

**Nouveau-né décédé porteur d'une hernie  
diaphragmatique congénitale : étiologie de décès et  
intérêt des facteurs pronostiques. À propos d'une série  
de cas marseillais**

Elsa Armand

► **To cite this version:**

Elsa Armand. Nouveau-né décédé porteur d'une hernie diaphragmatique congénitale : étiologie de décès et intérêt des facteurs pronostiques. À propos d'une série de cas marseillais. Gynécologie et obstétrique. 2016. <dumas-01370867>

**HAL Id: dumas-01370867**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01370867>**

Submitted on 3 Jan 2017

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

AIX MARSEILLE UNIVERSITE

Ecole Universitaire de Maïeutique Marseille Méditerranée

**NOUVEAU-NÉ DÉCÉDÉ PORTEUR D'UNE  
HERNIE DIAPHRAGMATIQUE  
CONGÉNITALE : ÉTIOLOGIE DE DÉCÈS ET  
INTÉRÊT DES FACTEURS PRONOSTIQUES**

**A propos d'une série de cas marseillais**

Présenté et publiquement soutenu  
Le 25 avril 2016

Par

ARMAND Elsa  
Née le 21 Août 1992

Pour l'obtention du Diplôme d'Etat de Sage-Femme  
Année universitaire 2015/2016

Directeur de mémoire :  
Pr Fabrice MICHEL  
Adjoint du Chef de service  
Anesthésie réanimation pédiatrique - Hôpital de la Timone



AIX MARSEILLE UNIVERSITE

Ecole Universitaire de Maïeutique Marseille Méditerranée

**NOUVEAU-NÉ DÉCÉDÉ PORTEUR D'UNE HERNIE  
DIAPHRAGMATIQUE CONGÉNITALE : ÉTIOLOGIE DE  
DÉCÈS ET INTÉRÊT DES FACTEURS PRONOSTIQUES**

**A propos d'une série de cas marseillais**

ARMAND Elsa  
21 Août 1992

Mémoire présenté pour l'obtention du Diplôme d'état de Sage- Femme  
Année universitaire 2015-2016

**Validation session juin 2015**

Mention :

- Félicitations du jury
- Très bien
- Bien
- Assez bien
- Passable

**Validation session septembre 2015**

Visa et tampon de l'école

AIX MARSEILLE UNIVERSITE

Ecole Universitaire de Maïeutique Marseille Méditerranée

**NOUVEAU-NÉ DÉCÉDÉ PORTEUR D'UNE  
HERNIE DIAPHRAGMATIQUE  
CONGÉNITALE : ÉTIOLOGIE DE DÉCÈS ET  
INTÉRÊT DES FACTEURS PRONOSTIQUES**

**A propos d'une série de cas marseillais**

## **REMERCIEMENTS**

Merci,

À Fabrice MICHEL qui a dirigé ce mémoire. Nos divers entretiens et la lecture de sa thèse m'ont fait prendre conscience de l'enjeu éthique de ces situations problématiques. Ses conseils et sa disponibilité tout au long de ce travail m'ont permis de réaliser cette étude.

À mes parents qui ont toujours été présents et qui m'ont permis d'en arriver là.

À Kevin pour son soutien, son amour et sa patience incroyable dont il a fait preuve durant toutes ces années d'études.

À mes amies de toujours, Manon, Amélie et Rachida, pour leurs aides, leurs présences et leurs encouragements.

# **SOMMAIRE**

<b>INTRODUCTION À L'ÉTUDE .....</b>	<b>1</b>
<b>MATÉRIELS ET MÉTHODE .....</b>	<b>4</b>
<b>RÉSULTATS.....</b>	<b>9</b>
<b>1. Description de la population étudiée .....</b>	<b>9</b>
<b>2. Résultats principaux de l'étude .....</b>	<b>12</b>
<b>ANALYSE ET DISCUSSION.....</b>	<b>15</b>
<b>1. Limites et biais de l'étude .....</b>	<b>15</b>
<b>2. Analyse et discussion des résultats .....</b>	<b>16</b>
<b>CONCLUSION .....</b>	<b>26</b>

## INTRODUCTION À L'ÉTUDE

Depuis une trentaine d'années, les progrès en biotechnologie et en informatique permettent de façon plus précise et plus fine l'investigation du corps humain. Ces techniques appliquées à la médecine prénatale facilitent la détection d'anomalies comme la hernie diaphragmatique congénitale (HDC).

Cette pathologie touche environ un enfant né vivant sur 3500 (1). Elle correspond au passage des organes intra abdominaux dans le thorax, à travers le diaphragme, par un orifice congénital postéro-externe, le plus souvent celui de Bochdalek, situé fréquemment à gauche.

Pendant la vie fœtale, les résistances vasculaires pulmonaires sont plus importantes que les résistances vasculaires systémiques. À la naissance, l'adaptation à la vie aérienne, par des mécanismes complexes impliquant entre autres l'aération pulmonaire et l'oxygénation, conduit à un inversement de cette situation avec effondrement des résistances pulmonaires. La circulation fœtale devient une circulation extra utérine. Toute modification de cet équilibre altère l'adaptation à la vie extra-utérine.

Dans la HDC, l'ascension des viscères provoque une hypoplasie pulmonaire avec une diminution du nombre de vaisseaux et une altération de leur structure. De ce fait, les résistances vasculaires pulmonaires ne diminuent pas après la naissance conduisant à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP).

Il existe une grande disparité clinique de cette pathologie : 40 % des HDC sont associées à d'autres malformations et/ou à des anomalies chromosomiques. (1) Certaines HDC sont très graves et aboutissent à un décès de l'enfant dans les premières heures de vie, alors que d'autres sont compatibles avec une vie normale après un traitement chirurgical. Malgré le savoir-faire, l'expérience, les nouvelles connaissances et le progrès technologique, la HDC a un taux de mortalité de 30 à 50%



selon les études (2), dont les causes ne sont pas détaillées dans la littérature, ce qui a suscité le thème de ce mémoire :

### **Les étiologies de décès des nouveau-nés porteurs d'une HDC**

En 2007 a été créé en France le centre de référence des hernies diaphragmatiques, localisé à Marseille. Une des nombreuses missions de ce centre est de mettre en place un parcours de soins pour la prise en charge de fœtus et enfants porteurs de HDC.

La hernie diaphragmatique congénitale est diagnostiquée par échographie dans 60% des cas en anténatal. Dans ce cas, le couple est dirigé vers un centre de diagnostic prénatal dans le but d'une prise en charge pluridisciplinaire spécifique (consultation génétique, échographie obstétricale spécialisée, psychologue...). Une fois le diagnostic précis posé, la décision d'interruption médicale de grossesse (IMG) ou la poursuite de la grossesse doit être prise en concertation avec l'équipe médicale et le couple.

