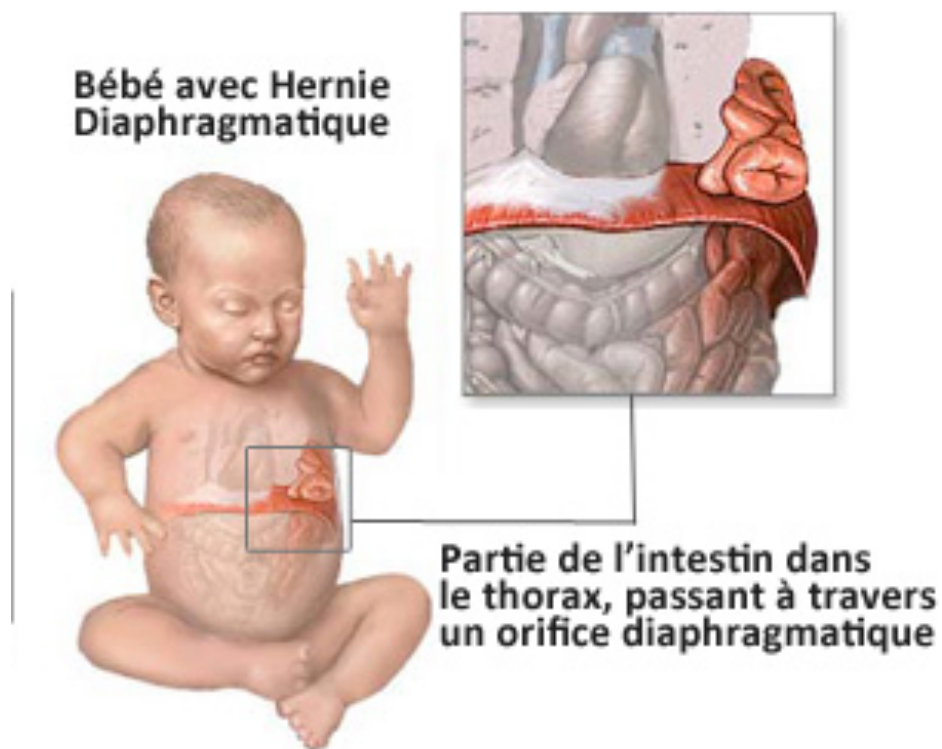


# La hernie diaphragmatique congénitale



Spécialisation Pédiatrie 2011-2012  
Cours du Dr. Epicum  
Celine Barbeaux  
Audrey Massart

# Table des matières

1. Définition

2. Deux types de hernie diaphragmatique

3. La hernie de Bochdalek

1. Fréquence

2. Physiopathologie

3. Facteurs favorisants

4. Diagnostic

5. Signes et symptômes

6. Malformations associées

7. Traitements

8. Pronostic

9. Complications

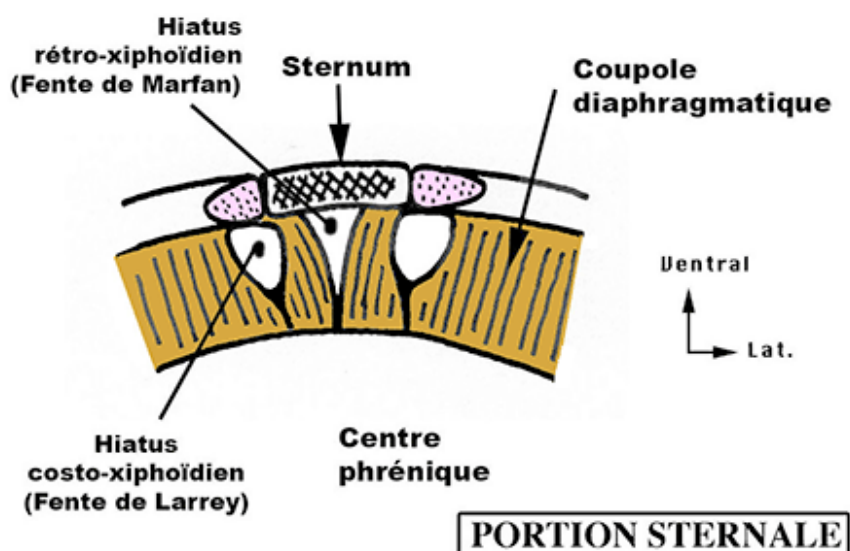
# 1. Définition

Dans la hernie diaphragmatique congénitale, il existe une communication anormale entre la cavité abdominale et thoracique au travers d'une brèche diaphragmatique. Cette ouverture permet à une partie des organes qui se trouvent normalement dans l'abdomen de monter dans la cavité thoracique.

