains even in older children (77).

The occurrence of FTT in CDH survivors is likely multifactorial, including: catabolic stress in the neonatal period, suboptimal nutritional intake due to GERD and/or OA, and persistent chronic lung disease with an increased caloric requirement (49,64,72).

Nevertheless, etiology is still controversial, and no consensus exists for the management of these patients (51,61).

The main consequence of this FTT is the need for a nutritional support. Feeding tube (gastrostomy or nasogastric tube) is used in patients whose oral intake is not sufficient for their caloric requirements. About one third of CDH survivors have significant FTT requiring enteral nutrition by a gastrostomy in the first year of life (73). Older children are also concerned: 25% of patients had feeding tube inserted during infancy and 60% remained by age of 7 years old (77). Children acquire oral feeding autonomy (OFA) when their oral intakes are sufficient to meet nutritional and caloric requirements, without any nutritional support.

Many children in this population experience postoperative complications (bowel obstruction, hernia recurrence, and surgical reintervention) (52,57,59,62). We postulated that some surgical repair conditions and surgical complications may delay OFA.

The aim of this study was to identify antenatal and neonatal factors (especially surgical events) associated with delayed OFA in CDH patients.

METHODS

This monocentric retrospective study reviewed all neonates admitted for the management of CDH at the Neonatal Intensive Care Unit (NICU) of Lille University Hospital from January 2009 to December 2018.

In the Nord-Pas-de-Calais region of France (4.5 million inhabitants; 55,000 births/year), all infants with a CDH diagnosis were referred to Lille University Hospital and were enrolled in a prospective follow-up study.

Population

Inclusion criteria

All neonates admitted for CDH at the NICU of Lille University Hospital between January 2009 and December 2018.

Exclusion criteria

To form a uniform cohort, were excluded from the study:

- Infants with a chromosomal anomaly or a genetic syndrom
- Delayed postnatal diagnosed CDH (> 24 hours after birth)
- Right sided or bilateral defect
- Morgagni hernia
- Death occurring before oral feeding autonomy is acquired

Data collection

Data were collected through hand-search in individual medical records and operative reports. All the postnatal data concerned events which occurred during the neonatal period from birth to the first hospital discharge (except OFA that can occur later).

Method

The primary endpoint was delayed oral feeding autonomy (OFA). OFA was considered as acquired when all nutritional needs were ingested, without any nutritional support.

We decided to define as cut-off the 75th percentile of the age at OFA (days) in our cohort, which represents the most statistically pertinent threshold. We obtained two groups of patients:

- Group 1 included patients with OFA acquired before the 75th percentile (days) of the population
- Group 2 included patients with delayed OFA, acquired after the 75th percentile (days) of the population

For both groups, we recorded demographic and CDH specific data:

1. Demographic data

Demographic variables included gender, gestational age at birth and birth weight.

2. Hospitalization data

We recorded the age at neonatal intensive care unit (NICU) and hospital discharge, and the type of feeding at hospital discharge (oral or mixt feeding when a nutritional support was needed by a gastrostomy or a nasogastric tube).

3. Antenatal data

For each patient, we defined the mean of observed/expected Lung to Head ratio (mean o/e LHR), calculated from all available measurements of o/e LHR by antenatal ultrasound. We considered the mean o/e Total Fetal Lung Volume (TFLV), obtained by magnetic resonance imaging (MRI) in the same way.

To define the severity of CDH, we used the antenatal score based on the o/e TFLV and the liver position (25–27).

Table 1. Antenatal severity score (ASS)

Severity	MRI-based o/e TFLV	Intrathoracic liver herniation
<i>Extreme</i>	< 15	Yes or no
<i>Severe</i>	16 – 25	Yes or no
<i>Moderate</i>	26 – 35	Yes or no
	36 – 45	Yes
<i>Mild</i>	36 – 45	No
	> 45	Yes or no

O/E, observed/expected; MRI, magnetic resonance imaging; TFLV, total fetal lung volume

Patients who didn't have prenatally diagnosed CDH had been considered as minor form of CDH, therefore they have been classified in the mild group of the ASS. We compared the mild ASS group to the three other groups (moderate, severe and extreme).

4. Surgical data

Surgical repair was usually carried out within 24 hours of stability, in the NICU. We recorded surgical approach, type of repair (primary repair or Gore-tex® patch), presence of liver and/or stomach herniation, presence of common mesentery, gastrostomy placement, and operative time.

We systematically placed a chest tube with gentle suction at the end of the surgery to control pleural pressure and treat postoperative pleural effusion or chylothorax.

5. Postoperative data

We recorded postoperative pleural effusion, hernia recurrence, bowel obstruction syndrom (defined by feeding intolerance, abdominal distension, vomiting and a suggestive abdominal X-ray), and need for surgical reintervention (for hernia recurrence, bowel obstruction, abdominal compartment syndrome, or another cause) occurring before hospital discharge.

Statistical analysis

Categorical variables are expressed in terms of frequency and percentage. Quantitative variables are expressed as means \pm standard deviation in the case of normal distribution or medians (interquartile range, IQR) otherwise. Normality of distributions was checked graphically and using the Shapiro-Wilk test.

Risk factors for delayed OFA were identified using a logistic regression model (or using Fisher's exact test in case of complete separation), with and without adjusting on the patch repair. We decided to adjust for the patch repair, because several studies showed that the need for patch repair (which is an indirect marker of the diaphragmatic hernia defect size) is closely associated with mortality and morbidity and consequently is an independent predictor of the CDH severity (38,78,79). Furthermore, incidence of surgical complications (such as bowel obstruction, hernia recurrence and subsequent abdominal operations) is higher in patients with a patch repair (57,62). So with this adjustment, we aimed to avoid the bias of the impact of CDH severity on the age at OFA in our study.

A p-value of 0.05 was used for all significance tests. All analysis was performed using SAS 9.4 (SAS institute, Cary, NC).

Ethical agreement

Parents of infants have been informed, and agreed, for the collect and use of their infants' data.

The study was approved by the CNIL bord (Commission nationale de l'informatique et des libertés, N° Dec 19-328)

RESULTS

One hundred and thirty-eight infants with CDH were identified in the Nord-Pas-de-Calais region of France between January 2009 and December 2018, and admitted in our hospital. Fifty-four were excluded from the study.

The 84 patients analysed in our study were dispatched in two groups: group 1 (n=63) with OAF acquired before 227 days of life (75th percentile) and group 2 (n= 21) with delayed OAF, as represented in the flow chart (Fig. 1).

