

Pathologie Diaphragmatique

A. Bonnard,

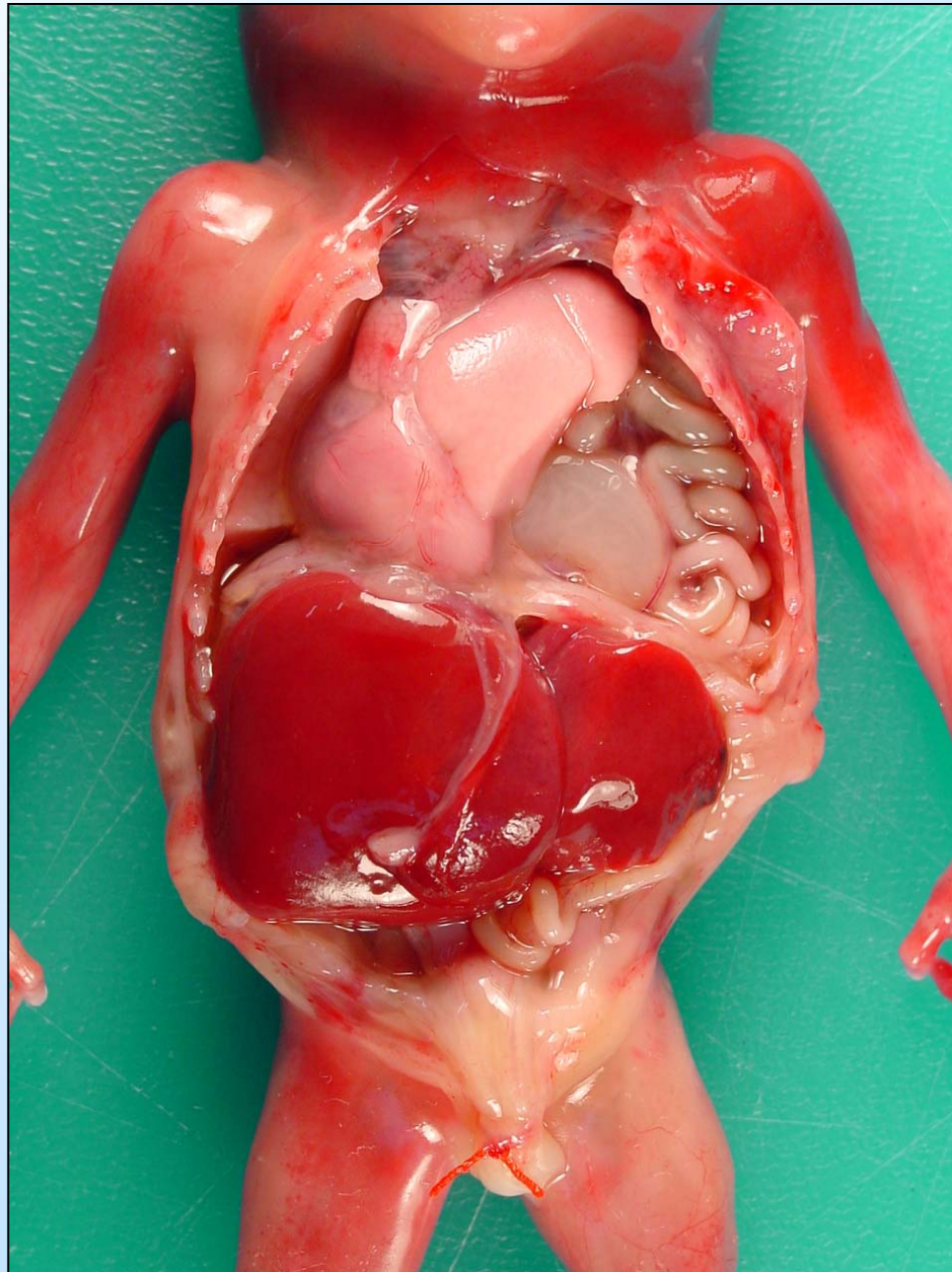
Hôpital Robert Debré, Paris 19

Cours DESC, Mars 2015

Hernie Diaphragmatique

Définition

- passage des organes intra-abdominaux dans le thorax par un orifice congénital, (de Bochdalek) postéro-externe, situé le plus souvent à gauche.
- Sont exclues :
 - La hernie hiatale
 - Les hernies secondaires à une rupture traumatique
 - Hernie de la fente de Larrey



