

RÉFÉRENTIELS EN CHIRURGIE PEDIATRIQUE



naître
en languedoc roussillon

HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

Ce référentiel a été rédigé sous l'égide du réseau périnatal Naître en Languedoc Roussillon par les professionnels de santé du Languedoc Roussillon suivants :

- **BEGUE Laétita**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **BIGORRE Michèle**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **BOULOT Pierre**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **CRIBALLET Gisèle**, Sage femme, Coordinatrice réseau périnatal, St Gély du Fesc
- **CAPTIER Guillaume**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **FORGUES Dominique**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **GUIBAL Marie Pierre**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **KALFA Nicolas**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **LOPEZ Christophe**, Chirurgien Urologique Pédiatrique, CHU Montpellier.
- **LOUAHEM M SABAH Djamel**, Chirurgien Orthopédique Pédiatrique, CHU Montpellier.
- **SABATIER-LAVAL Edith**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier et de Nimes.

AVERTISSEMENT

Ces référentiels sont diffusés à titre informatif par le réseau périnatal Naître et Grandir en Languedoc Roussillon pour les professionnels de la périnatalité de la région.

Ils ont été rédigés en l'état actuel des connaissances à la date de validation du référentiel et n'engagent en aucun cas la responsabilité directe ou indirecte du réseau ou de ses membres quant aux conséquences qui pourraient découler de leur utilisation.

Réseau périnatal Naître et Grandir en Languedoc Roussillon

ZAE Les Verriès - 165 rue de l'Aven

34980 ST GELY DU FESC

Téléphone : 04 67 04 01 53 - Fax : 04 67 04 01 88 34

Email : naitre.lr@hotmail.fr

HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

QU'EST CE QU'UNE HERNIE DIAPHRAGMATIQUE ?

1. DEFINITION

La hernie diaphragmatique congénitale est un défaut de développement du diaphragme qui laisse persister une communication abdomino thoracique par un orifice dans le muscle diaphragmatique. Il en résulte une hernie des viscères abdominaux dans le thorax pendant la période critique de développement du tissu pulmonaire. Cette hernie se produit le plus souvent du côté gauche (87% des cas) .La hernie bilatérale est rare.

L'interférence entre la hernie et le développement pulmonaire entraîne une hypoplasie pulmonaire et une hypertension artérielle pulmonaire. Il existe également un défaut de production de surfactant. La hernie diaphragmatique survient dans environ 1 cas sur 2200 naissances. Le taux de survie global est de 75% en 2009.

2. DIAGNOSTIC ECHOGRAPHIQUE

La hernie diaphragmatique gauche est caractérisée par la présence d'une masse hétérogène dans l'hémi thorax gauche avec un refoulement médiastinal . Le contenu de cette masse hétérogène peut le plus souvent être identifié : il peut s'agir de l'intestin grêle, du colon, de l'estomac, et parfois dans les cas plus sévères du foie.

La hernie diaphragmatique droite est représentée par une masse homogène dans l' hémitorax droit avec déviation médiastinale controlatérale. Le repérage des vaisseaux hépatiques est essentiel ainsi que la position de la vésicule biliaire qui aide au diagnostic.