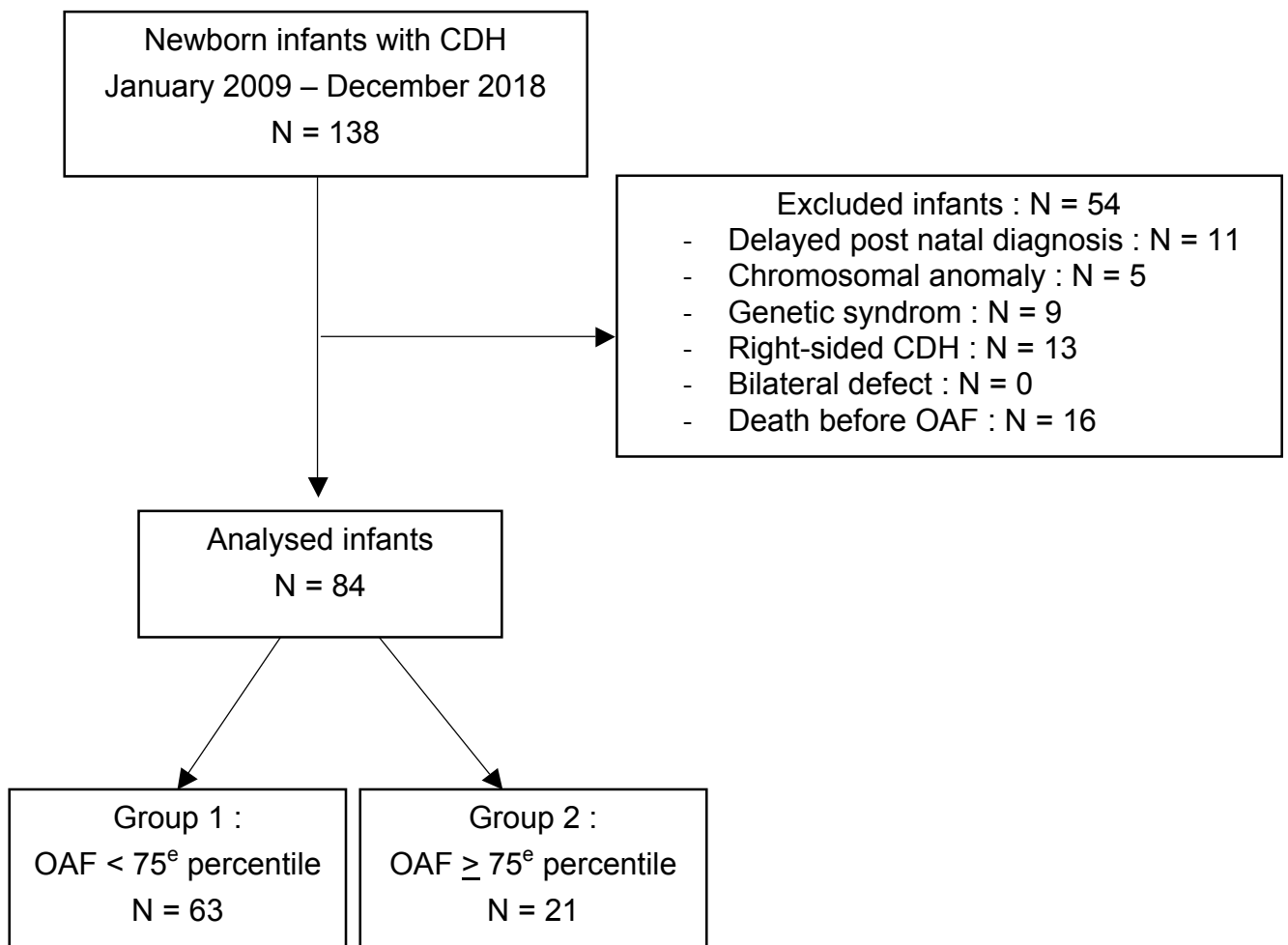


Fig. 1. Flowchart

The median age at OFA was 15 days [10; 33] in group 1, and 730 days [361; 730] in group 2 (Table 2). We reported an OFA at 730 days for all children who acquired an OFA at the age equal to 2 years or more (730 days of life).

Table 2
Age at oral feeding autonomy (OFA)

Age at OFA	Total N = 84	Group 1 N = 63	Group 2 N = 21
Median (IQR)	29.5 (10.0; 231.0)	15.0 (10.0; 33.0)	730.0 (361.0; 730.0)
Minimum Maximum	3.0 730.0	3.0 222.0	240.0 730.0

Demographic data

Demographic characteristics of the population are represented in [Table 3](#).

No statistical difference has been shown on baseline neonatal criteria between the 2 groups.

Table 3
Demographic data of the population

Characteristics	Total N = 84	Group 1 N = 63	Group 2 N = 21	P value
Gender – male (%)	45 (53.6)	35 (55.6)	10 (47.6)	0.5284
Premature birth (%)	5 (6.0)	3 (4.8)	2 (9.5)	N/A
Gestational age (weeks)	39.0 (1.8)	39.2 (1.4)	38.4 (2.6)	0.1200
Birth weight (grams)	3250 (575.6)	3302 (523.2)	3094 (701.4)	0.1490

N, number

Categorical data are expressed as number (%).

Continuous data are expressed as mean (standard deviation)

Hospitalization data

Hospitalization characteristics of the population are represented in [Table 4](#).

The age at NICU and hospital discharge was significantly higher in group 2 ($p < 0.0001$).

All patients in group 2 ($n = 21$) needed a nutritional support at discharge (by a gastrostomy or a nasogastric tube), compared to 19.7% ($n = 12$) of patients in group 1. Because of a data complete separation, the statistical difference was not calculable.

Table 4
Hospitalization data of the population

Characteristics	Total N = 84	Group 1 N = 63	Group 2 N = 21	P value
Age at NICU discharge (days)	34.5 (16; 60)	25 (15; 40)	81 (50; 104)	<0.0001
Age at hospital discharge (days) ¹	38 (20; 69)	29 (17; 43)	90 (68; 110)	<0.0001
Feeding at hospital discharge (%) ²				N/A
Oral	49 (59.8)	49 (80.3)	0 (0.0)	
Mixt	33 (39.3)	12 (19.7)	21 (100.0)	

N, number ; NICU, neonatal intensive care unit

Categorical data are expressed as number (%).

Continuous data are expressed as median (interquartile range, IQR)

¹ 4 missing values

² 2 missing values

Antenatal data

The antenatal characteristics were all significantly different between the two groups (Table 5). Group 2 had more severe antenatal markers of lung hypoplasia with mean o/e LHR of 40.8 (\pm 9.9) and median o/e TFLV of 34.3% [32; 38.5]. The antenatal severity score was more important in group 2 ($p < 0.001$): only 23.8% of infants with a delayed OFA were in the mild group, versus 79.4% of infants with a non-delayed OFA.

Table 5
Antenatal data of the population

Characteristic	Total N = 84	Group 1 N = 63	Group 2 N = 21	P value
o/e LHR (%) ¹	51.5 (16.6)	56.4 (16.8)	40.8 (9.9)	< 0.0001
o/e TFLV (%) ²	39.0 (34.0; 47.0)	41.7 (37.2; 57.0)	34.3 (32.0; 38.5)	< 0.0001
Antenatal severity score (%)				< 0.001 ³
Mild	55 (65.5)	50 (79.4)	5 (23.8)	
Moderate	26 (31.0)	13 (20.6)	13 (61.9)	
Severe	2 (2.4)	0 (0.0)	2 (9.5)	
Extreme	1 (1.2)	0 (0.0)	1 (4.8)	

N, number; O/E, observed/expected; LHR, lung-to-head ratio; MRI, magnetic resonance imaging; TFLV, total foetal lung volume

Categorical data are expressed as number (%).

o/e LHR is expressed as mean (standard deviation), MRI o/e TFLV is expressed as median (interquartile range, IQR)

¹ 18 missing values (postnatal diagnostic)

² 18 missing values (postnatal diagnostic)

³ Comparison between the mild group and the three others (moderate, severe and extreme).

Surgical data

Surgical data are represented in Table 6. The majority of repairs were performed by laparotomy (about 95.2% of the population).

The defect was significantly more severe in patients of group 2: a patch repair was required in 76.2% (n = 16) in group 2 versus 17.5% (n = 11) in group 1 (p < 0.0001).

Patients of group 2 also presented more intra-thoracic liver (61.9%, n = 13) and stomach (90.5%, n = 19) herniation, and the difference was statistically significant (p = 0.0012 and 0.0042 respectively).

Furthermore, more gastrostomies were placed during the first surgery on patients of group 2 (81%, n = 17) compared to group 1 (9.5%, n = 6), p < 0.0001.

Finally, the median operative time was significantly higher in group 2 compared to group 1: 65 minutes [55; 90] versus 50 minutes [40; 60], p = 0.0301

The differences on surgical approach and the presence of a common mesentery were not calculable because of the small number of events in each group.

Table 6
Surgical data of the population

Characteristic	Total N = 84	Group 1 N = 63	Group 2 N = 21	P value
Surgical approach (%)				N/A
Laparotomy	80 (95.2)	59 (93.7)	21 (100.0)	
Thoracoscopy	4 (4.8)	4 (6.3)	0 (0.0)	
Liver up (%) ¹	26 (32.1)	13 (21.7)	13 (61.9)	0.0012
Stomach up (%) ²	49 (60.5)	30 (50.0)	19 (90.5)	0.0042
Common mesentery (%) ³	5 (6.3)	4 (6.9)	1 (4.8)	N/A
Patch repair (%)	27 (32.1)	11 (17.5)	16 (76.2)	<0.0001
Surgical gastrostomy (%)	23 (27.4)	6 (9.5)	17 (81.0)	<0.0001
Operative time (minutes) ⁴	57.5 (40.0; 65.0)	50.0 (40.0; 60.0)	65.0 (55.0; 90.0)	0.0301

N; number

Categorical data are expressed as number (%).

Continuous data are expressed as median (interquartile range, IQR)

¹ 3 missing values

² 3 missing values

³ 5 missing values

⁴ 8 missing values

Postoperative data

We collected postoperative data occurring before the first hospital discharge, represented in [Table 7](#).