Epidémiologie

- E.Garne et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;25:6-11
 - 17 registres Européens 1995-1999, 1 198 519 naissances
 - 377 HDC (0.3/1000 naissances)
 - 11% anomalies chromosomiques associées
 - 52% diagnostic anténatal
 - 18% d'interruption de grossesse

Ascension
des viscères

```
graph TD; A[Ascension des viscères] --> B[HYPOPLASIE PULMONAIRE]; A --> C[HYPERTENSION ARTERIELLE PULMONAIRE];
```

**HYPOPLASIE
PULMONAIRE**

**HYPERTENSION
ARTERIELLE
PULMONAIRE**

Formes syndromiques ou associées (35%)

- **Trisomie 18**
- Trisomie 13
- Trisomie 21
- 45X
- **Tetrasomie 12p** (Pallister-Killian)

Syndromes

Macrosomie

- Beckwith-Wiedemann
- Simpson-Golabi
- Perlman
- Denys-Drash

Polymalformatif

- Donnai-Barrow
- Fryns
- Foetopathie aux AVK
- Foetopathie Vitamine A
- Matthew-Woods

Cardiaques (10-15%)

T4F, CIV et CIA, CAV, TAC, VU, complexes

Génitourinaires

Duplication urétérale, hydronéphrose, ectopie ou agénésie rénale

Pulmonaires

Séquestration, malformation adénomatoïde kystique

Squelettiques

Spondylo-costales et membres

Neurologiques

Spina-bifida, hydrocéphalie

Digestives

Omphalocoele, atrésie duodénale, agénésie de la

VB

Agénésie

Forme isolée récessive autosomique

Eventration (*persistance d'un sac péritonéal*)