## 2. Deux types de Hernie diaphragmatique

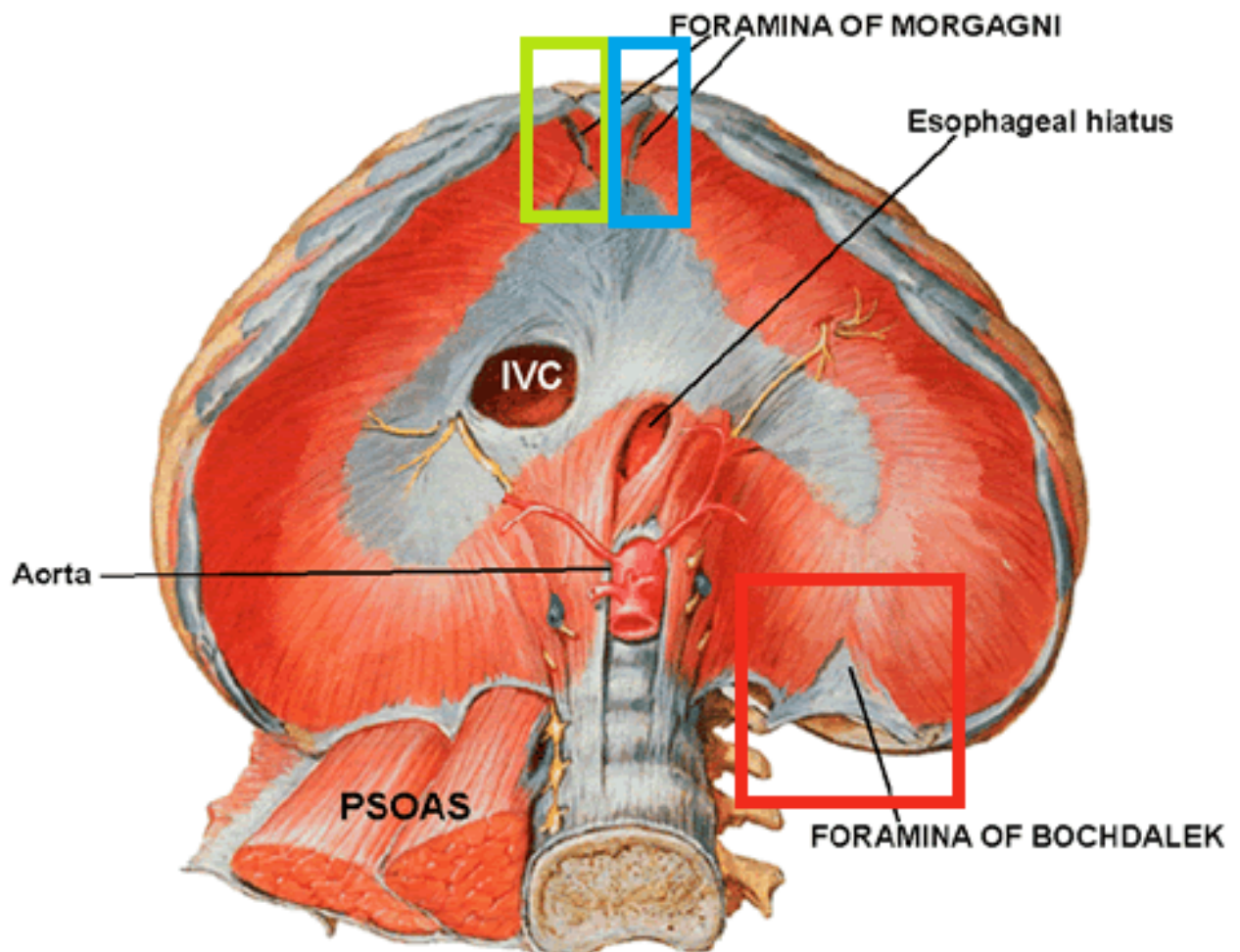
### La hernie de Morgagni – Larrey

- Cette hernie appelée aussi hernie rétro-costo-xyphoïdienne est congénitale et se situe entre le sternum en avant et les faisceaux musculaires d'insertion antérieur du diaphragme en arrière.
- Elle peut se présenter soit dans la fente de Marfan (à droite – hernie de Morgagni) soit dans la fente de Larrey (à gauche – hernie de Larrey). Dans la plupart des situations, cette hernie est centrale, on parle donc de hernie de Morgagni-Larrey.
- Le sac herniaire contient dans la majorité des cas une portion de colon.
- Elle est rare et représente 3% des cas des hernies diaphragmatiques et se retrouve plus chez la fille.
- Le plus souvent asymptomatique, elle est découverte dans la plupart des cas de manière fortuite et tardive lors, par exemple, d'une radiographie du thorax. Elle peut apparaître en diagnostic prénatal mais généralement vers l'âge de 4-6 ans suite à des bronchites chroniques.
- Cette forme de hernie est de bon pronostic et pose peu de problèmes.
- Les complications sont exceptionnelles (étranglement du colon ou de l'estomac hernié).
- Il n'existe pas de pathologies pulmonaires associées.