Postoperative pleural effusion was present more often in group 2 than in group 1 (66.7% vs 25.4%, $p = 0.0012$).

Eleven patients (about 13%) of the cohort needed a surgical reintervention before their first hospital discharge ($n = 7$ in group 2 and $n = 4$ in group 1, $p = 0.0043$).

Three patients (3.6%) had a diaphragmatic hernia recurrence ($n = 2$ in group 1 and $n = 1$ in group 2, p non available), and they all had a redo surgery.

Besides, bowel obstruction was reported in eleven patients (about 13%) of the study population ($n = 5$ in group 1 and $n = 6$ in group 2, $p = 0.0222$). On these eleven patients, only five needed surgical intervention for adhesions (80% of them were in group 2), the other patients were treated medically.

Three patients needed a second surgery for other causes: 1 patient for an abdominal compartment syndrome, 1 patient had a leakage on the gastrostomy site and a diaphragmatic ascension with pulmonary hypertension and mediastinum deviation, and 1 patient had a pneumoperitoneum caused by a gastric perforation near the gastrostomy site.

Table 7

Postoperative data of the population

Characteristic	Total N = 84	Group 1 N = 63	Group 2 N = 21	P value
Postoperative pleural effusion (%)	30 (35.7)	16 (25.4)	14 (66.7)	0.0012
Hernia recurrence (%)	3 (3.6)	2 (3.2)	1 (4.8)	N/A
Bowel obstruction (%)	11 (13.3)	5 (7.9)	6 (28.6)	0.0222
Surgical reintervention (%) ¹	11 (13.3)	4 (6.5)	7 (33.3)	0.0043
Cause of reintervention (%)				N/A
Hernia recurrence	3 (27.3)	2 (50.0)	1 (14.3)	
Bowel obstruction	5 (45.5)	1 (25.0)	4 (57.1)	
Abdominal compartment syndrome	1 (9.1)	1 (25.0)	0 (0.0)	
Other	2 (18.2)	0 (0.0)	2 (28.6)	

N, number

Categorical data are expressed as number (%).

¹ 1 missing value

Adjustment for the patch repair

Adjustment was done for the patch repair. The non-adjusted and adjusted odd ratios (OR) for antenatal, surgical, and postoperative data are represented in [Table 8](#).

The difference on the o/e TFLV remained statistically significant after adjustment ($OR_{adjusted} : 3.2, 95\% \text{ CI } 1.1 - 9.4$), such as the antenatal severity score ($OR_{adjusted}: 5.0, 95\% \text{ CI } 1.3 - 19.3$). On the contrary, the difference on the o/e LHR became not significant after adjustment ($OR_{adjusted} : 1.8, 95\% \text{ CI: } 0.9 - 3.6$).

The gastrostomy placement during the diaphragmatic surgery repair was significantly associated with a delayed OFA ($OR_{adjusted}: 20.3, 95\% \text{ CI: } 4.5 - 91.5$) after adjustment. Otherwise, liver herniation, stomach herniation and operative time were not predictive of a delayed OFA.

Among the postoperative complications, bowel obstruction ($OR_{adjusted} = 9.0, 95\% \text{ CI: } 1.6 - 51.6$), and need for a second surgery whatever the cause ($OR_{adjusted} = 11.7, 95\% \text{ CI: } 2.0 - 68.7$) were significantly associated with a delayed OFA.

Postoperative pleural effusion was not significantly associated with a delayed OFA ($OR_{adjusted} = 2.6, 95\% \text{ CI: } 0.8 - 9.2$).

Table 8

Association between delayed OFA and antenatal, surgical, and postoperative data; before and after adjustment for the patch repair

Characteristic	OR _{crude} (95% CI)	P value	OR _{adjusted} (95% CI) ¹	P value
Antenatal characteristics				
o/e LHR (%) ²	2.9 (1.6 – 5.3) ⁸	< 0.0001	1.8 (0.9 – 3.6) ⁸	0.0883
MRI o/e TFLV (%) ²	4.84 (1.8 – 12.8) ⁸	< 0.0001	3.2 (1.1 – 9.4) ⁸	0.0311
Antenatal severity score (%)	12.3 (3.8 – 39.9)	< 0.001	5.0 (1.3 – 19.3)	0.0186
Mild				
Moderate – Severe – Extreme				
Surgical data				
Surgical approach (%)	N/A	N/A	N/A	N/A
Liver up (%) ³	5.9 (2.0 – 17.2)	0.0012	1.7 (0.4 – 6.8)	0.4265
Stomach up (%) ⁴	9.5 (2.0 – 44.4)	0.0042	5.2 (0.9 – 27.5)	0.0503
Common mesentery (%) ⁵	N/A	N/A	N/A	N/A
Patch repair (%)	15.1 (4.6 – 50.0)	<0.0001	N/A	N/A
Surgical gastrostomy (%)	40.4 (10.2 – 159.9)	<0.0001	20.3 (4.5 – 91.5)	< 0.0001
Operative time (minutes) ⁶	1.8 ⁹	0.0301	1.3 (0.6 – 2.5) ⁹	0.5086
Postoperative events				
Postoperative pleural effusion (%)	5.9 (2.0 – 17.1)	0.0012	2.6 (0.8 – 9.2)	0.1308
Hernia recurrence (%)	N/A	N/A	N/A	N/A
Bowel obstruction (%)	4.6 (1.2 – 17.3)	0.0222	9.0 (1.6 – 51.6)	0.0134
Surgical reintervention (%) ⁷	7.2 (1.9 – 28.2)	0.0043	11.7 (2.0 – 68.7)	0.0063
Cause of reintervention (%)	N/A	N/A	N/A	N/A

N, number; o/e, observed/expected; LHR, lung-to-head ratio; MRI, magnetic resonance imaging; TFLV, total foetal lung volume

Categorical data are expressed as number (%).

Continuous data are expressed as median (interquartile range, IQR) except o/e LHR expressed as mean (standard deviation).

¹ Adjusted for patch repair

² 18 missing values

³ 3 missing values

⁴ 3 missing values

⁵ 5 missing values

⁶ 8 missing values

⁷ 1 missing value

⁸ Per 10% decrease

⁹ Per 25 minutes increase

DISCUSSION

The aim of this study was to identify antenatal and neonatal factors (especially surgical events) associated with delayed OFA in CDH patients.

There was no significant difference between the two groups of our cohort on baseline neonatal characteristics.

Our study demonstrated that several antenatal factors were predictive of delayed OFA even after adjustment for the patch repair. Among the antenatal factors, the o/e TFLV and the ASS, but not the o/e LHR, were significantly associated with delayed OFA.

Furthermore, we reported a significant link between the gastrostomy placement during initial surgery, the need for a surgical reintervention, a bowel obstruction and delayed OFA, even after the adjustment.

Our population was comparable to other studies on gestational age and birth weight (12,57).

In the present study, the o/e TFLV and the ASS were predictive of delayed OFA. Fleming and al. have also recently identified the size of defect, the liver up position, the o/e LHR, and the TFLV as antenatal factors associated with gastrostomy tube (GT) placement (75). Contrariwise, Verla and al. didn't find a correlation between the prenatal estimated lung volume and the gastrointestinal morbidity (80).

There was no significant difference between the two groups on the o/e LHR after the patch adjustment. Indeed, measurements of fetal lung volume by MRI may be more accurate than the o/e LHR by ultrasound. Jani and al. have also shown a better prediction of postnatal survival with MRI-based o/e TFLV than with o/e LHR measured by ultrasound (25).

Several neonatal factors are almost constantly reported as associated with a failure to thrive and the need for a nutritional support: the requirement of ECMO (74,75,80,81), and also the need for a patch repair (73,75,80). Because a very small number of patients required ECMO in our population (n = 5), we decided to use the patch repair for the adjustment. Besides, the patch repair is a well-known predictive factor of the CDH severity (38,78,79).

To our knowledge, the gastrostomy placement during the initial surgery and postoperative events during neonatal period in this population have never been evaluated as potential predictors of delayed OFA and consequently of need for a nutritional support.

Sixteen of the twenty-one children with delayed OFA were in moderate, severe or extreme group of the ASS. The other five patients were in the mild group of the ASS. Four of these five patients had either a gastrostomy placement during the first surgery, a bowel obstruction or a surgical reintervention. This suggests that surgical or postoperative complications may have a negative impact on the OFA of children, regardless their antenatal severity predictive factors.