Cutis aplasia

Cutis laxa

Myopathies congénitales

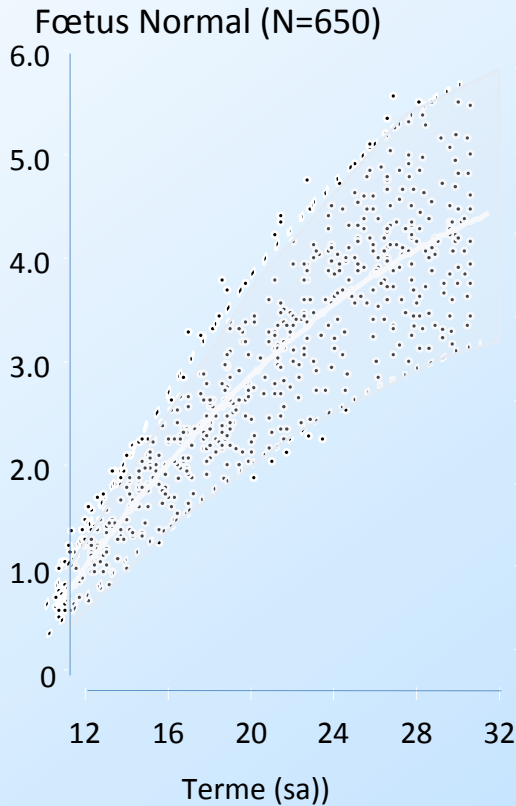
Ptérygium multiples forme létale



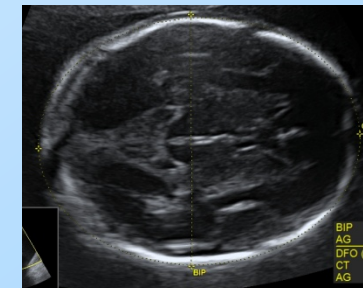
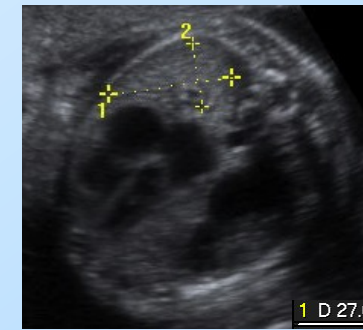
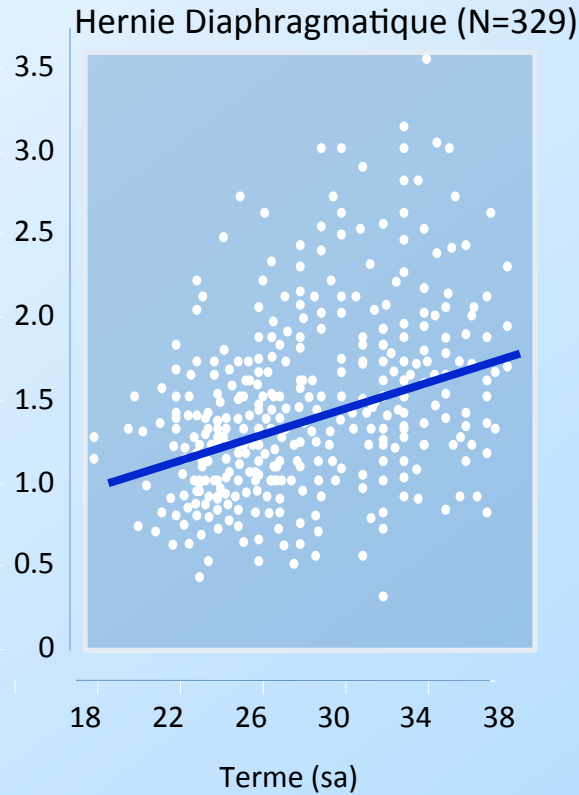
Evaluation du poumon droit

Rapport de la surface du poumon sur le périmètre cranien

Foetus avec HCD G (n=329)