- Le traitement sera chirurgical par laparotomie avec résection du sac et suture de la brèche. L'indication chirurgicale se fera si la hernie est volumineuse et présente des symptômes.



## La hernie de Bochdalek

- Cette hernie appelée aussi hernie diaphragmatique congénitale postéro latérale gauche est la forme la plus fréquente (80-90% des cas).
- Elle est dix fois plus présente à gauche qu'à droite car le foie joue un rôle protecteur au niveau du côté droit, elle existe aussi en bilatéral.
- C'est ce type de hernie qui nous intéresse et que nous allons aborder tout au long de ce travail.



Coupe de thorax vue d'en bas

Fente de Marfan (à droite) = hernie de Morgagni

Fente de Larrey (à gauche) = hernie de Larrey

Hernie de bochdalek gauche (la plus fréquente)

# 3. La hernie de Bochdalek

## 1. Fréquence :

La hernie diaphragmatique de Bochdalek survient dans 1 cas/2200 naissances. Elle est plus fréquente chez les garçons que les filles.

## 2. Physiopathologie :

In utéro, les organes du fœtus se développent en plusieurs stades.

La formation du diaphragme se fait entre la 7<sup>e</sup> et la 10<sup>e</sup> semaine de grossesse en même temps que l'œsophage, l'estomac et les intestins.

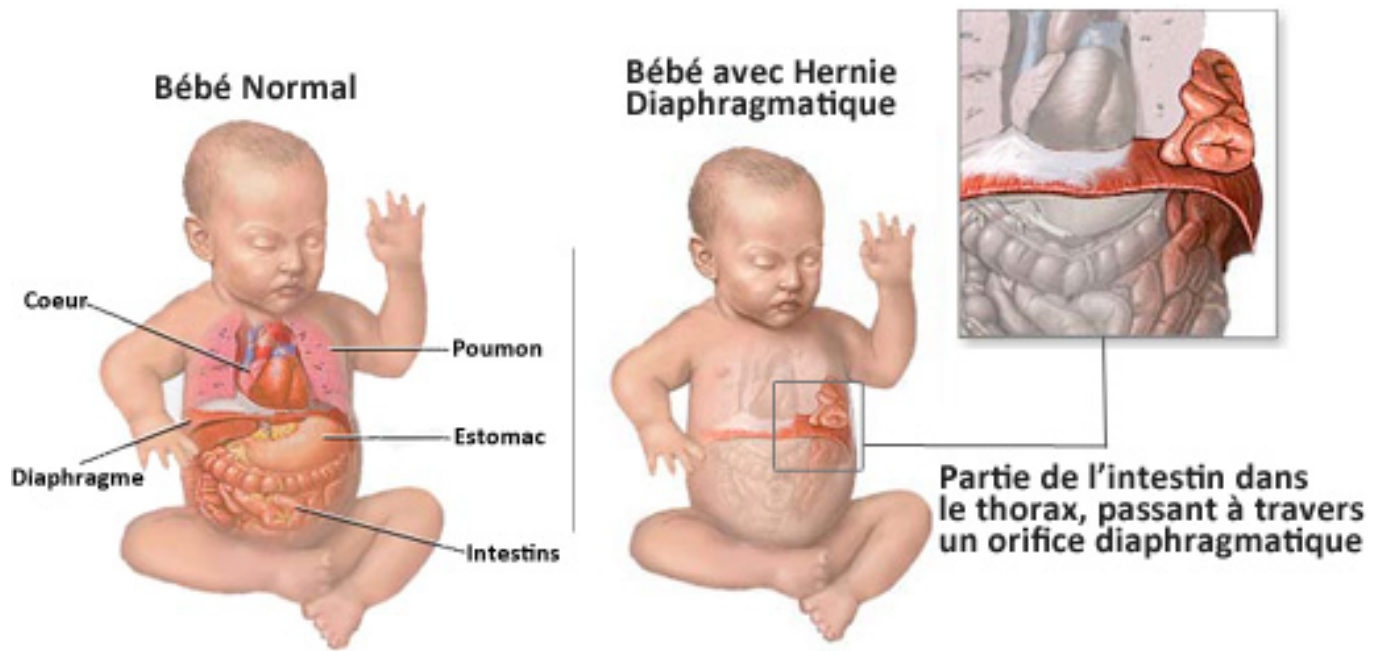
Quand l'enfant présente une hernie diaphragmatique, on constate un développement anormal du diaphragme et du tube digestif.