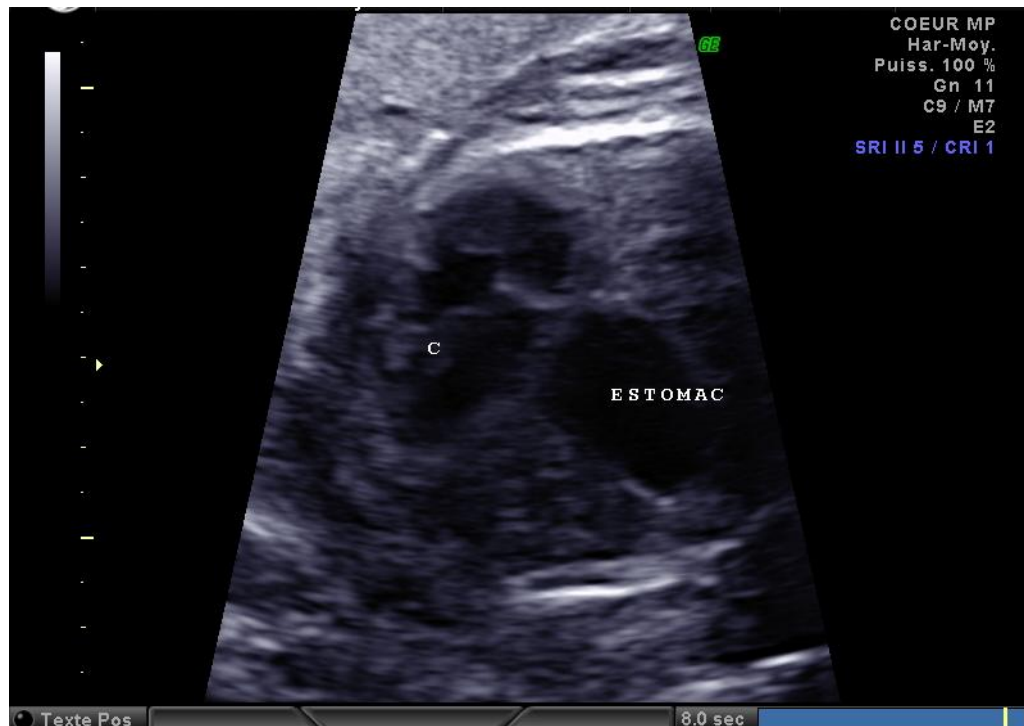


Figure 1 : Hernie diaphragmatique gauche : l'estomac est ascensionné dans le thorax et se retrouve au niveau du cœur (c). Celui-ci est dévié à droite. Coupe transversale médiastinale (Dr Le Gac Avignon)

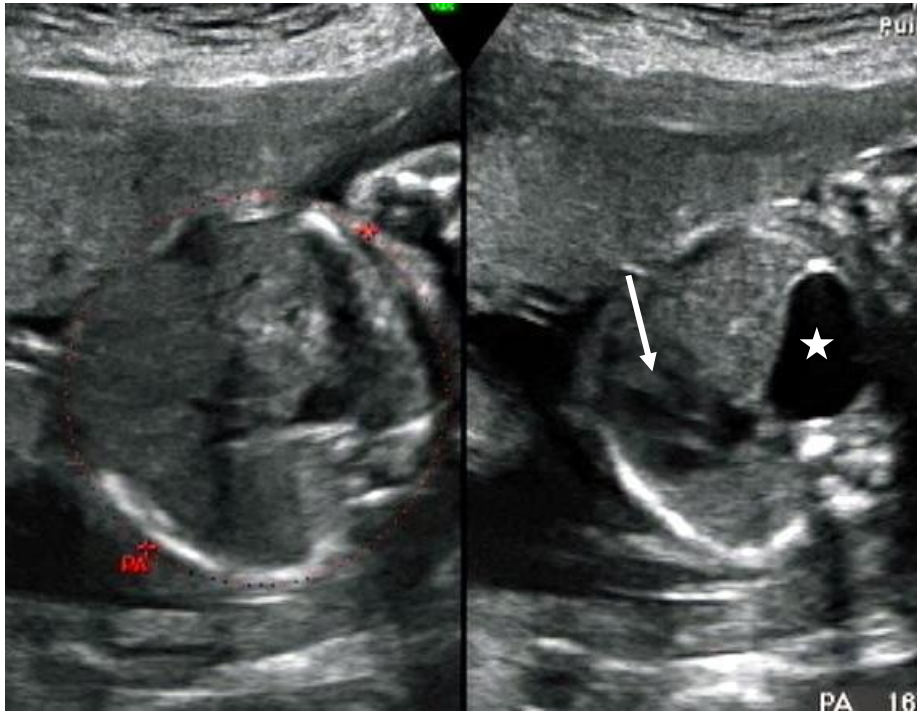


Figure 2 : Idem. Sur la coupe de référence abdominale (à gauche), l'estomac n'est plus visible. On le retrouve dans le thorax (étoile) avec un cœur latéralisé à droite (flèche) (Dr Bigi, Avignon)

Le diagnostic différentiel est la malformation adénomatoïde du poumon dans les formes kystiques, (cf. fiche images kystiques pulmonaires), l'éventration diaphragmatique, la séquestration pulmonaire, le kyste bronchogénique et le tératome médiastinal. La présence de liquide dans l'intestin grêle peut aider au diagnostic différentiel.

Une anarsaque peut être présente en raison de la déviation médiastinale et de la compression des gros vaisseaux.

QUELLE EST LA CAUSE DES HERNIES DIAPHRAGMATIQUES ?