Afin de prendre la décision la plus appropriée, l'HAS recommande l'utilisation de plusieurs critères pronostiques :

- le lung to head ratio (LHR) défini à l'échographie
- le volume pulmonaire fœtal défini par l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM)
- la position du foie défini à l'échographie et l'IRM

Ces critères permettent de classer les fœtus dans des groupes à risque différents et facilitent ainsi l'information aux parents et peuvent même aider à la prise de décisions parfois difficiles.

Cette démarche de diagnostic prénatal pose de nombreux questionnements éthiques. Quel est le seuil de gravité à partir duquel une IMG est possible? Dans quelle mesure les couples concernés peuvent participer à la détermination du degré de gravité de l'anomalie fœtale? (3) Sous quelles conditions peut-on réaliser une IMG? À contrario, quand peut-on parler d'obstinations déraisonnables? À partir de quel stade peut-on arrêter les traitements curatifs?

Toutes ces interrogations nécessitent d'avoir des facteurs pronostiques fiables afin de prendre la décision la plus adaptée à la situation et d'accompagner au mieux les parents dans cette situation difficile.

Aucune étude n'a été retrouvée dans la littérature concernant les facteurs pronostiques anténatals et leurs liens avec les différentes étiologies de décès.

D'où la question de recherche de l'étude :

*Quelle est la pertinence des facteurs pronostiques anténatals retrouvés chez les nouveau-nés décédés porteurs d'une HDC?*

L'objectif de cette étude était donc de déterminer la pertinence de facteurs pronostiques anténatals de la HDC chez les nouveau-nés décédés avec pour sous-objectif de rechercher un lien entre les facteurs pronostiques et les étiologies de décès.

# MATÉRIELS ET MÉTHODE

## 1. Schéma d'étude retenu

L'étude avait pour objectif de déterminer la pertinence des facteurs pronostiques anténatals chez les nouveau-nés décédés porteurs d'une HDC de la naissance au service de réanimation.

Le sous-objectif était de rechercher un lien entre les facteurs pronostiques et les étiologies de décès des nouveau-nés porteurs d'une HDC.

Il s'agissait d'une recherche appliquée rétrospective sur dossiers. D'une part, elle visait à faire avancer la réflexion sur des problèmes présentant un intérêt pratique immédiat et d'autre part, du fait de la rareté de la maladie, il était impossible de réaliser une étude prospective dans le temps imparti.

## 2. Définition de la population étudiée

Tous les nouveau-nés porteurs d'une HDC diagnostiquée à la naissance et décédés à la naissance ou dans le service de réanimation ont été inclus dans l'étude.

- *Critères d'inclusions* : tous les nouveau-nés décédés porteurs d'une HDC diagnostiquées en anténatal à l'hôpital Nord-Conception de 2004 à 2014.
- *Critères d'exclusions* : dossiers non retrouvés et dossiers avec données manquantes
- Il n'y a pas eu d'échantillonnage du fait de la rareté de la maladie.

Cette étude a été réalisée aux centres hospitalo-universitaires Nord, La Conception et La Timone. Cette étude rétrospective est remontée sur une période de 10 ans, de 2004 à 2014.

### **3. Présentation de l'outil de recueil**

L'outil utilisé pour cette étude a été la grille de recueil (annexe 1) qui s'est avéré l'outil le plus pertinent pour cette étude rétrospective.

Les items de la grille de recueil ont été classés comme suit :

#### **Description de la population :**

- Le côté : droit ou gauche
- Le caryotype : normal ou non
- Les malformations associées : présentes ou absentes
- Le sexe : féminin ou masculin

#### **L'échographie :**

- Le terme du diagnostic (terme diag) en semaines d'aménorrhées (SA)
- Le contenu herniaire : absence ou présence du foie en intra thoracique
- La mesure de la LHR
- La valeur du LHR attendu pour l'âge gestationnel, celle-ci a été calculée par la formule donnée par Peralta et al (2005) :
  - $LHR \text{ droit} = -2,2481 + 0,2712g - 0,0033g^2$ , avec g l'âge gestationnel en SA, âge correspondant au moment du calcul du LHR
  - $LHR \text{ gauche} = -1,4815 + 0,1824g - 0,0023g^2$ , avec g l'âge gestationnel en SA, âge correspondant au moment du calcul du LHR
- Le rapport LHR observé sur attendu (LHR o/a) exprimé en pourcentage

### **L'IRM :**

- La mesure du volume pulmonaire droit, gauche et total en millilitres
- L'absence de visualisation d'un poumon
- La valeur du volume pulmonaire attendu pour l'âge gestationnel, celle-ci a été calculée par la formule de Rypens et al (2001):
  - $0,0033g^{2,86}$ , avec g l'âge gestationnel en SA, âge correspondant au moment du calcul du volume pulmonaire
- Le rapport volume pulmonaire total sur volume pulmonaire attendu exprimé en pourcentage

Le LHR o/a et le VPT o/a sont calculés afin de s'affranchir de l'âge gestationnel. En effet le LHR ou le VPT varie en fonction de l'âge gestationnel auquel ils sont mesurés et sont donc moins pertinents dans l'évaluation du pronostic par rapport au LHR o/a et au VPT o/a.

### **Le souhait d'une interruption médicale de grossesse ou non**

#### **La naissance :**

- Le terme de naissance en semaines d'aménorrhées
- Le poids de naissance en grammes
- La réalisation d'une chirurgie ou non
- La mise en place de l'ECMO (Extracorporelle Membrane Oxygénation) ou non

L'ECMO est une technique de circulation assistée qui est indiquée pour les patients en choc cardiogénique non contrôlé. Elle apporte un support circulatoire veino-artériel : le sang désaturé du cœur droit est drainé vers l'oxygénateur, puis une fois oxygéné, il est réinjecté par une pompe centrifuge dans la circulation artérielle (aorte). Cette technique peut être également utilisée en support respiratoire (ECMO veino-Veineuse), lorsque le poumon est gravement abimé et que la ventilation artificielle n'est pas suffisante (certains cas de HDC).

**Fin de vie :**

- Modalité du décès : échec de réanimation ou limitation et arrêt des traitements actifs (LATA)
- Si LATA, date de décision par l'équipe soignante accompagnée des parents
- L'âge au moment du décès

**La cause du décès :**

- Hypertension artérielle pulmonaire
- Infectieuse
- Neurologique
- Complications inattendues autres

**4. Modalités de recueil, de saisie et d'analyse des données**

Les dossiers ont été recherchés à partir du service d'informatique médicale et des registres d'entrées et de sorties des services de réanimation.

Les données ont été recueillies manuellement entre les mois de Mai et d'août 2015.