Peralta et al 2005
Jani et al 2007

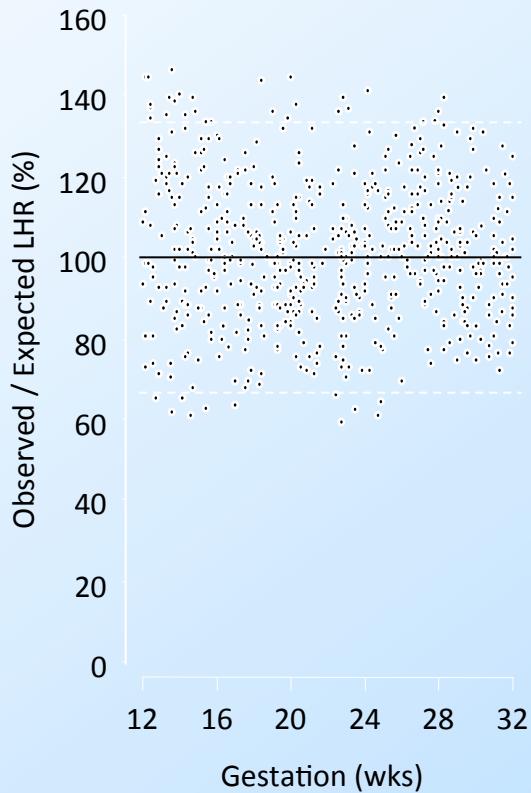


LHR first described by Metkus et al 1996

Peralta et al 2005
Jani et al 2007

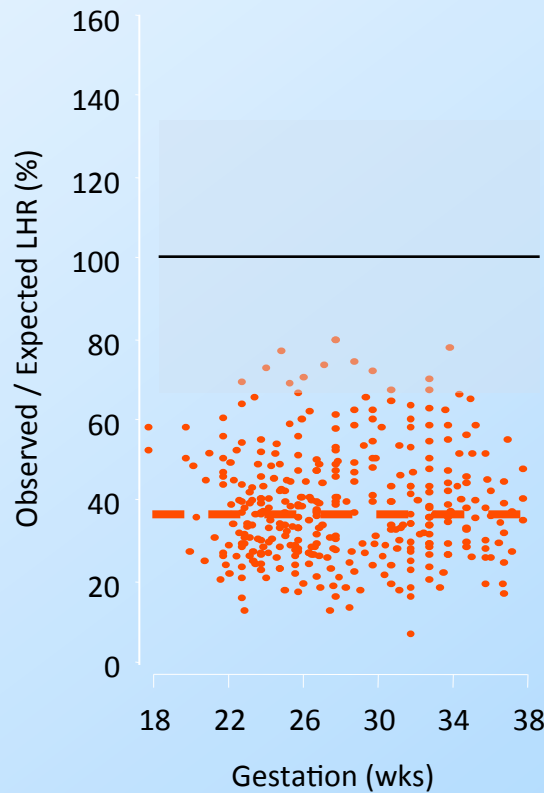
LHR du poumon droit (o/e): Prédiction survie dans HCD G

Foetus normaux (n=650)



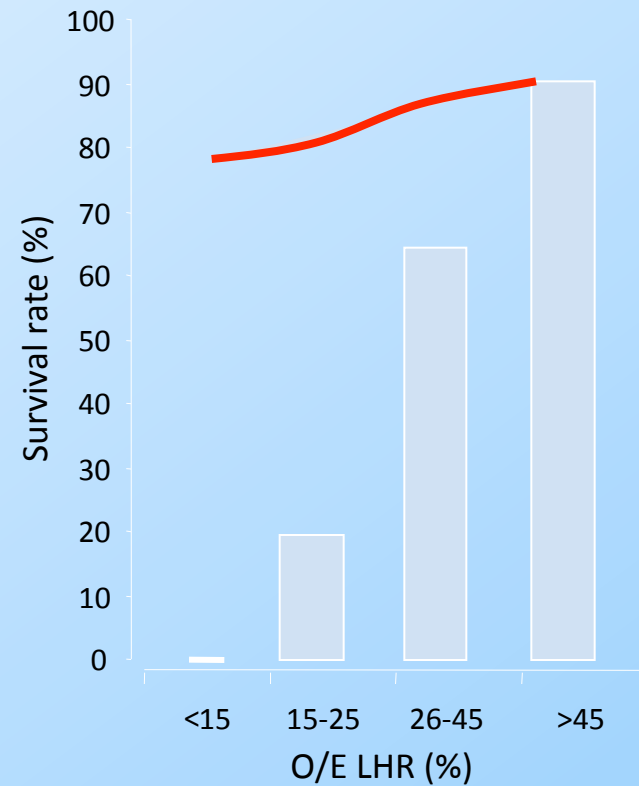
Peralta et al 2005

HCD Gauche (n=329)



