

# RÉFÉRENTIEL EN CHIRURGIE PÉDIATRIQUE

## HERNIE DIAPHRAGMATIQUE



### 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

Espace Bertin Sans – Bât. C – 1<sup>er</sup> étage – 59, avenue de Fès

34080 MONTPELLIER

Téléphone : 04 67 04 01 53

Email : [naitre.lr@nglr.fr](mailto:naitre.lr@nglr.fr)

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

### Rédacteurs :

- **FORGUES Dominique**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier

### Et le groupe régional de travail « Référentiels en Chirurgie Pédiatrique du Languedoc-Roussillon » :

- **ALKAR Fanny**, Chirurgien Orthopédique Pédiatrique, CHU Montpellier
- **BEGUE Laetitia**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **BIGORRE Michèle**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **BLARD Hélène**, Sage-Femme, Coordinatrice médicale réseau périnatal, Montpellier
- **BORREGO Paula**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **BOSC Olivier**, Chirurgien Pédiatrique, Montpellier
- **BOULOT Pierre**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **CAPTIER Guillaume**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **DELPONT Marion**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **DEQUAE Pascal**, Chirurgien Pédiatrique, Montpellier
- **FLANDRIN Anaïg**, Gynécologue Obstétricien Échographiste, Montpellier
- **FRIES Nicolas**, Gynécologue Obstétricien Échographiste, Montpellier
- **FUCHS Florent**, Gynécologue Obstétricien, CHU Montpellier
- **GUIBAL Marie Pierre**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **GROSJEAN Frédéric**, Gynécologue Obstétricien, CHU Nîmes
- **JACQUOT Aurélien**, Pédiatre, Montpellier
- **KALFA Nicolas**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier
- **LE GAC Marie-Pascale**, Gynécologue Obstétricien Échographiste, Avignon et CHU de Nîmes
- **LOPEZ Christophe**, Chirurgien Urologique Pédiatrique, CHU Montpellier.
- **LOUAHEM M SABAH Djamel**, Chirurgien Orthopédique Pédiatrique, CHU Montpellier.
- **MAILLET Olivier**, Chirurgien Pédiatrique, Montpellier
- **MOUSTY Ève**, Gynécologue Obstétricien, CHU Nîmes
- **PUEL Odile**, Sage-Femme Cadre, CH Béziers
- **SABATIER- Edith**, Chirurgien Pédiatrique, CHU Montpellier et de Nîmes.

## SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION .....</b>	<b>4</b>
<b>QU'EST-CE QU'UNE HERNIE DIAPHRAGMATIQUE? .....</b>	<b>4</b>
1. DÉFINITION .....	4
2. DIAGNOSTIC ÉCHOGRAPHIQUE.....	4
<b>QUELLE EST LA CAUSE DES HERNIES DIAPHRAGMATIQUES ? .....</b>	<b>6</b>
<b>EXISTE-T-IL DES MALFORMATIONS ASSOCIÉES ? .....</b>	<b>6</b>
<b>UN AVIS GÉNÉTIQUE OU DU CPDPN EST-IL NÉCESSAIRE ? .....</b>	<b>7</b>
<b>QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE PRÉNATALE ? .....</b>	<b>7</b>
1. ÉVALUATION DE LA GRAVITÉ.....	7
2. PLACE DE LA THÉRAPEUTIQUE PRÉNATALE .....	7
3. SURVEILLANCE DE LA GROSSESSE .....	7
4. PLACE DE L'INTERRUPTION MÉDICALE DE GROSSESSE .....	8
<b>COMMENT SE DÉROULERA L'ACCOUCHEMENT ? .....</b>	<b>8</b>
<b>QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE NÉONATALE ? .....</b>	<b>8</b>
1. RÉANIMATION NÉONATALE.....	8
2. CHIRURGIE NÉONATALE.....	8
<b>ASPECT RADIOLOGIQUE NÉONATAL .....</b>	<b>9</b>

## INTRODUCTION

### ❖ 4 Points essentiels :

- ⇒ **Évaluation rapide CPDPN**
- ⇒ **Pronostic variable, pouvant être sévère**
- ⇒ **Évaluation du pronostic par échographie et IRM**
- ⇒ **Suivi conjoint pédiatre-néonatalogue et chirurgien**

## QU'EST-CE QU'UNE HERNIE DIAPHRAGMATIQUE?

### 1. DÉFINITION

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'âge gestationnel où se produit le passage des viscères dans le thorax est variable et peut être tardif.

L'interférence entre la hernie et le développement pulmonaire entraîne une hypoplasie pulmonaire et une hypertension artérielle pulmonaire.

La hernie diaphragmatique survient dans environ 1 cas sur 2200 naissances.

### 2. DIAGNOSTIC ÉCHOGRAPHIQUE

Le diagnostic se fait le plus souvent avant le 3<sup>ème</sup> trimestre de la grossesse.