Ces données ont été recueillies à partir des dossiers de réanimations pédiatriques complétées par des comptes rendus échographiques, d'IRM pour les données prénatales et par des comptes rendus opératoires pour les données post-natales.

Ces données ont ensuite été saisies sur le logiciel Excel.

## 5. Modalités de l'analyse statistique

L'analyse statistique a été faite à l'aide du logiciel Sofastat.

Les données qualitatives ont été étudiées en utilisant le test du  $\chi^2$  ou le test exact de Fisher. Les valeurs quantitatives ont été étudiées avec le test de Mann Whitney ou le test t de Student.

Le seuil de signification « p » était de 5%, c'est à dire qu'il existait une différence significative si celui-ci était inférieur à 0,05.

# RÉSULTATS

## 1. Description de la population étudiée

- **Nombre de dossiers sélectionnés**

Nombre de dossiers initiaux : 29



Nombre de dossiers non retrouvés : 3

Nombre de dossiers exclus pour données manquantes : 1



Nombre de dossiers étudiés : 25



- **Caractéristiques principales**

Tableau 1. Caractéristiques principales de la population étudiée

Caractéristiques	n (%)	Maximum	Minimum	Moyenne (+/- ET)	Médiane (1er quartile - 3 <sup>ème</sup> quartile)
<b>Sexe</b>	25				
<b>filles</b>	13 (52%)	-	-	-	-
<b>garçons</b>	12 (48%)	-	-	-	-
<b>Côté</b>	25				
<b>droite</b>	8 (32%)	-	-	-	-
<b>gauche</b>	17 (68%)	-	-	-	-
<b>Caryotype</b>	25				
<b>normal</b>	18 (72%)	-	-	-	-
<b>anormal</b>	1 (4%)	-	-	-	-
<b>refusé</b>	6 (24%)				
<b>Malformations associées</b>	25				
<b>oui</b>	6 (24%)	-	-	-	-
<b>non</b>	19 (76%)	-	-	-	-
<b>Terme de naissance (en SA)</b>	25	41	31	37,83 (+/- 2,60)	38,43 (36 - 39)
<b>Poids de naissance (en grammes)</b>	25	3800	1180	2924 (+/- 676)	3010 (2500 - 3500)
<b>Chirurgie</b>	25				
<b>oui</b>	15 (60%)	-	-	-	-
<b>non</b>	10 (40%)	-	-	-	-
<b>ECMO</b>	25				
<b>oui</b>	3 (12%)	-	-	-	-
<b>non</b>	22 (88%)	-	-	-	-

<b>Causes du décès</b>	25				
<b>HTAP</b>	14 (56%)	-	-	-	-
<b>autres</b>	11 (44%)	-	-	-	-
<b>Modalité du décès</b>	25				
<b>LATA</b>	6 (24%)	-	-	-	-
<b>échec de réa</b>	19(76%)	-	-	-	-
<b>Délai du décès (en jours)</b>	25	149	1	17,84 (+/- 35,61)	4 (2 - 16)

#### Concernant la chirurgie :

Les **quinze cas**, ayant eu une opération, sont décédés après la chirurgie : six suite à des complications inattendues, deux dus à une infection et sept causés par l'HTAP. Ce groupe avait une moyenne VPT o/a de 55,4%.

Parmi les **dix autres enfants**, deux sont décédés suite à des complications inattendues et huit suite à une HTAP réfractaire. Ces 10 cas se caractérisaient par une moyenne VPT o/a à 30,7%.

#### Concernant le délai de survenue du décès :

Le décès est survenu lors du **premier jour de vie** dans trois cas : deux sont dus à une HTAP et un est du à une complication inattendue (pneumothorax).

Le décès est survenu **au cours de la première semaine** dans 13 cas : dix sont dus à l'HTAP, deux suite à des complications inattendues et un est du à des troubles neurologiques.

Le décès est survenu **au cours des premiers mois** dans 9 cas : six sont dus à des complications inattendues, deux sont dus à une HTAP et deux sont dus à une infection.

Cinq cas de LATA sont décédés au cours des premiers mois et un seul cas est décédé dans la première semaine.

## 2. Résultats principaux de l'étude

Tableau 2. Causes principales de décès et les modalités de fin de vie correspondantes

Cause principale de décès	n (%)	Echec de réanimation	LATA
<b>HTAP</b>	14 (56%)	10	4
<b>Infectieuse</b>	2 (8%)	1	1
<b>Neurologique</b>	1(4%)	1	0
<b>Complications inattendues :</b>	8(32%)		
pneumothorax	5	5	0
une ischémie digestive	1	0	1
hémorragie broncho alvéolaire bilatérale massive associée à une hémorragie surrénalienne bilatérale	1	1	0
insuffisance rénale sévère associée à une cytolyse hépatique avec thrombose de la veine porte	1	1	0

Tableau 3. Description des facteurs pronostiques anténatals

Facteurs pronostiques anténatals	n	Maximum	Minimum	Moyenne (+/- ET)	Médiane (1 <sup>er</sup> quartile- 3 <sup>ème</sup> quartile)
Terme diag en SA	25	35	14	25,16 (+/- 5,43)	24 (22 - 31)
LHR o/a (%)	12	90	51	72 (+/-16)	76 (54 - 86)
VPT o/a (%)	21	85	14	41 (+/-19)	40 (26 - 54)
Position du foie en intra thoracique :	25				
oui	15 (60%)	-	-	-	-
non	10 (40%)	-	-	-	-

Tableau 4. Les facteurs pronostiques anténatals corrélés à la cause de décès : HTAP ou autres

		HTAP	Autres	<i>p</i>
Terme diag en SA	Moyenne (+/-ET)	24,14 (+/-6)	26,45 (+/- 4, 55)	0,248
LHR o/a		0,76 (+/-0,157)	0,65 (+/- 0,143)	0,202
VPT o/a		0,37 (+/-0,204)	0,454 (+/- 0,163)	0,159
Foie en intra thoracique :	n	14	11	
	oui	9	6	0,622
	non	5	5	

Concernant les modalités de fin de vie :

Dans cette étude il a été retrouvé 6 cas de LATA. La date de prise de décision a été notée dans tous les dossiers et dans chaque cas il était noté l'accord des parents, présents au moment du décès.

Dans 3 dossiers la date de décision de la LATA et la date de survenue du décès étaient la même. Dans 2 autres cas, le décès est survenu le lendemain de la prise de décision de la LATA. Dans le dernier cas, le décès est survenu 3 jours après la prise de décision.