Indeed, this work reports that surgical and postoperative events had a significant influence on the OFA: a bowel obstruction (with a medical or a surgical treatment), a surgical reintervention, but also the gastrostomy placement during the surgery repair were predictive factors of delayed OFA, even after the patch repair adjustment.

It is difficult to compare our incidence rates of complications with other studies, because we only assessed neonatal complications occurring before the first hospital discharge. Most of the studies have reported a long-term follow up of CDH patients (43,52,62).

We found an incidence rate of bowel obstruction prior to discharge of 13.3% (n = 11), almost half of these children required a second surgery. There was significantly more bowel obstruction in delayed OFA group. Bowel obstruction may have a negative impact on oral aversion. Oral aversion play an important role on OFA, with an estimate incidence rate of 25% in several series (72,73). The pharynx stimulation by the nasogastric tube, and the stop of the oral feeding during the period of bowel obstruction might contribute to delay development of the swallowing reflex or the suckling mechanism. The same mechanism has been mentioned to explain why patients with prolonged endotracheal intubation develop oral aversion (73).

This study may suggest that a bowel obstruction in CDH patients during neonatal period could delay the OFA, regardless it has been cared of by a medical or a surgical treatment.

Eleven (13.3%) patients required a surgical reintervention before discharge, and almost 64% of them had a delayed OFA. A study reported a similar incidence of second surgery in the first three months of life (76). In our study, almost half of reintervention was related to a bowel obstruction, and twenty-seven percent to a hernia recurrence. Nobuhara and al. also reported that the most commonly performed second surgery was re-exploration for small bowel obstruction (64).

Anesthesia and surgery alter the complex physiopathology of gastrointestinal motility and have an important role in the postoperative ileus (82).

The present study indicated for the first time that a surgical reintervention in CDH patient during neonatal period could delay the OFA.

In our study, gastrostomy tube was placed for large defect hernia. Twenty-three (27.4%) patients had a gastrostomy placement during the initial surgery, almost 74% of

them had a delayed OFA. To prevent growth failure, the management of these patients is difficult and there is no consensus in the literature. Indications of fundoplication and gastrostomy tube placement during the first surgery are not consensual between centers (83). Prieto and al. recently identified factors associated with gastrostomy or jejunostomy in CDH neonates during their initial hospitalization, and established a scoring system based on these factors to guide clinical decision (84). But there is still no consensus for the timing of the gastrostomy placement.

To explain the results of our study, we can postulate that gastrostomy placement causes a significant decreased gastric emptying, and consequently delay the OFA. A recent prospective study reported that fifty percent of a children population with a normal preoperative gastric emptying develop delayed gastric emptying after gastrostomy placement (85). Besides, the author reported that delayed gastric emptying after gastrostomy placement was associated with gastroesophageal reflux (GER), and was found in most patients with feeding intolerance (85). Indeed, worsening or development of GER after gastrostomy placement had ever been reported in an other study (86), and may also contribute to the feeding intolerance and consequently the delayed OFA. Finally, some authors are restrictive to perform gastrostomy, as this may increase oral aversion (72).

Another hypothesis is that patients with a gastrostomy placed during the initial surgery may have an oral feeding less stimulated by physicians and family on long-term period. Consequently, the gastrostomy may be used for enteral feeding for a longer time.

However, it is important to remind that gastrostomy for enteral support prevent or limit growth retardation for many children. But in this study, we found that gastrostomy placement in CDH patients during the initial surgery could delay the OFA.

It is necessary to balance benefits (prevention of growth failure, unique anesthesia for diaphragmatic repair and gastrostomy placement) and risks (delayed OFA) of

gastrostomy placement during the initial surgery for each child. The assessment of the optimal timing to perform it appears crucial.

The main limit of this study is its retrospective and monocentric design.

Then, in our study we chose the 75th percentile of life days until OFA as cut off to define delayed or non-delayed OFA, because there is no consensus to define this concept in this population. It would be useful to define an objective and independent cut off for all patients, which would be not related on the cohort studied.

Besides, we focused our intention on postnatal data occurring before the first hospital discharge; while surgical complications (bowel obstruction and/or surgical reintervention) may occur later. It would be interesting to assess if long-term surgical complications may also compromise OFA.

Because of the high incidence rate of bowel obstruction in this population, Seprafilm ® may have some benefits. Indeed, Inoue and al. reported a decreased incidence of adhesive bowel obstruction with Seprafilm ® in the pediatric population (87). Besides, Seprafilm ® reduces severity of postsurgical adhesions and may reduce the risks associated with subsequent operation (88).

For children with a large defect, gastrostomy may not be systematically placed during the initial surgery repair; since even after adjustment for severity (defined by patch repair), gastrostomy is still associated with a delayed OFA. It would be necessary to better define patients who may benefit from gastrostomy and its optimal timing of placement

In conclusion, antenatal severity score, o/e TFLV, gastrostomy placement during initial surgery, need for a surgical reintervention and bowel obstruction during neonatal period were significantly associated with a delayed OFA in infants with CDH.

We have to be more careful on nutritional needs and oral feeding with children who have antenatal predictive factors of CDH severity. The use of Seprafilm ® may bring real benefits in this population by reducing incidence of bowel obstruction and surgical reintervention. It seems necessary to better assess risks and advantages of the gastrostomy placement during initial surgery.

It would be interesting to confirm these results by larger multicentric studies.

5. DISCUSSION

L'objectif de notre étude était d'identifier les facteurs anténataux et néonataux (notamment chirurgicaux) prédictifs d'une autonomie alimentaire retardée chez les patients porteurs d'une HDC.

Il n'y avait aucune différence statistique entre les deux groupes de notre cohorte sur les principales caractéristiques néonatales.

Notre étude indique que plusieurs facteurs anténataux étaient prédictifs du retard d'AA, même après ajustement sur la réparation par patch : le TFLV o/e et le score de sévérité anténatal, mais pas le LHR o/e, étaient significativement associés à un retard d'AA.

De plus, nous avons observé un lien significatif entre la pose d'une gastrostomie durant la chirurgie initiale, la réalisation d'une réintervention chirurgicale, un syndrome occlusif et le retard d'AA, même après ajustement.

Notre population était comparable à d'autres études sur l'âge gestationnel et le poids de naissance (12,57).

Dans la présente étude, le TFLV o/e et le score de sévérité anténatal étaient prédictifs du retard d'AA. Fleming et al. ont récemment montré que la taille du défaut, la position thoracique du foie, le LHR o/e et le TFLV étaient des facteurs anténataux associés à la pose d'une gastrostomie (75). Par contre, Verla et al. n'ont pas retrouvé de corrélation entre l'estimation prénatale du volume pulmonaire et la morbidité gastro-intestinale (80).

Il n'existait pas de différence significative concernant le LHR o/e entre les deux groupes après ajustement. En effet, la mesure du TFLV en IRM pourrait être plus précise

que la mesure du LHR o/e en échographie. Jani et al. ont montré une meilleure prédiction de la survie postnatale avec le TFLV mesuré en IRM qu'avec le LHR o/e mesuré en échographie (25).

Plusieurs facteurs néonataux sont presque constamment rapportés comme prédictifs du retard de croissance et du besoin de support nutritionnel : l'ECMO (74,75,80,81), mais aussi la réparation par patch (73,75,80). Du fait d'un faible nombre de patients ayant nécessité une ECMO dans notre population (n = 5), nous avons décidé d'ajuster sur la réparation par patch. De plus, la réparation par patch est un marqueur prédictif bien connu de la sévérité de la HDC (38,78,79).

A notre connaissance, la pose de gastrostomie lors de la chirurgie initiale et les évènements post-opératoires durant la période néonatale n'ont jamais été évalués comme potentiels facteurs de risque d'AA retardée et par conséquent de nécessité de support nutritionnel.

Seize des vingt-et-un patients avec retard d'AA étaient classés dans les groupes « moderate, extreme et severe » du score de sévérité anténatal. Les cinq autres patients avec AA retardée étaient dans le groupe « mild » du score de sévérité anténatal. Parmi ces cinq patients, quatre ont présenté un ou plusieurs de ces évènements : mise en place d'une gastrostomie durant la première chirurgie, syndrome occlusif, et/ou nécessité d'une réintervention chirurgicale. Cela nous montre que certains paramètres chirurgicaux ou certaines complications post-opératoires pourraient avoir un impact négatif sur l'AA de ces enfants, indépendamment des facteurs anténataux prédictifs de la sévérité.