Quelques rares cas sont diagnostiqués au dernier trimestre ou en postnatal.

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.

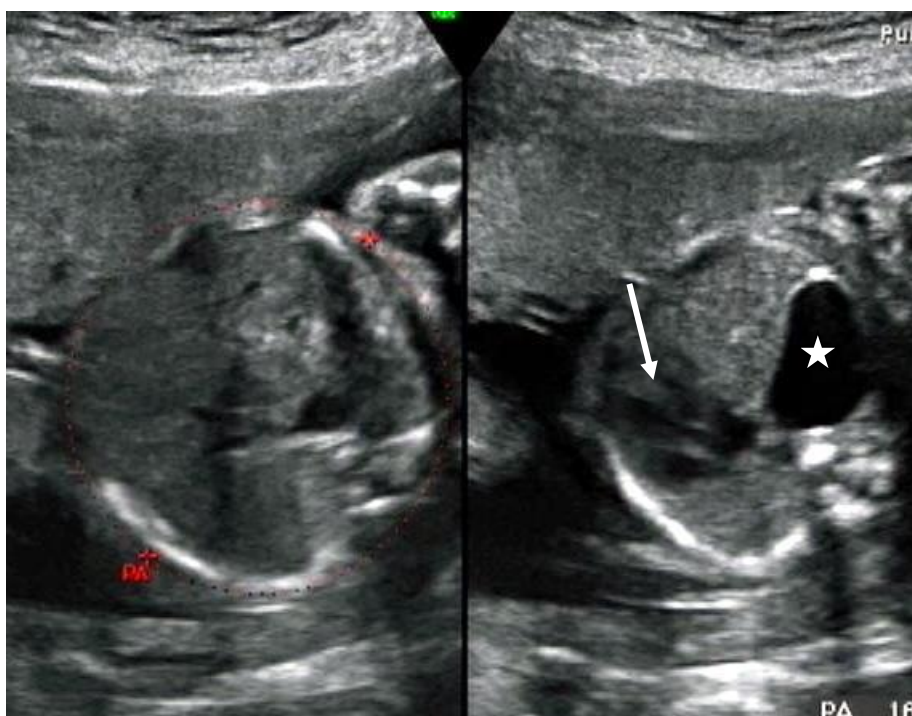
La hernie diaphragmatique droite est représentée par une masse homogène dans l'hémi-thorax droit avec déviation médiastinale controlatérale.

Le repérage des vaisseaux hépatiques est essentiel ainsi que la position de la vésicule biliaire qui aide au diagnostic.



**Figure 1 : Hernie diaphragmatique gauche :**

- ⇒ Estomac dans l'hémithorax G et mesure du poumon droit en arrière de la coupe
    - ⇒ 4 cavités du cœur refoulé à droite.
- (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)



**Figure 3: Hernie de coupole diaphragmatique droite dans un contexte de délétion interstitielle du chromosome 4**

- Estomac intra-abdominal en place, à gauche vésicule biliaire non vue
  - Masse homogène dans le thorax, à droite, refoulant le cœur à gauche
- (Dr Le Gac, Avignon)

Le diagnostic différentiel est la malformation adénomatoïde du poumon dans les formes kystiques, (cf. fiche images kystiques pulmonaires), l'événement 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 anasarque 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 ASSOCIÉES ?

50% des hernies diaphragmatiques sont isolées.

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.**

→ **Avis généticien important**

Parmi les autres anomalies associées sont décrites des anomalies du tube neural (anencéphalie, myéломéningocèle, 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 GÉNÉTIQUE OU DU CPDPN EST-IL NÉCESSAIRE ?

OUI, il faut un avis génétique, s'adresser à un CPDPN

## QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE PRÉNATALE ?

1. Confirmer le diagnostic par un échographiste référent.
2. Orienter les examens complémentaires : IRM fœtale (**26 SA**) et **amniocentèse**.
3. Évaluer la gravité : mesure du volume pulmonaire et évaluation de la position du foie dans les hernies gauches (**échographie** et IRM). Les différents syndromes microdélétionnels associés aux HCD justifient la recherche d'ACPA( analyse des chromosomes sur puce à ADN)
4. Consultation prénatale avec le chirurgien pédiatrique et le néonatalogue.
5. Organiser le suivi de la grossesse.
6. Organiser la période périnatale : le lieu de naissance en niveau III.

### 1. ÉVALUATION DE LA GRAVITÉ

Sont actuellement retenus :

- Le rapport LHR (lung to head ratio) qui représente la surface pulmonaire controlatérale sur la circonférence crâniale dont l'interprétation est réservée aux experts du CPDPN.
- La position du foie intra thoracique. Celle-ci est au mieux appréciée par l'IRM anténatale 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.