Tableau 5. Les modalités de fin de vie corrélées à la cause de décès : HTAP ou autres

<b>n= 25</b>	<b>HTAP</b>	<b>Autres</b>	<b>p</b>
<b>Nombre</b>	14	11	0,365
<b>Echec réa</b>	10	2	
<b>LATA</b>	4	9	

Tableau 6. La présence ou l'absence de malformations associées corrélées aux modalités de fin de vie

<b>n= 25</b>	<b>LATA</b>	<b>Echec réa</b>	<b>p</b>
<b>Nombre</b>	6	19	0,114
<b>Malformations</b>			
oui	0	13	
non	6	6	

## ANALYSE ET DISCUSSION

Après une recherche exhaustive, il n'a pas été retrouvé dans la littérature, d'articles ou d'ouvrages s'intéressant aux décès de ces nouveau-nés en détail. Cette étude est donc la première à traiter ce sujet.

### 1. Limites et biais de l'étude

#### 1.1 Les limites

La hernie diaphragmatique est une maladie rare ce qui explique le faible nombre de patients. Cependant il a été récupéré les dossiers de tous les patients décédés de cette pathologie au cours des dix dernières années. Marseille étant le centre de référence il s'agit de la totalité des patients de la région. Dans ce contexte, l'étude rétrospective sur dossier s'est révélée l'approche la plus adaptée pour ce mémoire.

Trois dossiers n'ont pas été retrouvés dans les archives de l'Assistance Publique de Marseille. De plus, les informations recherchées n'ont pas toutes été consignées dans les dossiers étudiés, en particulier les plus anciens dans lesquels ne peuvent apparaître les indices de gravité les plus récents. Un certain nombre ont cependant été recalculés de façon rétrospective. Il demeure tout de même un certain nombre de données manquantes.

La population étudiée ne constitue pas un groupe homogène du fait de la présence de malformations associées chez certains cas et de la découverte d'un caryotype anormal.

## 1. 2 Biais de l'étude

L'étude présente un biais d'information, en effet les dossiers non retrouvés ainsi que les dossiers comprenant des données manquantes ont créés ce biais. Celui-ci découle du caractère rétrospectif de l'étude.

Ces résultats doivent donc être interprétés dans le contexte régional et temporel.

## 2. **Analyse et discussion des résultats**

### 2. 1 Caractéristiques de la population

Le sex-ratio est de 0,92 ; cette prédominance féminine n'est pas retrouvée dans la littérature s'intéressant aux populations globales. Un sexe ratio de 1,36 est calculé dans l'étude Robert et al (4). Aucune étude retrouvée ne s'est intéressée au sex-ratio des enfants décédés, il est donc impossible de comparer ces résultats.

La répartition anatomique (avec prédominance gauche des HD dans cette série) se rapproche des données retrouvées dans la littérature étudiant une population générale (68% de hernies gauches et 32% de hernies droites (5) par exemple). Certains auteurs affirment que les hernies gauches ont un meilleur pronostic que celui des hernies droites (6). Les hernies droites sont des cas particuliers qui nécessitent une prise en charge prénatale à part entière d'après certaines études (7) . Le fait de retrouver la même proportion de hernies droites et de hernies gauches chez les patients décédés que ce qu'on retrouve chez la totalité des patients laisse penser que la mortalité n'est pas forcément différente comme certains auteurs l'ont retrouvé dans leurs séries.

Le refus de la réalisation d'un caryotype est retrouvé dans plusieurs études (21% de refus retrouvés dans l'étude de Doray et al. (8) par exemple). Ce refus traduit souvent la non acceptation d'entrer dans une démarche de diagnostic prénatal. Ce refus peut être motivé par plusieurs raisons : religieuse, moral ou encore l'espérance (9). Mais quel que soit le

motif, l'équipe médicale a un devoir uniquement d'information. Elle doit accepter la décision et accompagner au mieux le couple lors de la grossesse de la naissance et ses suites.

L'anomalie chromosomique la plus fréquemment retrouvée dans la population générale des HDC est la trisomie 18 (52 % de l'étude de Yang et al.) (10). Dans notre étude la seule anomalie chromosomique présente est bien une trisomie 18.

Dans cette étude les malformations associées sont :

- 4 malformations rénales dont une associée à une malformation utérine
- une atrésie de l'œsophage
- une anomalie cardiaque

D'après les données de la littérature les malformations cardiaques sont les malformations les plus fréquemment associées à la HDC (8) (11).

## 2.2 La naissance et ses suites

### 2.2.1 L'âge gestationnel à la naissance

La prématurité de ces enfants est un facteur de risque surajouté à la HDC qui aggrave le pronostic de l'enfant. Cependant, la médiane de l'âge gestationnel à la naissance (38,4 SA) reste correcte dans cette série, aucun enfant n'est né en grande prématurité.

Concernant les données de la littérature, Gorincour et al. n'ont trouvé aucune différence significative de survie entre les prématurés et les enfants nés à terme chez les nouveau-nés atteint de HDC (12).

A propos de la prise en charge anténatale, dans son mémoire, Pauline Tezier propose la réalisation d'une corticothérapie anténatale plus tardive chez ces enfants atteints de HDC sauf s'il existe un risque d'accouchement prématuré (corticothérapie habituellement faite avant 34 SA) (13). En effet, la réduction de la surface d'échange peut



entraîner des anomalies de maturations et ainsi un défaut de synthèse du surfactant (14). Cette prise en charge obstétricale reste tout de même très discutée.

Dans cette étude, aucun des décès étudiés n'était lié à des complications de la prématurité.

### 2. 2. 2 La chirurgie

Bonfils et al. ont trouvé une corrélation entre la mesure du VPT et la survie (15). Ils ont identifié un seuil de 30% du volume attendu en-dessous duquel la survie était significativement moindre. Cette donnée peut être mise en lien avec les huit HTAP réfractaires décédés avant la chirurgie dont la moyenne VPT o/a est de 30,7%. A contrario, une grande part des décès survient malgré un VPT bien plus élevé que ce seuil de 30%.

### 2. 2. 3 L'ECMO (extra corporeal membrane oxygenation)

L'utilisation minimale de l'ECMO dans cette étude peut être expliquée soit par la survie des enfants qui en ont bénéficié mais aussi par l'absence de cette technique à l'hôpital Nord, son indication restreinte et sa pratique très controversée dans cette indication. En effet, l'ECMO ne peut être utilisée que sous certaines conditions décrites ci-dessous (1) :

- saturation pulsée en oxygène préductale < 80 % alors que la pression inspiratoire est > 28 cmH<sub>2</sub>O (ou pression moyenne > 15 cmH<sub>2</sub>O en ventilation à oscillation à haute fréquence)
- présence de signes d'insuffisance circulatoire
- les enfants doivent avoir un âge gestationnel > 34 semaines et un poids de naissance > 2 kg
- pour certaines équipes, une hypercapnie persistante malgré une ventilation optimale témoigne d'une hypoplasie pulmonaire sévère et contre-indique l'ECMO

Plusieurs études démontrent l'effet néfaste de l'utilisation de l'ECMO sur le plan neurologique principalement (16) (17). A contrario, son intérêt est prouvé dans certaines

études et le qualifient comme un outil important dans la prise en charge de ces patients (18).