En effet, ce travail rapporte que certains paramètres de la chirurgie initiale, ainsi que certains évènements post-opératoires avaient une influence majeure sur l'AA : le syndrome occlusif (traité médicalement ou chirurgicalement), la réintervention chirurgicale, mais aussi la mise en place d'une gastrostomie durant la chirurgie de réparation diaphragmatique étaient des facteurs prédictifs d'AA retardée.

Il est difficile de comparer les taux d'incidence des événements post-opératoires de notre travail avec ceux d'autres études, parce que nous avons évalué uniquement les complications survenant avant la sortie de l'hospitalisation initiale. La plupart des études étudient ces événements sur le long terme (43,52,62).

Nous avons trouvé un taux d'incidence pour le syndrome occlusif de 13.3% (n = 11), presque la moitié de ces enfants ont nécessité une seconde chirurgie. Il y avait significativement plus de syndrome occlusif survenant dans le groupe d'AA retardée. Le syndrome occlusif pourrait avoir un effet négatif sur ces troubles de l'oralité. Les troubles de l'oralité jouent un rôle important dans le retard d'AA, avec un taux d'incidence estimé à 25% dans plusieurs études (72,73). La stimulation du pharynx par la sonde nasogastrique, et l'interruption de l'alimentation lors de la survenue d'un syndrome occlusif pourraient contribuer à retarder le développement des mécanismes de succion et de déglutition. La même hypothèse physiopathologique a été évoquée pour expliquer l'impact négatif de l'intubation prolongée sur les troubles de l'oralité (73).

Cette étude suggère que la survenue d'un syndrome occlusif en période néonatale chez patients opérés d'une HDC peut augmenter le risque de retard d'AA, indépendamment du moyen thérapeutique utilisé pour le prendre en charge (médical ou chirurgical).

Onze patients (13.3%) ont nécessité une réintervention chirurgicale avant leur sortie d'hospitalisation, et presque 64% d'entre eux ont présenté un retard d'AA. Une étude a rapporté le même taux d'incidence de seconde chirurgie durant les trois premiers mois de vie (76). Dans notre étude, presque la moitié des réinterventions chirurgicales étaient liées à un syndrome occlusif, et 27% à une récurrence herniaire. Nobuhara et al. ont aussi rapporté que la première cause de réintervention chirurgicale était l'exploration d'un syndrome occlusif (64).

L'anesthésie et la chirurgie perturbent la physiopathologie complexe de la motilité gastro-intestinale, et ont un rôle important dans la survenue d'un iléus postopératoire (82).

Cette étude évoque pour la première fois que la réintervention chirurgicale en période néonatale chez les patients opérés d'une HDC peut retarder l'acquisition de l'AA.

Dans notre étude, une gastrostomie était mise en place pour les hernies avec large défaut. Vingt-trois (27.4%) patients ont eu la mise en place d'une gastrostomie, et presque 74% d'entre eux ont présenté une AA retardée. Pour prévenir le retard de croissance, la prise en charge de ces patients est difficile et il n'existe aucun consensus dans la littérature. Les indications de fundoplicature et de gastrostomie lors de la chirurgie de réparation initiale varient selon les centres (83). Prieto et al. ont récemment identifié des facteurs associés à la pose de gastrostomie ou de jéjunostomie durant l'hospitalisation initiale des nouveaux-nés pris en charge pour une HDC, et ont établi un score basé sur ces facteurs afin de guider la prise de décision (84). Par contre, il n'existe aucun consensus sur le moment optimal où cette gastrostomie doit être réalisée.

Pour expliquer les résultats de notre étude, notre hypothèse est que la mise en place d'une gastrostomie pourrait causer une diminution de la vidange gastrique, et par conséquent retarder l'AA. Une étude prospective récente a rapporté que la moitié des enfants de la population étudiée développaient un retard de vidange gastrique après pose de gastrostomie (85). De plus, les auteurs ont rapporté que le retard de vidange gastrique après pose de gastrostomie était associé à un RGO, notamment chez les patients présentant une intolérance alimentaire (85). En effet, l'aggravation ou l'apparition du RGO après pose de gastrostomie a déjà été rapportée dans une autre étude (86), et pourrait contribuer à l'intolérance alimentaire et par conséquent au retard d'AA. Enfin, certaines équipes ont des indications plus restreintes de gastrostomie, car elle pourrait augmenter les troubles de l'oralité (72).

Une autre hypothèse est que les patients ayant bénéficié de la pose d'une gastrostomie lors de la chirurgie initiale auraient une alimentation orale moins stimulée par le personnel soignant et la famille sur le long terme. Par conséquent, le support nutritionnel par la gastrostomie serait maintenu pendant une plus longue période.

Il est néanmoins important de rappeler que le support nutritionnel par gastrostomie permet de prévenir ou de limiter le retard de croissance de nombreux enfants. Mais dans cette étude, nous avons montré que la mise en place d'une gastrostomie de manière précoce (lors de la chirurgie initiale) chez les nouveaux-nés porteurs d'une HDC peut retarder l'AA.

Il est donc nécessaire de mettre en balance les bénéfices (prévention du retard de croissance, anesthésie unique pour la réparation diaphragmatique et la pose de gastrostomie) et les risques (retard d'AA) de la pose de gastrostomie lors de la chirurgie initiale chez chaque enfant. L'indication et le moment optimal de sa réalisation doivent être mieux évalués et définis par des critères objectifs.

La principale limite de notre travail est son caractère rétrospectif et monocentrique.

Ensuite, nous avons choisi comme seuil de définition du retard d'autonomie alimentaire le 75^e percentile par rapport à notre population, car il n'existe pas de réelle définition de ce concept dans la littérature. Il serait utile de définir un seuil objectif et indépendant pour tous les patients, qui ne serait pas lié à la cohorte étudiée.

De plus, nous avons focalisé notre attention sur les données post-natales survenant avant la sortie de la première hospitalisation, alors que les complications chirurgicales (syndrome occlusif et / ou réintervention) éventuelles peuvent survenir plus tardivement et impacter l'AA. Il serait intéressant d'évaluer si les complications chirurgicales à long terme peuvent aussi compromettre l'AA.

Du fait de l'incidence élevée des syndromes occlusifs dans cette population, l'utilisation du Seprafilm ® pourrait avoir un intérêt majeur. En effet, Inoue et al. ont rapporté une diminution de l'incidence des syndromes occlusifs avec le Seprafilm ® dans la population pédiatrique (87). De plus, le Seprafilm ® diminue la sévérité des adhérences post-opératoires et pourrait ainsi réduire le risque de chirurgie ultérieure (88).

Malgré l'absence de différence significative sur la durée opératoire, la diminution de la durée d'exposition à l'air et de manipulation des anses digestives pourrait avoir un effet bénéfique sur la survenue des occlusions sur brides post-opératoires.

Les patients qui ont nécessité d'une réintervention précoce (lors de la première hospitalisation), toute cause confondue, doivent bénéficier de toute notre vigilance concernant la nutrition et l'oralité.

Enfin, la gastrostomie ne devrait pas être placée de manière systématique lors de la chirurgie de réparation initiale, puisque même après ajustement sur la sévérité (estimée par la réparation par patch), elle semble associée au retard d'AA. Il est indispensable de mieux définir l'indication de la gastrostomie lors de la chirurgie réparatrice, afin de cibler de manière plus précise les patients qui pourraient en bénéficier. De même, le moment optimal de sa réalisation semble être un facteur majeur à mieux évaluer.

En conclusion, le score de sévérité anténatal, le TFLV o/e, le syndrome occlusif, la réintervention chirurgicale, et la pose d'une gastrostomie durant la chirurgie initiale sont significativement associés à un retard d'AA chez les enfants présentant une HDC.

Nous devons être plus attentifs aux besoins nutritionnels et à l'alimentation des enfants avec des facteurs anténataux prédictifs de la sévérité de la HDC. L'utilisation du Seprafilm ® pourrait avoir de réels intérêts chez cette population d'enfants, en réduisant l'incidence des syndromes occlusifs et des réinterventions chirurgicales. Il semble indispensable d'évaluer plus finement les risques et les bénéfices de la mise en place d'une gastrostomie lors de la chirurgie de réparation initiale.

Il paraît nécessaire de conforter les résultats de notre travail par des études multicentriques avec de plus grands effectifs.