La cause de survenue est probablement multifactorielle, la grande majorité des cas est sporadique même si des cas familiaux ont été décrits. Le risque de récurrence d'une hernie diaphragmatique isolée pour un même couple est d'environ 2%.

EXISTE-T-IL DES MALFORMATIONS ASSOCIEES ?

50% des hernies diaphragmatiques sont isolées. Les anomalies associées sont plus fréquentes dans les formes bilatérales.

Des anomalies chromosomiques sont retrouvées dans 10 à 20% des cas : le plus souvent trisomie 21, 18 et 13. Ont été rapportées des monosomie X, trisomie 5 partielle, trisomie 20 partielle et polyploïdies.

Parmi les autres anomalies associées sont décrites des anomalies du tube neural (anencéphalie, myélo-meningocèle, hydrocéphalie, encéphalocèle), des malformations cardiaques (CIV, coarctation de l'aorte). Sont également rencontrées : atrésie de l'œsophage, omphalocèle, fentes palatines (cf. fiche fentes).

UN AVIS GENETIQUE OU DU CPDPN EST IL NECESSAIRE ?

Il faut s'adresser à un CPDPN pour :

1. confirmer le diagnostic par un échographiste référent
2. Orienter les examens complémentaires : IRM fœtale (26SA) et amniocentèse.
3. Evaluer la gravité
4. Consultation prénatale avec le chirurgien et le néonatalogue après conclusions du CPDPN et résultat de l'IRM.
5. Organiser le suivi de la grossesse
6. Organiser la période périnatale : le lieu de naissance en niveau III.

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE PRENATALE ?

3. EVALUATION DE LA GRAVITE

Sont actuellement retenus :

- Le rapport LHR (lung to head ratio) qui représente la surface pulmonaire controlatérale sur la circonférence craniale dont l'interprétation est réservée aux experts du CPDPN.
- La position du foie intra thoracique. Celle-ci est au mieux appréciée par l'IRM antenatale mais également par l'échographie.
- Le volume pulmonaire fœtal: difficile à mesurer, l'évaluation se fait par l'IRM fœtal par rapport au volume pulmonaire attendu. Si le volume pulmonaire mesuré est inférieur à 30% du volume attendu le pronostic semble moins bon.

4. PLACE DE LA THERAPEUTIQUE PRENATALE

Selon la gravité, dans les formes sévères on peut proposer la mise en place d'un ballonnet intra trachéal sous foetoscopie qui facilitera le développement pulmonaire (PLUG). Il devra être retiré à 34SA.

5. SURVEILLANCE DE LA GROSSESSE

Echographies répétées à 28, 30, 32, 34 à 35 SA pour surveiller la croissance fœtale et le volume du liquide amniotique : un hydramnios peut apparaître entre 28 et 32 SA mais aussi un oligoamnios vers 34 SA ;

IRM à 26SA et 32SA.

Corticothérapie anténatale pour maturation fœtale systématique.

6. PLACE DE L'INTERRUPTION MEDICALE DE GROSSESSE

Celle-ci peut être acceptée dans des formes très sévères (formes bilatérales, anomalies chromosomiques, ..)

COMMENT SE DEROULERA L'ACCOUCHEMENT ?

L'enfant doit naître dans une maternité de **type III** dans laquelle une équipe de néonatalogie et de chirurgie pédiatrique est prête à intervenir. L'idéal étant de **programmer** cette naissance.

En règle générale, l'accouchement se fait par les voies naturelles.

QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE POSTNATALE ?

7. REANIMATION NEONATALE

Il faut une stabilisation respiratoire et hémodynamique (délai variable de 1 à 8 jours) utilisant divers moyens de pointe comme l'oscillation à haute fréquence ou le monoxyde d'azote pour lutter

contre l'hypertension artérielle pulmonaire. Celle-ci n'est pas toujours obtenue mettant un jeu le pronostic vital.

8. CHIRURGIE NEONATALE

L'intervention n'est pratiquée qu'après stabilisation dans un délai variable.

La réparation chirurgicale peut se faire par un abord thoracique ou abdominale avec parfois nécessité de pose de prothèse quand le muscle diaphragmatique ne peut être suturé sur lui-même car trop hypoplasique.

Diverses complications peuvent alors apparaître : respiratoires, infectieuses, ou dues à l'hyperpression intrabdominale créée par la réintégration des viscères dans l'abdomen.