Dans les trois cas de cette série, le décès est survenu suite à une HTAP par échec de réanimation. Il n'est cependant pas possible d'en tirer des conclusions car il aurait fallu connaître son utilisation également chez les survivants.

#### 2. 2. 4 Le délai de survenue du décès

La majorité des décès surviennent dans la première semaine. Celle-ci est une période décisive pour la stabilisation de l'enfant et pour le traitement de l'HTAP. En effet, il est observé que la plus grande partie des décès dus à l'HTAP sont survenus lors de cette période ainsi que la majorité des décès suite à une LATA.

Il est retrouvé dans la littérature que plus le temps d'hospitalisation est long, plus le risque d'infection est important (19). Dans cette étude, les deux décès dus à des infections sont dans le groupe des décès les plus tardifs.

### 2. 3 Les facteurs pronostiques anténatals

#### 2. 3. 1 L'âge gestationnel au moment du diagnostic

L'âge gestationnel au moment du diagnostic, calculé dans l'étude, est quasi identique à celui retrouvé dans la littérature. Il est de 25 SA dans l'étude de Doray et al et de 26,4 dans l'étude Laye and al. (5).

Il n'a pas été retrouvé de lien entre cet âge gestationnel et la cause de décès dans cette étude.

En France, les échographies recommandées pendant la grossesse sont faites à 12 SA, 22 SA et 32 SA. Dans notre travail, l' HDC a été diagnostiquée en majorité à l'échographie de 22 SA, dite morphologique.

Les HDC diagnostiquées à la troisième échographie n'ont pas été détectées à l'échographie morphologique : il paraît logique que ces HDC soient de moindre gravité et donc de meilleur pronostic. En effet, plusieurs auteurs ont retrouvé une survie significativement moindre lorsque le diagnostic était fait plus précocement (12) (20).

A contrario, plusieurs autres données de la littérature concluent que l'âge gestationnel au moment du diagnostic est un facteur prédictif indépendant du pronostic postnatal pour les enfants présentant une hernie diaphragmatique (21) (22) (23). Cette information peut être expliquée par les progrès de la technologie, qui de nos jours détectent des anomalies, les plus minimes qu'elles soient, de plus en plus tôt pendant la grossesse.

### 2.3.2 Le LHR o/a

Le LHR o/a n'a pu être calculé que dans douze cas. Les cas les plus anciens n'ont pas pu bénéficier de cette donnée du fait de l'absence des nouvelles technologies permettant de mesurer le LHR à l'échographie et donc de calculer le LHR o/a.

Jani et al. ont proposé, en se basant sur le LHR o/a, une classification des hypoplasies pulmonaires indépendante de l'âge gestationnel afin d'évaluer le pronostic de ces enfants atteints de HDC (24) :

- LHR o/a > 45% correspond à une hypoplasie pulmonaire faible
- LHR o/a compris entre 25 et 45 % correspond à une hypoplasie pulmonaire modérée
- LHR o/a compris entre 15 et 25 % correspond à une hypoplasie pulmonaire sévère
- LHR o/a <15% correspond à une hypoplasie pulmonaire extrême

Cette classification est largement utilisée dans l'évaluation du pronostic de survie de ces enfants atteints de HDC. Plus l'hypoplasie pulmonaire est faible, plus l'HTAP est minime et plus les chances de survie sont élevées.

Dans cette série, la moyenne du LHR o/a est de 72% (+/-16). Cette moyenne définirait ces cas, d'hypoplasie pulmonaire faible, ce qui correspondrait à un taux de survie non négligeable. Or, ils sont tous décédés : dont huit d'une HTAP, trois de complications inattendues et un suite à une infection. Il n'a pas été retrouvé de lien entre le LHR o/a et la cause de décès dans cette étude.

Malgré les données manquantes, il est possible de se questionner, sur la fiabilité de ce LHR o/a. Ces enfants avaient une faible hypoplasie pulmonaire et huit sont tout de même décédés d'une HTAP. Hedrick et al. affirment aussi que le LHR o/a ne devrait pas être utilisé pour définir un pronostic et influencer sur le devenir de la grossesse (25). Le lien entre LHR o/a et pronostic de survie est donc remis en question (26). D'autre part, les complications inattendues et l'infection ne sont pas prévisibles en anténatal, le LHR o/a ne peut nous donner aucune information présumée sur ces évènements.

### 2.3.3 Le VPT o/a

Chez les fœtus avec une HDC isolée, le volume pulmonaire mesuré par IRM fœtale est significativement corrélé à la survie (24). Comme il est expliqué plus haut, en dessous de 30% de VPT o/a, la survie est moindre (15).

Dans cette étude, 21 cas ont pu bénéficier de la mesure VPT à l'IRM et la moyenne VPT o/a est de 41% (+/-19). Cette valeur se rapproche du seuil de 30% mais reste tout de même très au dessus.

Les causes de décès retrouvées sont : onze dus à une HTAP, huit sont décédés suite à des complications inattendues et deux suite à une infection. Ici le pronostic anténatal s'est révélé proche de la réalité concernant les onze décès par HTAP. Le VPT était inférieur chez les enfants décédés d'HTAP.

À propos des décès causés principalement par une infection ou par des complications inattendues, le VPT o/a ne peut prédire leurs survenues (45%). L'étude n'a

pas révélé de corrélation entre le VPT o/a et l'étiologie principale du décès probablement à cause d'un effectif insuffisant.

#### 2. 3. 4 La position du foie

La position du foie en intra thoracique est décrite dans la littérature comme un facteur de mauvais pronostic (27) (28). Hedrick et al., dans une série de 89 cas isolés de HDC gauche, faisaient état d'un taux de 45 % de survie dans le groupe foie en intra thoracique et 93 % de survie dans le groupe foie en intra-abdominale ( $p < 0,00005$ ) (25). Dans une série de 41 cas, Walsh et al., démontraient que le foie hernié dans la poitrine était prédictif du devenir post natal avec  $p < 0,05$  (29).

Cette position du foie s'étudie uniquement sur les HDC gauche, car dans les hernies droites, du fait de sa position anatomique, le foie remonte dans le thorax inexorablement. Parmi les cas où le foie est hernié, dans cette étude, les huit hernies droites en font partie.

L'étude n'a pas démontré de lien entre la position du foie et les différentes étiologies de décès. Parmi les 15 cas où le foie était hernié, neuf sont décédés suite à une HTAP, quatre suite à des complications inattendues et un suite à une infection.

#### 2. 4 Les modalités de décès

Il n'a pas été démontré de lien entre les modalités et la cause du décès dans cette étude mais le VPT a/o était plus élevé dans le cas de décès non liés à l'HTAP. Dans la littérature aucune donnée n'a été retrouvée à ce sujet.