6. CONCLUSION

Notre travail avait pour but d'identifier les facteurs périnataux pouvant retarder l'autonomie alimentaire des enfants opérés d'une HDC.

Nous avons montré que certains paramètres anténataux (score de sévérité anténatal et le TFLV o/e) étaient associés de manière significative à un retard d'autonomie alimentaire, malgré l'ajustement sur la gravité estimée par la réparation par patch. Nous ne pouvons pas agir sur ces facteurs anténataux, mais nous pouvons être plus attentifs chez les patients ayant une évaluation anténatale prédictive de difficultés alimentaires majeures. De plus, parmi les enfants qui présentaient un risque mineur sur le score de sévérité anténatale mais qui ont acquis une autonomie alimentaire de manière retardée, la majorité avait eu la pose d'une gastrostomie, un syndrome occlusif ou une seconde intervention chirurgicale. L'impact de la chirurgie initiale et des complications post opératoires semblait donc majeur.

Parmi les facteurs chirurgicaux, la mise en place d'une gastrostomie durant la chirurgie de réparation diaphragmatique était associée de manière significative à un retard d'autonomie alimentaire, malgré l'ajustement réalisé sur la réparation par patch. Il n'existe pas de consensus dans la littérature quant à la gastrostomie lors de la chirurgie de réparation, mais ces données doivent nous faire mieux définir les patients qui pourraient en bénéficier, ainsi que le moment optimal.

Enfin les complications post-opératoires survenant avant la sortie d'hospitalisation semblaient avoir un impact sur l'alimentation future de ces patients. Le syndrome occlusif et la reintervention chirurgicale étaient associés à un retard d'autonomie alimentaire, la première cause de seconde intervention chirurgicale étant le syndrome occlusif.

La réalisation d'une étude prospective et multicentrique semble nécessaire afin de conforter les résultats de notre travail.

7. RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Kirby E, Keijzer R. Congenital diaphragmatic hernia: current management strategies from antenatal diagnosis to long-term follow-up. *Pediatr Surg Int*. 18 févr 2020;
2. Harting MT, Lally KP. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group registry update. *Semin Fetal Neonatal Med*. déc 2014;19(6):370-5.
3. Legras A, Mordant P, Pimpec-Barthes FL, Riquet M. Hernies diaphragmatiques à manifestations respiratoires de l'adulte. *Wwwem-Premiumcomdatatraitespo06-57749* [Internet]. 6 avr 2016 [cité 8 juin 2021]; Disponible sur: <http://www.em.premium.com/article/1044231/resultatrecherche/1>
4. Chardot C, Montupet P. Hernies diaphragmatiques de l'enfant. *Wwwem-Premiumcomdatatraitest0140-43043* [Internet]. [cité 8 juin 2021]; Disponible sur: <http://www.em.premium.com/article/51339/resultatrecherche/1>
5. Brownlee EM, Howatson AG, Davis CF, Sabharwal AJ. The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review. *J Pediatr Surg*. 1 févr 2009;44(2):317-20.
6. Nihilism in the 1990s: The True Mortality of Congenital Diaphragmatic Hernia | American Academy of Pediatrics [Internet]. [cité 11 août 2021]. Disponible sur: <https://pediatrics-aappublications-org.ressources-electroniques.univ-lille.fr/content/112/3/532.long>
7. Butler N, Claireaux AE. Congenital diaphragmatic hernia as a cause of perinatal mortality. *Lancet Lond Engl*. 31 mars 1962;1(7231):659-63.
8. McGivern MR, Best KE, Rankin J, Wellesley D, Greenlees R, Addor M-C, et al. Epidemiology of congenital diaphragmatic hernia in Europe: a register-based study. *Arch Dis Child - Fetal Neonatal Ed*. 1 mars 2015;100(2):F137-44.
9. Cordier A-G, Russo FM, Deprest J, Benachi A. Prenatal diagnosis, imaging, and prognosis in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Semin Perinatol*. 1 févr 2020;44(1):51163.
10. Guevorkian D, Mur S, Cavatorta E, Pognon L, Rakza T, Storme L. Lower Distending Pressure Improves Respiratory Mechanics in Congenital Diaphragmatic Hernia Complicated by Persistent Pulmonary Hypertension. *J Pediatr*. sept 2018;200:38-43.
11. Carpentier E, Mur S, Aubry E, Pognon L, Rakza T, Flamein F, et al. Safety and tolerability of subcutaneous treprostinil in newborns with congenital diaphragmatic hernia and life-threatening pulmonary hypertension. *J Pediatr Surg*. sept 2017;52(9):1480-3.
12. Le Duc K, Mur S, Sharma D, Aubry E, Recher M, Rakza T, et al. Prostaglandin E1 in infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH) and life-threatening pulmonary hypertension. *J Pediatr Surg*. 1 sept 2020;55(9):1872-8.

13. Rafat N, Schaible T. Extracorporeal Membrane Oxygenation in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Front Pediatr.* 2019;7:336.
14. McHoney M, Hammond P. Role of ECMO in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child - Fetal Neonatal Ed.* 1 mars 2018;103(2):F178-81.
15. Rygl M, Pycha K, Stranak Z, Melichar J, Krofta L, Tomasek L, et al. Congenital diaphragmatic hernia: onset of respiratory distress and size of the defect: analysis of the outcome in 104 neonates. *Pediatr Surg Int.* janv 2007;23(1):27-31.
16. Bilateral congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1 mars 2003;38(3):522-4.
17. Burgos CM, Frenckner B. Addressing the hidden mortality in CDH: A population-based study. *J Pediatr Surg.* avr 2017;52(4):522-5.
18. Gallot D, Boda C, Ughetto S, Perthus I, Robert-Gnansia E, Francannet C, et al. Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: a French registry-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007;29(3):276-83.
19. Deprest JA, Nicolaides KH, Benachi A, Gratacos E, Ryan G, Persico N, et al. Randomized Trial of Fetal Surgery for Severe Left Diaphragmatic Hernia. *N Engl J Med.* 8 juill 2021;385(2):107-18.
20. Bollmann R, Kalache K, Mau H, Chaoui R, Tennstedt C. Associated malformations and chromosomal defects in congenital diaphragmatic hernia. *Fetal Diagn Ther.* févr 1995;10(1):52-9.
21. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD, Harrison MR, Adzick NS. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* janv 1996;31(1):148-51; discussion 151-152.
22. Jani J, Keller RL, Benachi A, Nicolaides KH, Favre R, Gratacos E, et al. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* janv 2006;27(1):18-22.
23. Jani J, Nicolaides KH, Keller RL, Benachi A, Peralta CFA, Favre R, et al. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007;30(1):67-71.
24. Jani JC, Cannie M, Peralta CFA, Deprest JA, Nicolaides KH, Dymarkowski S. Lung volumes in fetuses with congenital diaphragmatic hernia: comparison of 3D US and MR imaging assessments. *Radiology.* août 2007;244(2):575-82.
25. Jani J, Cannie M, Sonigo P, Robert Y, Moreno O, Benachi A, et al. Value of prenatal magnetic resonance imaging in the prediction of postnatal outcome in fetuses with diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* nov 2008;32(6):793-9.
26. Deprest JA, Flemmer AW, Gratacos E, Nicolaides K. Antenatal prediction of lung volume and in-utero treatment by fetal endoscopic tracheal occlusion in severe isolated congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med.* févr 2009;14(1):8-13.