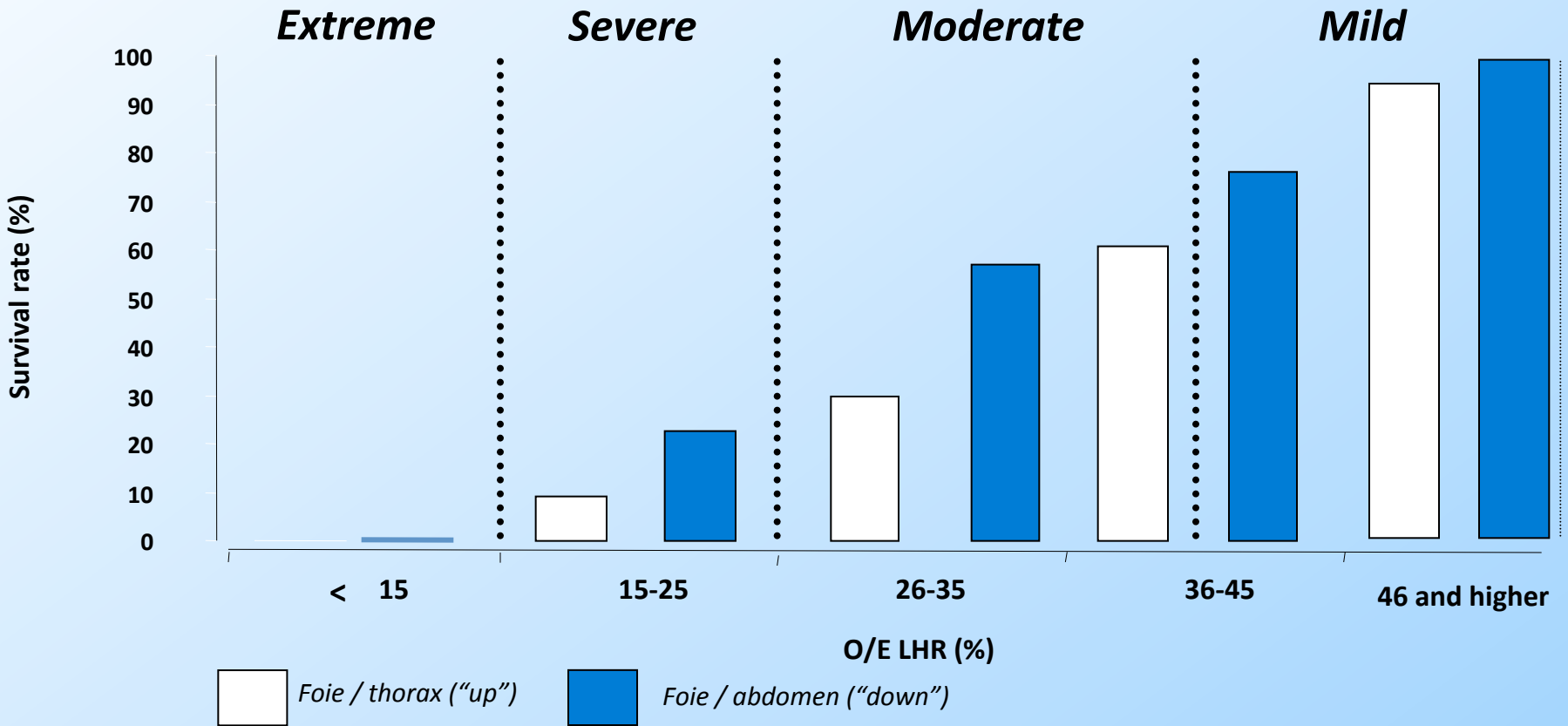
Jani et al 2007

HCD Gauche (n=329)



Jani et al 2007

Prédiction Anténatale de la survie.