La masse intestinale peut remonter dans le thorax à travers des brèches dans le diaphragme et entraîner diverses conséquences sur l'organisme, à savoir :

- Une compression du cœur qui est alors dévié du côté opposé pouvant engendrer des malformations associées et une hypoplasie du ventricule gauche. Celui-ci sous développé n'assure pas une circulation suffisante pour tout le corps. Le cœur droit arrive à compenser pendant un moment mais ce travail supplémentaire entraîne finalement sa défaillance.
- Un mauvais développement des intestins avec un apport sanguin insuffisant. Il est donc primordial d'agir dans les 6h car au-delà de ce délai survient une nécrose des intestins.
- Une hypoplasie des poumons du côté gauche étant donné qu'ils n'ont pas assez d'espace pour se développer correctement. Ceci peut donc engendrer dès la naissance une insuffisance cardio-respiratoire sévère. Cette anomalie est dangereuse et peut être mortelle. L'hypoplasie peut engendrer une hypertension pulmonaire.

*Dans l'hypoplasie pulmonaire, les alvéoles sont moins nombreuses et n'assurent donc pas une oxygénation suffisante. Elles ne se remplissent pas suffisamment d'air et se dégonflent rapidement dû à un manque de surfactant (film mince recouvrant les alvéoles ayant la capacité de diminuer les tensions et empêchant ainsi le collapsus de celles-ci).*

*Cette hypoplasie peut engendrer une hypertension pulmonaire et le retour à la circulation fœtale car toute altération physiopathologique avant la fermeture anatomique (2 à 3 semaines de vie) du foramen ovale et du canal artériel peut entraîner une réouverture des shunts droit-gauche.*



### **3.Facteurs favorisants :**

Il est difficile de parler des facteurs favorisants car   l'heure actuelle, ils sont encore m connus.

- Cette affection est multifactorielle, g n tique et environnementale.

Les scientifiques ne comprennent pas encore compl tement le ph nom ne mais si un enfant vient au monde avec comme seul probl me de sant  une HD, la m re a 2chances/100 d'avoir un enfant pr sentant la m me affection   sa prochaine grossesse.

- Les gar ons.

## 4.Diagnostic :

### Anténatal

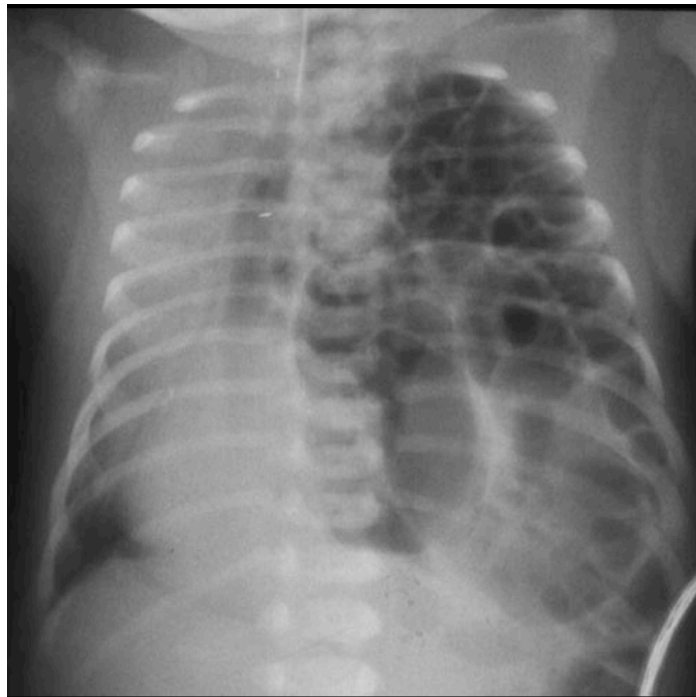
Le diagnostic anténatal consiste en :

- Une échographie fœtale qui montre la présence d'une masse intestinale dans le thorax.
- La présence d'un hydramnios (quantité excessive du liquide amniotique)
- Une échocardiographie fœtale pour rechercher des malformations associées au niveau cardiaque.