L'étude a également cherché à savoir si la présence de malformations influençait ces modalités de décès. Les 6 cas présentant des malformations sont tous décédés suite à un échec de réanimation donc aucun lien n'a été prouvé entre la présence de malformations et les modalités de décès.

La recherche menée dans ce mémoire n'a révélé aucune corrélation entre les facteurs pronostiques anténatals et les différentes causes de décès. Mais suite à ces résultats, et aux données de la littérature, il est possible de s'interroger sur plusieurs points.

Le diagnostic anténatal d'une HDC induit une évaluation du pronostic et donc une évaluation des chances de survie à la naissance. La mise en place de facteurs pronostiques oriente l'information donnée aux parents et la prise en charge.

En effet, si les facteurs pronostiques sont mauvais, une IMG peut être envisagée. L'IMG est proposée lorsque « la grossesse met en péril grave la santé de la femme, soit quand il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic » (article L. 2213-1 du code de la santé publique). Or la HDC est une pathologie curable dans un certain nombre de cas. La HDC ne rentre donc pas en compte dans cette définition.

Dans cette étude, un couple a demandé une IMG, celle-ci leur a été refusée au vu des facteurs pronostiques qui étaient de bon pronostic. L'âge de découverte était de 32 SA, le VPT o/a était de 66%, l'enfant est décédé par échec de réanimation suite à un pneumothorax. Un VPT au dessus de 35% n'est donc pas une garantie de survie.

En effet, les facteurs pronostiques anténatals essayent seulement d'évaluer le degré d'hypoplasie pulmonaire afin de prédire la sévérité de l'HTAP. Il a été vu dans cette étude que plus d'un tiers ne décèdent pas directement de l'HTAP mais suite à des évènements qui sont imprévisibles en anténatal (comme le pneumothorax par exemple).

Selon les études, ces facteurs sont contradictoires et font l'objet de discussions. Cette information est non négligeable et doit être prise en compte dans l'évaluation du pronostic. Les facteurs pronostiques anténatals sont uniquement des indices sur la sévérité de l'HTAP. Ces facteurs ne sont donc pas parfaitement appropriés dans l'évaluation du pronostic en anténatal.

Évaluer un mauvais pronostic permet également au couple qui ne souhaite pas interrompre une grossesse, d'envisager et de se préparer à un accompagnement postnatal.

En effet, dans cette étude, un couple n'a pas souhaité recourir à l'IMG. L'enfant est décédé par échec de réanimation suite à une HTAP. Dans ces cas où le pronostic est sombre et où les parents refusent l'IMG, pourrait-on proposer la mise en place de soins palliatifs?

Les soins palliatifs sont définis par l'Organisation Mondiale de la Santé en 2002 : « Les soins palliatifs cherchent à améliorer la qualité de vie des patients et de leur famille, face aux conséquences d'une maladie potentiellement mortelle, par la prévention et le soulagement de la souffrance, identifiée précocement et évaluée avec précision, ainsi que le traitement de la douleur et des autres problèmes physiques, psychologiques et spirituels qui lui sont liés ».

La loi du 22 Avril 2005 (Loi Léonetti), relative aux droits des malades et à la fin de vie, définit et délimite l'obstination déraisonnable, les soins palliatifs et proscrit l'euthanasie. Cette loi concerne les personnes qui ne peuvent pas s'exprimer. Elle s'applique également à la néonatalogie.

Cette démarche de soins palliatifs pourrait donc s'appliquer à la HDC. Pourquoi n'est-elle pas mise en place? L'existence de soins curatifs et le fait que les facteurs pronostiques ne soit pas fiables à 100%, donnent l'espoir d'une éventuelle chance de survie de l'enfant. La LATA peut alors être perçue comme un compromis entre l'obstination déraisonnable et la culpabilité de ne pas avoir tout tenté. Cependant la LATA peut être faite précocement, dans les premiers jours de vie, après une « réanimation d'attente » si l'évolution vers un décès s'avère inéluctable.

Une autre alternative est possible quand le pronostic est mauvais. Lorsque le LHR o/a est inférieur à 25 % et que le foie est dans le thorax, les chances de survie en période néonatale sont de moins de 20 %. Pour ce groupe, un traitement in utero peut être proposé. Un ballonnet est placé, entre 28 et 30 SA, par voie endoscopique dans la trachée fœtale. Il est retiré vers 34 SA. Les premiers résultats montrent que le taux de survie de ces enfants passe de moins de 20 % à environ 50 %. Cette technique ne semble pas entraîner une majoration de la morbidité, mais cela est en cours d'évaluation (30) (2).



## CONCLUSION

L'objectif de cette étude était de déterminer la pertinence des facteurs pronostiques anténatals chez les nouveau-nés décédés porteurs d'une HDC de la naissance au service de réanimation. Pour répondre à cet objectif, nous avons défini comme sous-objectif de rechercher un lien entre les facteurs pronostiques et les étiologies de décès des nouveau-nés porteurs d'une HDC.

Les facteurs pronostiques recommandés et les plus utilisés en pratique courante ont été étudiés. Malgré l'absence de résultats significatifs, sûrement dû au nombre restreint de dossiers, plusieurs constatations et réflexions ont découlé de ce travail :

- le nombre non négligeable de décès causés par une autre raison que l'HTAP dans cette étude, ajouté à cela, les nombreux auteurs qui ne confirment pas la valeur prédictive de ces facteurs en termes de survie post natale, démontrent que les facteurs pronostiques anténatals ne sont pas réellement pertinents dans la détermination du pronostic de survie de l'enfant à la naissance, en particulier pour un enfant donné. Ces facteurs sont donc difficiles à interpréter dans l'information donnée aux parents.
- le rôle des facteurs pronostiques anténatals est plutôt de prédire la survenue d'une HTAP
- la présence de décès suite à une LATA dans ce travail et l'absence de données dans la littérature concernant les modalités de décès de ces enfants atteint d'HDC prouvent un réel besoin d'approfondissement des recherches concernant ces modalités de fin de vie
- la place des soins palliatifs dans la prise en charge des hernies diaphragmatiques congénitales reste très discutée du fait du caractère potentiellement curatif de la maladie et de l'absence de facteurs pronostiques pertinents. La réanimation d'attente est probablement la piste la plus sécurisante actuellement.

Dans le but d'accompagner au mieux les parents, la finalité de ces critères pronostiques doit être expliquée. Mais les parents doivent être également informés de toutes les complications inattendues possibles ainsi que des différentes modalités de décès. C'est en ayant une information éclairée, que les parents pourront décider au mieux en éprouvant le moins de culpabilité possible.