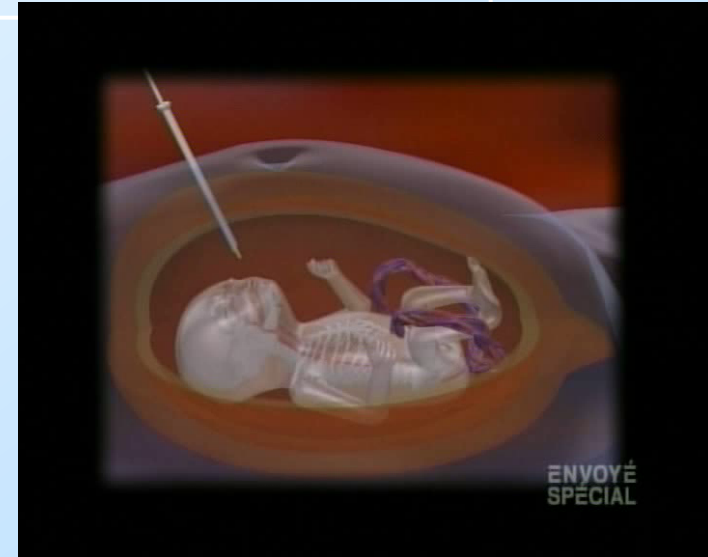
Intervention FETO

OE LHR <25% & Foie intra-thoracique
dans une HD Isolée

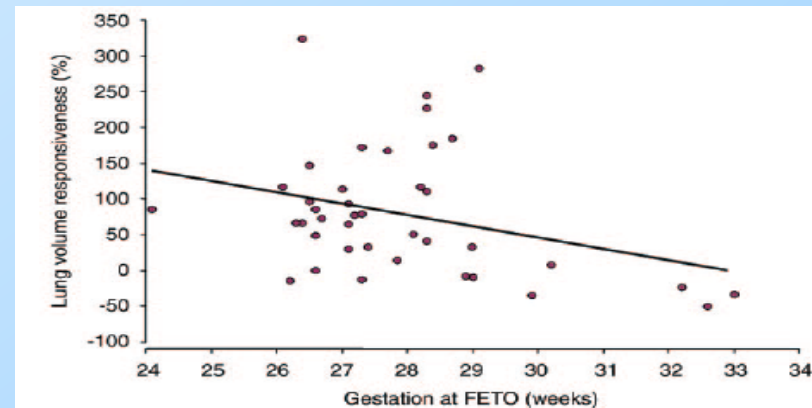
Pose de PLUG à 28 sa

Ablation du PLUG à 34 sa

- A. loco(-régionale)
- 8 mins en moyenne
- Norcuron 0.2 mg/kg
- Fentanyl 10 µg/kg
- Hospitalisation de 48 h



Deprest et al, 2005; FETO Consortium 2009



Cannie et al Radiology 2009

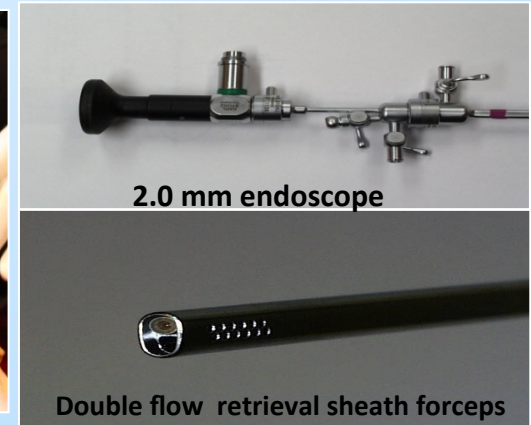
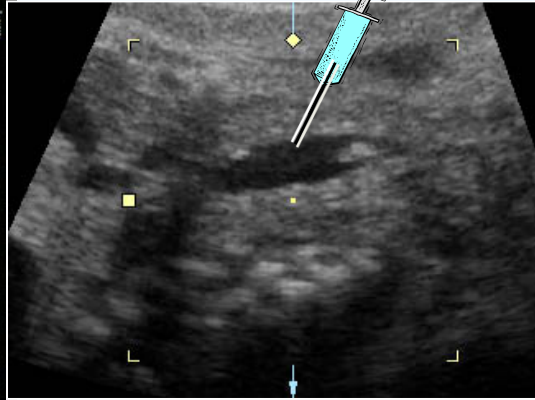
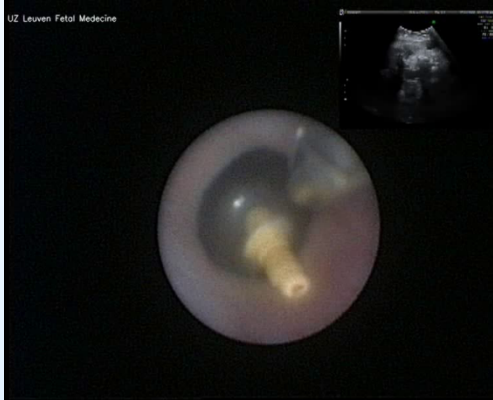
Ablation du ballon: De-plugging