Le diagnostic anténatal est de plus en plus fréquent de nos jours. Il permet une prise en charge optimale de l'enfant dès sa venue au monde.

### Postnatal

- Un examen clinique du bébé
- Une radiographie du thorax afin de confirmer ce diagnostic. Elle montre une image hydro-aérique dans le thorax et le cœur repoussé.



- Des examens complémentaires :
  - Une échocardiographie pour rechercher une hypoplasie du ventricule gauche et des malformations associées.
  - Gaz de sang (reflet de la fonction respiratoire) afin d'évaluer la gravité de l'insuffisance respiratoire, on compare la Pao<sub>2</sub>, la Paco<sub>2</sub> et le ph.

## **5. Signes et symptômes :**


- Détresse respiratoire précoce et sévère en raison de l'hypoplasie pulmonaire avec dyspnée, augmentation de la fréquence respiratoire, cyanose.
- Dépression de l'abdomen car les intestins sont présents dans la cavité thoracique.
- Thorax bombé.
- Bruits cardiaques perçus du côté droit (dextrocardie).
- Constatation de bruits hydro-aériques à l'auscultation pulmonaire.



## **6. Malformations associées :**

- Cardiaques (les plus fréquentes) dues entre autre à la compression et au déplacement du cœur à droite
- Syndrome de Fryns (maladie associant une hernie diaphragmatique, un visage particulier et une hypoplasie pulmonaire et des extrémités des membres)
- Du tube neural, du système nerveux central
- Du système digestif (omphalocèle, imperforation anale)
- De l'appareil génito-urinaire
- Du système respiratoire
- Squelettiques
- Anomalies chromosomiques (trisomies)

## 7. Traitement :

 **urgence** car l'évolution naturelle de cette pathologie conduit au décès dans les heures qui suivent la naissance.

### Temps pré-opératoire

- En premier lieu : Placement d'une sonde gastrique sous aspiration douce pour décompresser le thorax.
- Stabilisation du nouveau-né d'un point de vue respiratoire avant l'intervention (bonne oxygénation...).
- Surveillance des paramètres : fréquence cardiaque, saturation, le Co2...
- Aux soins intensifs : intubation et ventilation à basse pression (afin d'éviter la rupture des alvéoles pulmonaires du poumon hypoplasique à cause de pressions trop fortes et le pneumothorax).
- Mise en place d'accès veineux.
- Dans les formes graves : on utilise une machine cœur/poumon (ECMO= extra corporeal membrane oxygenation) qui fait le travail du cœur et des poumons si l'hypoxie est persistante. Cette technique est peu utilisée.

### Traitement chirurgical

#### **In utéro :**

Cette chirurgie est réservée au mauvais pronostic et n'est pratiquée que dans des centres spécialisés en chirurgie fœtale.

Durant leur développement, les poumons sont remplis d'un liquide synthétisé par les cellules pulmonaires. Si on obture la trachée in utéro, le liquide ne pourra s'évacuer. Cette technique (appelée PLUG) permet d'augmenter les pressions intra thoraciques et ainsi favoriser le développement pulmonaire.

Cette chirurgie consiste à introduire par endoscopie un ballonnet dans la trachée du fœtus pour ensuite le gonfler. La maman est sous anesthésie locorégionale et le fœtus est sous tranquillisant (en IM) pour limiter ses mouvements durant l'opération et pour diminuer la douleur provoquée par celle-ci.

Cette technique dure environ 10-20minutes selon l'expérience du chirurgien. Le ballonnet peut-être ôté en :

- Périnatale : en effectuant une ponction sous échographie (rare car difficile à exécuter) ou en réalisant la même technique que pour son placement (soit à l'aide d'une pince soit en le dégonflant).
- Postnatale : est pratiquée quand un ORL est sur place à l'accouchement.

Le taux de survie après cette opération est de 50-60% pour des enfants qui n'avaient que 10% de chance de survivre.

#### **Postnatale :**

On réalise le plus souvent une laparotomie sous costal gauche. On replace tous les organes dans la cavité abdominale. Ensuite, on répare la brèche diaphragmatique le plus souvent par une suture simple (fil non résorbable) ou par la mise en place d'une prothèse (avis partagé).