27. Deprest J, Brady P, Nicolaidis K, Benachi A, Berg C, Vermeesch J, et al. Prenatal management of the fetus with isolated congenital diaphragmatic hernia in the era of the TOTAL trial. *Semin Fetal Neonatal Med.* déc 2014;19(6):338-48.
28. Jani JC, Benachi A, Nicolaidis KH, Allegaert K, Gratacós E, Mazkereth R, et al. Prenatal prediction of neonatal morbidity in survivors with congenital diaphragmatic hernia: a multicenter study. *Ultrasound Obstet Gynecol Off J Int Soc Ultrasound Obstet Gynecol.* janv 2009;33(1):64-9.
29. Shanbhogue LK, Tam PK, Ninan G, Lloyd DA. Preoperative stabilisation in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child.* oct 1990;65(10 Spec No):1043-4.
30. Charlton AJ, Bruce J, Davenport M. Timing of surgery in congenital diaphragmatic hernia. Low mortality after pre-operative stabilisation. *Anaesthesia.* oct 1991;46(10):820-3.
31. Casadevall I, Daoud P, Beaufile F, Aigrain Y, Mercier JC, Hartmann JF. [Congenital diaphragmatic hernia. Value of preoperative stabilization]. *Pediatric.* 1992;47(2):125-32.
32. De Bie F, Suply E, Verbelen T, Vanstraelen S, Debeer A, Cross K, et al. Early surgical complications after congenital diaphragmatic hernia repair by thoracotomy vs. laparotomy: A bicentric comparison. *J Pediatr Surg.* janv 2020;S0022346819309303.
33. Weaver KL, Baerg JE, Okawada M, Miyano G, Barsness KA, Lacher M, et al. A Multi-Institutional Review of Thoracoscopic Congenital Diaphragmatic Hernia Repair. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* oct 2016;26(10):825-30.
34. Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, Thyoka M, Garriboli M, Brierley J, et al. Hypercapnia and acidosis during open and thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia and esophageal atresia: results of a pilot randomized controlled trial. *Ann Surg.* déc 2013;258(6):895-900.
35. Mayer S, Peukert N, Gnatzy R, Gosemann J-H, Lacher M, Suttikus A. Physiologic Changes in a Small Animal Model for Neonatal Minimally Invasive Surgery. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* juill 2018;28(7):912-7.
36. Putnam LR, Gupta V, Tsao K, Davis CF, Lally PA, Lally KP, et al. Factors associated with early recurrence after congenital diaphragmatic hernia repair. *J Pediatr Surg.* juin 2017;52(6):928-32.
37. Wagner R, Mayer S, Feng X, Gosemann J-H, Zimmermann P, Lacher M. Thoracoscopic Repair of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir.* avr 2020;30(2):137-41.
38. Lally KP, Lasky RE, Lally PA, Bagolan P, Davis CF, Frenckner BP, et al. Standardized reporting for congenital diaphragmatic hernia – An international consensus. *J Pediatr Surg.* déc 2013;48(12):2408-15.
39. Barnhart DC, Jacques E, Scaife ER, Yoder BA, Meyers RL, Harman A, et al. Split abdominal wall muscle flap repair vs patch repair of large congenital diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg.* janv 2012;47(1):81-6.

40. Aydın E, Nolan H, Peiró JL, Burns P, Rymeski B, Lim F-Y. When primary repair is not enough: a comparison of synthetic patch and muscle flap closure in congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr Surg Int.* avr 2020;36(4):485-91.
41. Zani A, Eaton S, Puri P, Rintala R, Lukac M, Bagolan P, et al. International Survey on the Management of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Eur J Pediatr Surg.* 14 oct 2015;26(01):038-46.
42. Saxena AK. Surgical perspectives regarding application of biomaterials for the management of large congenital diaphragmatic hernia defects. *Pediatr Surg Int.* 1 mai 2018;34(5):475-89.
43. Grethel EJ, Cortes RA, Wagner AJ, Clifton MS, Lee H, Farmer DL, et al. Prosthetic patches for congenital diaphragmatic hernia repair: Surgisis vs Gore-Tex. *J Pediatr Surg.* janv 2006;41(1):29-33; discussion 29-33.
44. de Haro Jorge I, Prat Ortells J, Martín-Solé O, Muñoz Fernandez E, Pertierra A, Martín-Lluis A, et al. Porcine dermal patches as a risk factor for recurrence after congenital diaphragmatic hernia repair. *Pediatr Surg Int.* janv 2021;37(1):59-65.
45. Arnaud AP, Martin A, Habonimana E, Frémond B. Single transversus abdominis muscle flap: Another possibility for large congenital diaphragmatic hernia repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* sept 2016;152(3):925-6.
46. Sydorak RM, Hoffman W, Lee H, Yingling CD, Longaker M, Chang J, et al. Reversed latissimus dorsi muscle flap for repair of recurrent congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* mars 2003;38(3):296-300; discussion 296-300.
47. Okazaki T, Hasegawa S, Urushihara N, Fukumoto K, Ogura K, Minato S, et al. Toldt's fascia flap: a new technique for repairing large diaphragmatic hernias. *Pediatr Surg Int.* 1 janv 2005;21(1):64-7.
48. van den Hout L, Sluiter I, Gischler S, De Klein A, Rottier R, Ijsselstijn H, et al. Can we improve outcome of congenital diaphragmatic hernia? *Pediatr Surg Int.* sept 2009;25(9):733-43.
49. Pennaforte T, Rakza T, Fily A, Mur S, Diouta L, Sfeir R, et al. Hernie de coupole diaphragmatique : devenir à long terme. *Arch Pédiatrie.* sept 2013;20:S11-8.
50. Peetsold MG, Heij HA, Kneepkens CMF, Nagelkerke AF, Huisman J, Gemke RJJ. The long-term follow-up of patients with a congenital diaphragmatic hernia: a broad spectrum of morbidity. *Pediatr Surg Int.* janv 2009;25(1):1-17.
51. Bagolan P, Morini F. Long-term follow up of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* mai 2007;16(2):134-44.
52. Jancelewicz T, Vu LT, Keller RL, Bratton B, Lee H, Farmer D, et al. Long-term surgical outcomes in congenital diaphragmatic hernia: observations from a single institution. *J Pediatr Surg.* janv 2010;45(1):155-60.
53. Vanamo K, Peltonen J, Rintala R, Lindahl H, Jääskeläinen J, Louhimo I. Chest wall and spinal deformities in adults with congenital diaphragmatic defects. *J Pediatr Surg.* juin 1996;31(6):851-4.

54. Trachsel D, Selvadurai H, Bohn D, Langer JC, Coates AL. Long-term pulmonary morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol.* mai 2005;39(5):433-9.
55. van den Hout L, Reiss I, Felix JF, Hop WCJ, Lally PA, Lally KP, et al. Risk factors for chronic lung disease and mortality in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *Neonatology.* 2010;98(4):370-80.
56. Muratore CS, Kharasch V, Lund DP, Sheils C, Friedman S, Brown C, et al. Pulmonary morbidity in 100 survivors of congenital diaphragmatic hernia monitored in a multidisciplinary clinic. *J Pediatr Surg.* janv 2001;36(1):133-40.
57. Janssen S, Heiwegen K, van Rooij IA, Scharbatke H, Roukema J, de Blaauw I, et al. Factors related to long-term surgical morbidity in congenital diaphragmatic hernia survivors. *J Pediatr Surg.* mars 2018;53(3):508-12.
58. Congenital diaphragmatic hernia: Long-term outcome in neonates treated with extracorporeal membrane oxygenation. *J Pediatr.* 1 juin 1993;122(6):893-9.
59. Yokota K, Uchida H, Kaneko K, Ono Y, Murase N, Makita S, et al. Surgical complications, especially gastroesophageal reflux disease, intestinal adhesion obstruction, and diaphragmatic hernia recurrence, are major sequelae in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* 1 sept 2014;30(9):895-9.
60. Cioci AC, Urrechaga EM, Parreco J, Remer LF, Cowan M, Perez EA, et al. One-year outcomes of congenital diaphragmatic hernia repair: Factors associated with recurrence and complications. *J Pediatr Surg* [Internet]. 1 oct 2020 [cité 20 juin 2021]; Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346820306679>
61. West SD, Wilson JM. Follow Up of Infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. *Semin Perinatol.* avr 2005;29(2):129-33.
62. St. Peter SD, Valusek PA, Tsao K, Holcomb GW, Ostlie DJ, Snyder CL. Abdominal Complications Related to Type of Repair for Congenital Diaphragmatic Hernia. *J Surg Res.* juin 2007;140(2):234-6.
63. Lund DP, Mitchell J, Kharasch V, Quigley S, Kuehn M, Wilson JM. Congenital diaphragmatic hernia: the hidden morbidity. *J Pediatr Surg.* févr 1994;29(2):258-62; discussion 262-264.
64. Long-term Outlook for Survivors of Congenital Diaphragmatic Hernia. *Clin Perinatol.* 1 déc 1996;23(4):873-87.
65. Choudhry MS, Grant HW. Small bowel obstruction due to adhesions following neonatal laparotomy. *Pediatr Surg Int.* sept 2006;22(9):729-32.
66. Festen C. Postoperative small bowel obstruction in infants and children. *Ann Surg.* nov 1982;196(5):580-3.
67. Arena F, Romeo C, Baldari S, Arena S, Antonuccio P, Campenni A, et al. Gastrointestinal sequelae in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Int.* 2008;50(1):76-80.