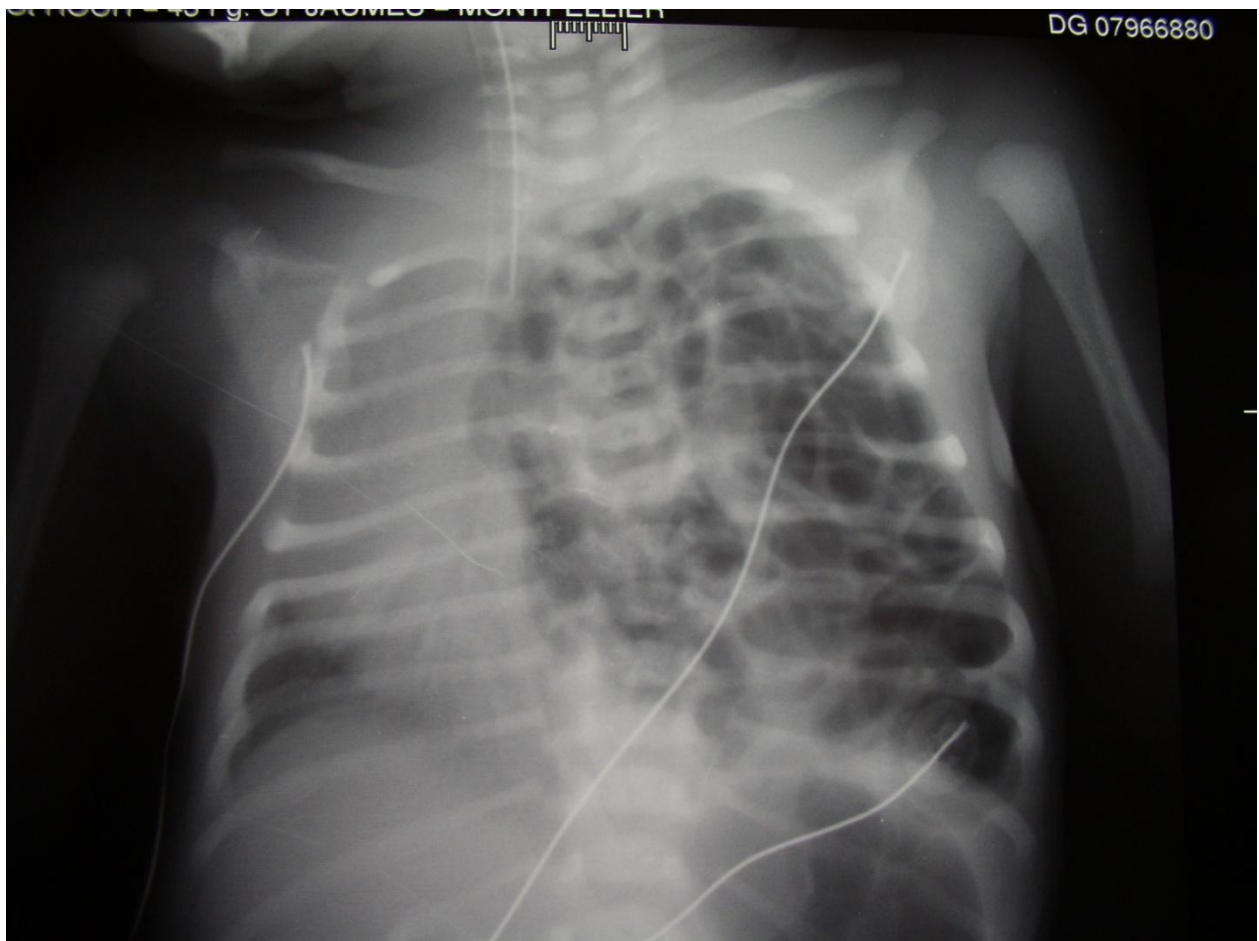
Petit à petit l'enfant est sevré du respirateur puis autonomisé et réalimenté.

9. EVOLUTION AVEC LA CROISSANCE

En cas de bonne tolérance péri-opératoire, la croissance se fait normalement avec, pour les rares enfants porteurs de prothèse, des ré-interventions chirurgicales pour augmenter la taille de celle-ci.

Un suivi conjoint entre les pneumo pédiatres et les chirurgiens est nécessaire au cours des cinq premières années de vie.

ASPECT RADIOLOGIQUE NEONATAL



Hernie diaphragmatique gauche (image Dr Forgues, Montpellier)