Cependant, cette étude traite uniquement des enfants décédés, il serait intéressant de se pencher sur l'avenir des enfants ayant survécu. Cela pourrait-être l'objet d'un autre mémoire qui consisterait à comparer les mesures de réanimation entreprises avec les complications tardives et donc avec la qualité de vie de ces enfants atteints de HDC. En effet, après toutes ces manœuvres de réanimation effectuées, en allant peut - être jusqu'à l'obstination déraisonnable, qu'en est-il de leur avenir? La vie mais à quel prix?

## BIBLIOGRAPHIE

1. Pr de LAGAUSIE Pascal, Chirurgien, Marseille, Pr STORME Laurent, Réanimateur pédiatre, Lille, Pr BENACHI Alexandra, Gynécologue-obstétricien, Clamart Dr COUCHOT Emmanuelle, Pédiatre, Marseille, Dr PENNAFORTE Thomas, Réanimateur pédiatre, Lille. Hernie diaphragmatique congénitale Protocole national de diagnostic et de soins pour les maladies rares. HAS; 2012.
2. Benachi A, Cordier A-G, Cannie M, Jani J. Advances in prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Fetal Neonatal Med.* déc 2014;19(6):331-7.
3. Annick Alperovitch, Joëlle Belaisch-Allart, Frédérique Dreifuss-Netter, Patrick Gaudray, Xavier Lacroix, Pierre Le Coz (rapporteur), et al. Avis sur les problèmes éthiques liés aux diagnostics anténatals : le diagnostic prénatal (DPN) et le diagnostic préimplantatoire (DPI). Comité Consultatif National d’Ethique pour les Sciences de la Vie et de la Santé ; 2009 oct. Report No.: 107.
4. Robert E, Källén B, Harris J. The epidemiology of diaphragmatic hernia. *Eur J Epidemiol.* sept 1997;13(6):665-73.
5. Mr L, Jf R, Ma K, Lk B, Ja B. Prenatal diagnoses and outcomes of congenital diaphragmatic hernia. *J Miss State Med Assoc.* mars 2007;48(3):67-71.
6. Iqbal CW, Derderian SC, Lusk L, Basta A, Filly RA, Lee H, et al. Outcomes for Prenatally Diagnosed Right Congenital Diaphragmatic Hernia. *Fetal Diagn Ther.* 4 mars 2015;
7. Fisher JC, Jefferson RA, Arkovitz MS, Stolar CJH. Redefining outcomes in right congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* févr 2008;43(2):373-9.
8. Bérénice Doray (Berenice.Doray@chru-strasbourg.fr)<sup>1,2</sup>, Béatrice Dott<sup>2</sup>, Christophe Cordier<sup>1</sup>, Hélène Dollfus<sup>1,2</sup> / Faculté de Médecine, Université Louis Pasteur,

Strasbourg, France 2 / Fédération de Génétique, Hôpital de Hautepierre, Strasbourg, France. Épidémiologie, génétique et diagnostic prénatal des malformations diaphragmatiques en Alsace, France. Bull Épidémiologique Hebd. juillet 2008;(28 - 29):254-7.

9. Fabrice Michel. APPROCHE ETHIQUE DE LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGENITALE [Éthique]. [Marseille, France]: Aix Marseille; 2014.
10. Yang W, Carmichael SL, Harris JA, Shaw GM. Epidemiologic characteristics of congenital diaphragmatic hernia among 2.5 million california births, 1989–1997. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol.* 1 mars 2006;76(3):170-4.
11. Yang W, Carmichael SL, Harris JA, Shaw GM. Epidemiologic characteristics of congenital diaphragmatic hernia among 2.5 million california births, 1989–1997. *Birt Defects Res A Clin Mol Teratol.* 1 mars 2006;76(3):170-4.
12. Gorincour G. Intérêt pronostic de la mesure du volume pulmonaire foetal par IRM dans la hernie diaphragmatique congénitale [Thèse d'exercice]. [1969-2011, France]: Université d'Aix-Marseille II; 2003.
13. Tézier P. Pronostic des hernies diaphragmatiques congénitales: intérêt de l'IRM foetale et de l'échographie : à propos d'une série de cas marseillaise. Marseille, France; 2010. 63 p.
14. Haddad J, Langer B. Médecine foetale et néonatale. Springer Science & Business Media; 2004. 604 p.
15. Bonfils M, Emeriaud G, Durand C, Brancato S, Nugues F, Jouk P, et al. Fetal lung volume in congenital diaphragmatic hernia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* sept 2006;91(5):F363-4.
16. Bairdain S, Betit P, Craig N, Gauvreau K, Rycus P, Wilson JM, et al. Diverse Morbidity and Mortality Among Infants Treated with Venoarterial Extracorporeal Membrane Oxygenation. *Curēus.* avr 2015;7(4):e263.

17. Van der Cammen-van Zijp MHM, Janssen AJWM, Raets MM, van Rosmalen J, Govaert P, Steiner K, et al. Motor performance after neonatal extracorporeal membrane oxygenation: a longitudinal evaluation. *Pediatrics*. août 2014;134(2):e427-35.
18. Kays DW, Islam S, Richards DS, Larson SD, Perkins JM, Talbert JL. Extracorporeal Life-Support of Patients with Congenital Diaphragmatic Hernia: How Long Should We Treat? *J Am Coll Surg*. avr 2014;218(4):808-17.
19. García H, Torres-Gutiérrez J, Peregrino-Bejarano L, Cruz-Castañeda MA. [Risk factors for nosocomial infection in a level III Neonatal Intensive Care Unit]. *Gac Médica México*. déc 2015;151(6):711-9.
20. Ruseva R, Koleva V. [The prognostic indices in congenital diaphragmatic hernia. Its management]. *Akusherstvo Ginekol*. 1997;36(2):15-7.
21. Kassab B, Devonec S, Arnould P, Claris O, Chappuis JP, Thoulon JM. [Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: evaluation of the prognosis]. *J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod*. avr 2000;29(2):170-5.
22. Colvin J, Bower C, Dickinson JE, Sokol J. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: a population-based study in Western Australia. *Pediatrics*. sept 2005;116(3):e356-63.
23. Bouchghoul H, Senat M-V, Storme L, de Lagausie P, Begue L, Khen-Dunlop N, et al. Congenital diaphragmatic hernia: does gestational age at diagnosis matter when evaluating morbidity and mortality? *Am J Obstet Gynecol*. oct 2015;213(4):535.e1-7.
24. Cannie M, Jani J, Meersschaert J, Allegaert K, Done' E, Marchal G, et al. Prenatal prediction of survival in isolated diaphragmatic hernia using observed to expected total fetal lung volume determined by magnetic resonance imaging based on either gestational age or fetal body volume. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 1 oct 2008;32(5):633-9.