68. Gastroesophageal reflux occurring after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1 nov 1994;29(11):1447-51.
69. Fasching G, Huber A, Uray E, Sorantin E, Lindbichler F, Mayr J. Gastroesophageal reflux and diaphragmatic motility after repair of congenital diaphragmatic hernia. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir.* déc 2000;10(6):360-4.
70. Sigalet DL, Nguyen LT, Adolph V, Laberge JM, Hong AR, Guttman FM. Gastroesophageal reflux associated with large diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg.* sept 1994;29(9):1262-5.
71. Gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1 sept 1995;30(9):1330-3.
72. Jaillard SM, Pierrat V, Dubois A, Truffert P, Lequien P, Wurtz AJ, et al. Outcome at 2 years of infants with congenital diaphragmatic hernia: a population-based study. *Ann Thorac Surg.* 1 janv 2003;75(1):250-6.
73. Muratore CS, Utter S, Jaksic T, Lund DP, Wilson JM. Nutritional morbidity in survivors of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* août 2001;36(8):1171-6.
74. Pierog A, Aspelund G, Farkouh-Karoleski C, Wu M, Kriger J, Wynn J, et al. Predictors of Low Weight and Tube Feedings in Children With Congenital Diaphragmatic Hernia at 1 Year of Age. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* oct 2014;59(4):527-30.
75. Fleming H, Dempsey AG, Palmer C, Dempsey J, Friedman S, Galan HL, et al. Primary contributors to gastrostomy tube placement in infants with Congenital Diaphragmatic Hernia. *J Pediatr Surg* [Internet]. 19 févr 2021 [cité 18 juill 2021]; Disponible sur: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346821001482>
76. Van Ginderdeuren E, Allegaert K, Decaluwe H, Deprest J, Debeer A, Proesmans M. Clinical Outcome for Congenital Diaphragmatic Hernia at the Age of 1 Year in the Era of Fetal Intervention. *Neonatology.* 2017;112(4):365-71.
77. Haliburton B, Mouzaki M, Chiang M, Scaini V, Marcon M, Moraes TJ, et al. Long-term nutritional morbidity for congenital diaphragmatic hernia survivors: Failure to thrive extends well into childhood and adolescence. *J Pediatr Surg.* mai 2015;50(5):734-8.
78. Brindle ME, Brar M, Skarsgard ED, Canadian Pediatric Surgery Network (CAPSNet). Patch repair is an independent predictor of morbidity and mortality in congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Surg Int.* sept 2011;27(9):969-74.
79. Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group, Lally KP, Lally PA, Lasky RE, Tibboel D, Jaksic T, et al. Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics.* sept 2007;120(3):e651-657.
80. Verla MA, Style CC, Mehollin-Ray AR, Fallon SC, Vogel AM, Fernandes CJ, et al. Prenatal Imaging Features and Postnatal Factors Associated with Gastrointestinal Morbidity in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Fetal Diagn Ther.* 2020;47(4):252-60.

81. Rudra S, Adibe OO, Malcolm WF, Smith PB, Cotten CM, Greenberg RG. Gastrostomy tube placement in infants with congenital diaphragmatic hernia: Frequency, predictors, and growth outcomes. *Early Hum Dev.* 1 déc 2016;103:97-100.
82. Mattei P, Rombeau JL. Review of the Pathophysiology and Management of Postoperative Ileus. *World J Surg.* août 2006;30(8):1382-91.
83. Chamond C, Morineau M, Gouizi G, Bargy F, Beaudoin S. Preventive antireflux surgery in patients with congenital diaphragmatic hernia. *World J Surg.* nov 2008;32(11):2454-8.
84. Prieto JM, Harting MT, Calvo RY, Carroll JM, Sykes AG, Ignacio RC, et al. Identifying risk factors for enteral access procedures in neonates with congenital diaphragmatic hernia: A novel risk-assessment score. *J Pediatr Surg.* 1 juin 2021;56(6):1130-4.
85. Franken J, Mauritz FA, Stellato RK, Van der Zee DC, Van Herwaarden-Lindeboom MYA. The Effect of Gastrostomy Placement on Gastric Function in Children: a Prospective Cohort Study. *J Gastrointest Surg Off J Soc Surg Aliment Tract.* juill 2017;21(7):1105-11.
86. Khattak IU, Kimber C, Kiely EM, Spitz L. Percutaneous endoscopic gastrostomy in paediatric practice: complications and outcome. *J Pediatr Surg.* janv 1998;33(1):67-72.
87. Inoue M, Uchida K, Otake K, Nagano Y, Ide S, Hashimoto K, et al. Efficacy of Seprafilm for preventing adhesive bowel obstruction and cost-benefit analysis in pediatric patients undergoing laparotomy. *J Pediatr Surg.* juill 2013;48(7):1528-34.
88. Inoue M, Uchida K, Miki C, Kusunoki M. Efficacy of Seprafilm for reducing reoperative risk in pediatric surgical patients undergoing abdominal surgery. *J Pediatr Surg.* 1 août 2005;40(8):1301-6.

AUTEUR : Nom : BOUREZMA

Prénom : Mélina

Date de soutenance : 17 septembre 2021

Titre de la thèse : Hernie diaphragmatique congénitale : Facteurs de risque périnataux d'autonomie alimentaire retardée

Thèse - Médecine - Lille – 2021

Cadre de classement : Chirurgie infantile

DES + spécialité : Chirurgie générale, chirurgie infantile

Mots-clés : Hernie diaphragmatique congénitale, autonomie alimentaire, facteurs de risque

Résumé :

Contexte: La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est une embryopathie responsable d'une morbi-mortalité majeure. La morbidité digestive et nutritionnelle est importante en période néonatale, nécessitant parfois un support nutritionnel. L'autonomie alimentaire (AA) de ces enfants demeure un enjeu de la prise en charge. Identifier les facteurs prédictifs du retard d'acquisition de l'AA pourrait nous permettre d'avoir une action préventive sur certains d'entre eux. L'objectif de cette étude était de rechercher les facteurs périnataux associés à une AA retardée chez les patients opérés d'une HDC.

Méthode : Il s'agit d'une étude de cohorte, monocentrique et rétrospective, incluant les 138 nouveaux-nés admis dans notre hôpital pour la prise en charge d'une HDC entre janvier 2009 et décembre 2018. 54 patients étaient exclus pour : anomalie chromosomique ou syndrome génétique, hernie de Morgagni, hernie de coupole droite ou bilatérale, diagnostic postnatal tardif, survenue du décès avant acquisition de l'AA. Le critère de jugement principal était l'âge à l'acquisition de l'AA, permettant de répartir les patients en 2 groupes : AA non retardée (avant le 75^e percentile d'âge à l'AA, groupe 1, n = 63) et AA retardée (groupe 2, n = 21). Nous avons analysé les facteurs de risque parmi les données anténatales et postnatales jusqu'à la sortie de la première hospitalisation. Un ajustement était effectué sur la réparation par patch prothétique, afin de s'affranchir de la sévérité de la pathologie.

Résultats : Les groupes étaient comparables sur leurs caractéristiques démographiques. Après ajustement, certains facteurs restaient associés à une AA retardée : le score de sévérité anténatal (OR_{ajusté}: 5.0, IC 95% : 1.3 – 19.3) et le volume pulmonaire mesuré en IRM o/e (OR_{ajusté} : 3.2, IC 95% : 1.1 – 9.4) parmi les données anténatales ; la mise en place d'une gastrostomie durant la chirurgie initiale (OR_{ajusté}: 20.3, IC 95%: 4.5 – 91.5), le syndrome occlusif post opératoire (OR_{ajusté}: 9.0, IC 95% : 1.6 – 51.6) et la réintervention chirurgicale (OR_{ajusté} : 11.7, IC 95% : 2.0 – 68.7) parmi les données postnatales. Le LHR o/e, la position du foie et de l'estomac, le temps opératoire et l'épanchement pleural ne semblaient pas avoir d'effet significatif sur l'acquisition de l'AA.

Conclusion : L'identification de facteurs prédictifs d'une AA retardée pourrait nous permettre d'améliorer la prise en charge globale et nutritionnelle des patients porteurs d'une HDC.

Composition du Jury :

Président : Professeur BESSON

Assesseurs : Professeur STORME, Docteur AUBRY, Docteur MUR

Directeur de thèse : Docteur SHARMA