## **Temps post-opératoire**

- besoin d'O<sub>2</sub> après l'opération, le temps que le poumon hypoplasique redevienne fonctionnel. Le poumon se développe jusqu'à l'âge de 8ans.

## **8.Pronostic :**

La hernie diaphragmatique congénitale de Bochdalek est une pathologie très grave. Cette maladie présente une mortalité d'environ 40% et une morbidité élevée (50% des survivants).

Grâce aux progrès du diagnostic prénatal et de prise en charge pluridisciplinaire précoce, la survie est de 80%.

La réussite de la chirurgie dépend de l'atteinte pulmonaire.

Le pronostic est mauvais si détresse respiratoire dans les 6 premières heures de vie. Suivi régulier.

## **9.Complications :**

Les enfants nés avec une hernie diaphragmatique pourront présenter certains problèmes à long terme. C'est pour cette raison qu'un suivi régulier est nécessaire.

Les complications à long terme les plus rencontrées sont :

- Des séquelles respiratoires :
  - Risque de maladie pulmonaire chronique
  - Risque accru d'infections respiratoires
  - Asthme
  - Toux chronique O<sub>2</sub> dépendante
- Des séquelles digestives : Reflux gastro-œsophagien.
- Des problèmes orthopédiques :
  - Problème de développement moteur.
  - Scoliose
  - Retard de croissance car besoin de beaucoup de calories pour grandir et être en meilleure santé à cause de la maladie pulmonaire
- Des problèmes neurologiques :
  - Perte auditive
  - Paralysie
- Un risque de récurrence de la hernie
- Un risque de volvulus intestinal

## **Bibliographie :**

### Livres

- J. Turgeon, A-C. Bernard-Bonnin, P. Gervais, P. Ovetchkine, M. Gauthier, *dictionnaire de thérapeutique pédiatrique weber*, 2<sup>ème</sup> édition, DE BOECK, 2008, 1490pages
- P. Labrune, *urgences pédiatriques, volume 1 : Pathologies ; cliniques, examens, stratégies, gestes*, édition ESTEM, 2004, 1680pages
- D. Armengaud, *pédiatrie*, 3<sup>ème</sup> édition, édition ESTEM, 2003, 561pages
- J. Laugier, J-C Rozé, U. Siméoni, E. Saliba, *soins aux nouveau-nés avant pendant et après la naissance*, 2<sup>ème</sup> édition, MASSON, 2006, 839pages

### Sites internet

- <http://www.medix.free.fr/sim/traitement-chirurgical-hernies-diaphragmatiques.php>
- [http://rms.medhyg.ch/article\\_p.php?ID\\_ARTICLE=RMS\\_203\\_1061](http://rms.medhyg.ch/article_p.php?ID_ARTICLE=RMS_203_1061)
- <http://orbi.ulg.ac.be/bitstream/2268/15362/1/obsurgeryulg.pdf>
- <http://www.pediatric-surgery.org/hernie-diaphragmatique>
- [http://www.chirpediatric.fr/College\\_CHUCP/2009-03/Thorax/Path\\_diaphragme\\_mars%2009.pdf](http://www.chirpediatric.fr/College_CHUCP/2009-03/Thorax/Path_diaphragme_mars%2009.pdf)
- [http://www.dailymotion.com/video/x6o011\\_chirurgie-prenatale-part-3-4\\_tech](http://www.dailymotion.com/video/x6o011_chirurgie-prenatale-part-3-4_tech)
- [http://www.dailymotion.com/video/x6o0ap\\_chirurgie-prenatale-part-4-4\\_tech#rel-page-1](http://www.dailymotion.com/video/x6o0ap_chirurgie-prenatale-part-4-4_tech#rel-page-1)
- [http://www.chirpediatric.fr/College\\_CHUCP/2009-03/Thorax/Path\\_diaphragme\\_mars%2009.pdf](http://www.chirpediatric.fr/College_CHUCP/2009-03/Thorax/Path_diaphragme_mars%2009.pdf)
- <http://www.commentguerir.com/maladies/hernie-diaphragmatique>
- <http://www.medix.free.fr/sim/traitement-chirurgical-hernies-diaphragmatiques.php>
- <http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-herniedia.pdf>
- <http://www.pediatric-surgery.org/hernie-diaphragmatique>
- <http://www.anat-jg.com/Parois.abdo/Diaphragme/Diaph.texte.html>
- <http://en.wikipedia.org/wiki/File:Diaphragma.png>
- [www.vulgaris-medical.com](http://www.vulgaris-medical.com)