25. Hedrick HL, Danzer E, Merchant A, Bebbington MW, Zhao H, Flake AW, et al. Liver position and lung-to-head ratio for prediction of extracorporeal membrane oxygenation and survival in isolated left congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol.* 1 oct 2007;197(4):422.e1-422.e4.
26. Dommergues M, Louis-Sylvestre C, Mandelbrot L, Oury JF, Herlicoviez M, Body G, et al. Congenital diaphragmatic hernia: can prenatal ultrasonography predict outcome? *Am J Obstet Gynecol.* avr 1996;174(4):1377-81.
27. Ruano R, Bunduki V, Silva MM, Yoshizaki CT, Tanuri U, Macksoud JG, et al. Prenatal diagnosis and perinatal outcome of 38 cases with congenital diaphragmatic hernia: 8-year experience of a tertiary Brazilian center. *Clin São Paulo Braz.* juin 2006;61(3):197-202.
28. Cannie M, Jani J, Chaffiotte C, Vaast P, Deruelle P, Houfflin-Debauge V, et al. Quantification of intrathoracic liver herniation by magnetic resonance imaging and prediction of postnatal survival in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 1 oct 2008;32(5):627-32.
29. Walsh DS, Hubbard AM, Olutoye OO, Howell LJ, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Assessment of fetal lung volumes and liver herniation with magnetic resonance imaging in congenital diaphragmatic hernia. *Am J Obstet Gynecol.* nov 2000;183(5):1067-9.
30. Leonardo Gucciardo MD, Jan Deprest\* MD, Elise Done' MD, Tim Van Mieghem MD, Fetal Medicine Unit, University Hospitals Leuven, Belgium, Marc Van de Velde MD, et al. Prediction of outcome in isolated congenital diaphragmatic hernia and its consequences for fetal therapy. *2007;22(11):123-38.*

## Annexe 1 : Grille de recueil

# Grille de recueil

Identification de patient	
Nom	
Prénom	
N° de dossier	

## Données anténatales

Caractérisation	
Coté de la hernie	
Malformations associées	
Caryotype: anomalies chromosomiques	

Signes échographiques	
Terme de l'échographie diagnostique en SA	
LHR et terme correspondant (SA)	
LHR o/a	

IRM		
Mesure du volume pulmonaire total, droit, gauche (mL) et le terme correspondant (SA)	VPD :	
	VPG :	
	VPT :	VPT o/a :

Foie hernié :  oui  non

## Données per-natales

Naissance	
Terme (SA)	
Poids (g)	
Sexe	

Date et heure de naissance :

## Données post-natales

### Chirurgie : fermeture du défaut diaphragmatique

Délai : .....

### Décès

Date de décès : .....

Arrêt ou limitation des soins

.....

date de décision de la LATA : .....

date de(s) réunion(s) éthique(s) :

ou

Echec de réanimation

Etiologie du décès :

- HTAP
- Infection
- Complication inattendue : .....  
⇒ Date de diagnostic de la complication : .....
- Troubles neurologiques

Position des parents :



## RÉSUMÉ

**Introduction :** Le diagnostic anténatal d'une hernie diaphragmatique congénitale (HDC) induit une évaluation du pronostic afin de pouvoir orienter la prise en charge. Plusieurs études sont centrées sur l'évaluation de ces facteurs pronostiques et les mettent en lien avec le devenir de l'enfant mais aucune ne s'intéresse aux nouveau-nés décédés.

**Objectif de l'étude :** Déterminer la pertinence des facteurs pronostiques anténatals chez les nouveau-nés décédés porteurs d'une HDC avec pour sous-objectif de rechercher un lien entre les facteurs pronostiques et les étiologies de décès des nouveau-nés porteurs d'une HDC.

**Matériels et méthode :** Il s'agit d'une étude rétrospective sur dossier aux centres hospitalo-universitaires de Marseille sur une période de dix ans. Tous les nouveau-nés, décédés de la salle de naissance au service de réanimation, porteurs d'une HDC diagnostiquée en anténatal ont été inclus dans l'étude. Les facteurs pronostiques anténatals étudiés étaient : le terme diagnostique, le Long to Head Ratio observé/attendu, le volume pulmonaire total observé/attendu et la position du foie. Ces mesures anténatales ont été corrélées à la cause du décès. Le lien entre les causes de décès et les modalités de décès (limitation et arrêt des traitements actifs ou échec de réanimation) ont ensuite étudié.

**Résultats :** Sur les 25 cas, 14 sont décédés suite à une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), 8 suite à une complication inattendue, 2 suite à une infection et 1 suite à un trouble neurologique. Aucun lien n'a été retrouvé entre l'étiologie du décès et les facteurs pronostiques. Les modalités de décès ne sont pas corrélées aux étiologies de décès.

**Conclusion :** L'HTAP est la première cause de décès suite à une HDC. Les facteurs pronostiques utilisés sont prédictifs de l'HTAP et sont donc uniquement des indices sur les chances de survie à la naissance. Leur pertinence est donc discutée. À l'issue de ce travail, malgré l'absence de résultat significatif, différentes questions, principalement éthiques, se sont posées, concernant la fin de vie de ces enfants.

**Mots-clés :** Hernie diaphragmatique congénitale, pronostic anténatal, étiologie de décès, limitation et arrêt des traitements actifs, échec de réanimation

**Introduction :** Antenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia (CDH) induces an assessment of prognosis in order to guide the treatment. Several studies have focused on evaluating these prognostic factors and put them in connection with the fate of the child with but none is interested in newborns died.

**Objective of the study :** Determine the adequacy of antenatal prognostic factors among newborns died bearers of a CDH with the sub-objective search for a link between prognostic factors and etiologies of death of newborns holders an CDH.

**Material and methods :** It's a retrospective study of case to university hospitals in Marseille over ten years. All newborns died in the delivery room to the intensive care unit, holders of a diagnosed prenatally CDH were included in the study. Antenatal prognostic factors studied were : the diagnostic term, Long to Head ratio observed / expected, the total lung volume observed / expected and liver position. These antenatal data were correlated to the cause of death. The link between the causes of death and death conditions (limiting and stopping active treatment or resuscitation failure) is then studied.

**Result :** Of the 25 cases, 14 died from pulmonary hypertension 8 following an unexpected complication, 2 following infection and 1 suite with a neurological disorder. No link was found between the etiology of death and prognostic factors. Death modalities are not correlated with death causes.

**Conclusion :** Pulmonary hypertension is the leading cause of death from CDH. Prognostic factors used are predictive of pulmonary hypertension and are only hints about the chances of survival at birth. Their relevance is discussed. Following this work, despite no significant result, various issues, mainly ethical, have asked us about the end of life of these children.

**Key Word :** Congenital diaphragmatic hernia, antenatal prognosis, death etiology, limiting and stopping active treatment, resuscitation failure