### 2. PLACE DE LA THÉRAPEUTIQUE PRÉNATALE

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

### 3. SURVEILLANCE DE LA GROSSESSE

- Échographies 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 34SA.
- IRM à 26SA et 32SA.
- Corticothérapie anténatale pour maturation fœtale systématique.
- Le transfert in-utéro doit être anticipé

#### 4. PLACE DE L'INTERRUPTION MÉDICALE DE GROSSESSE

Celle-ci peut être discutée dans des formes sévères.

### COMMENT SE DÉROULERA 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.

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

### QUELLE EST LA PRISE EN CHARGE NÉONATALE ?

#### 1. RÉANIMATION NÉONATALE

Il faut une stabilisation respiratoire et hémodynamique 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 et peut mettre en jeu le pronostic vital.

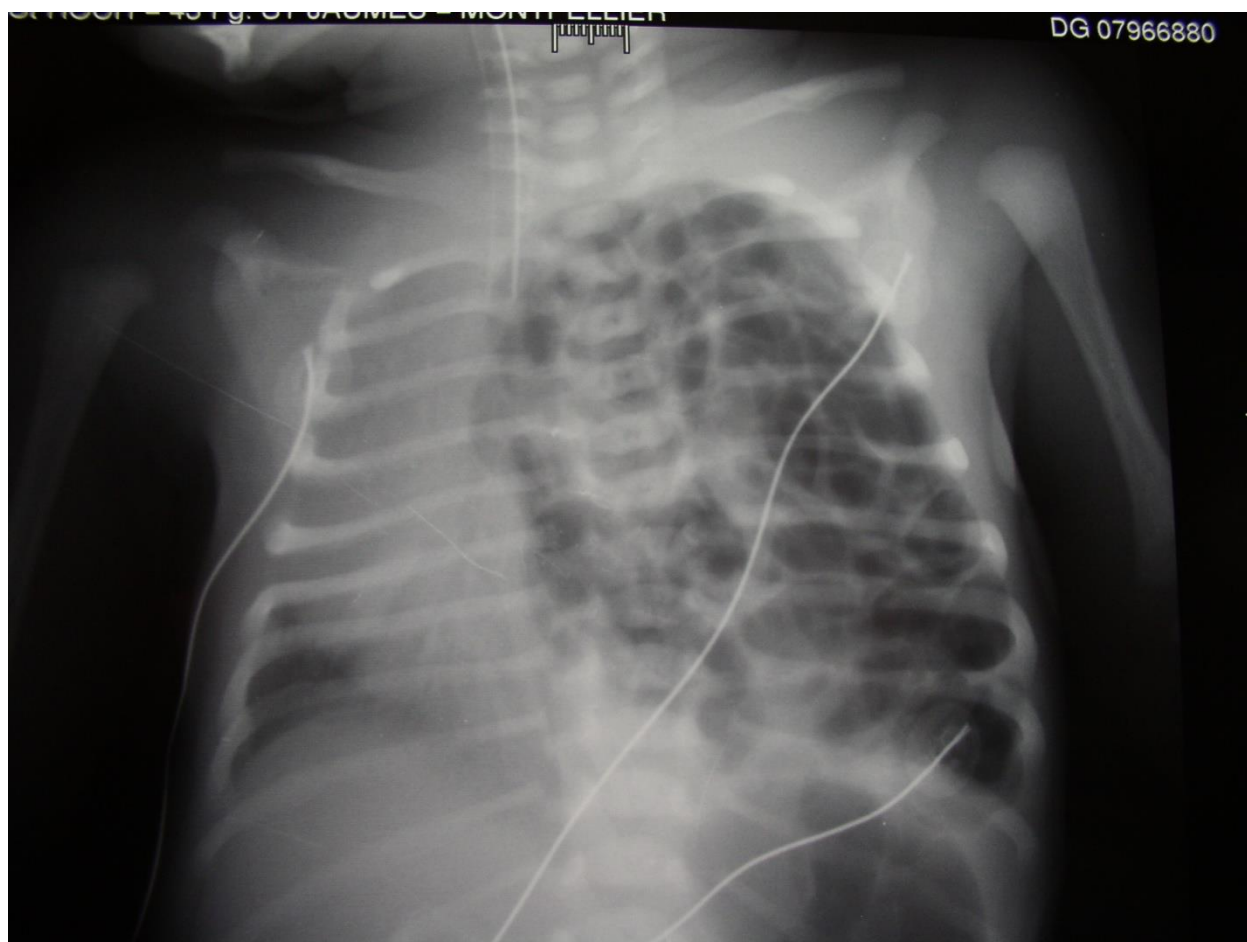
#### 2. CHIRURGIE NÉONATALE

La réparation chirurgicale peut se faire par un abord thoracique ou abdominal avec parfois nécessité de pose de prothèse quand le muscle diaphragmatique ne peut être suturé.

La récurrence est une complication spécifique à la hernie diaphragmatique. Elle nécessite une nouvelle intervention.



## ASPECT RADIOLOGIQUE NÉONATAL



**Hernie diaphragmatique gauche** (image Dr Forgues, Montpellier)