Foetoscopie : 46%

Echoguidée : 24%

Exit:9%

Postnatale : 21%



56% en URGENCE

PRENATAL

Foetoscopique 106

Ponction in-utero 40

INTRAPARTUM

EXIT 14

Ponction postnatale 13

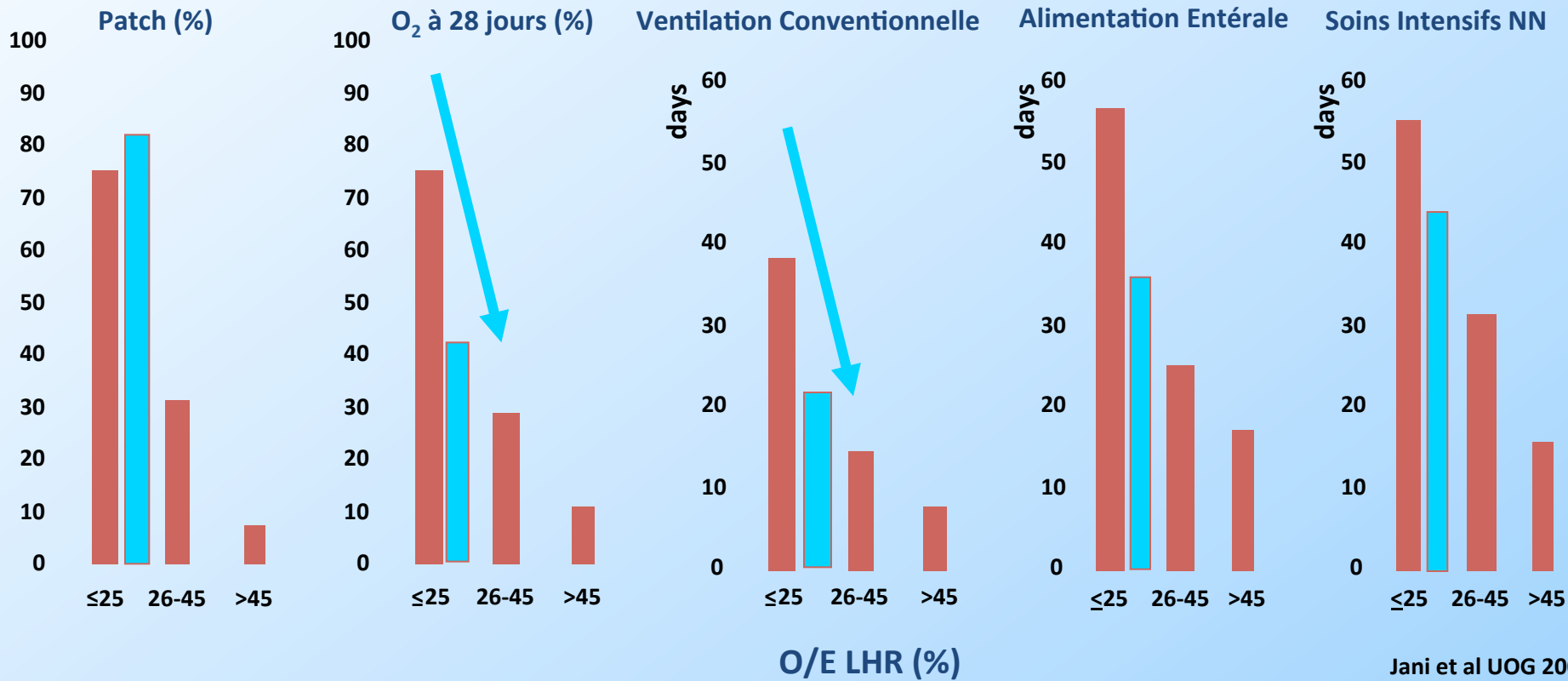
Trachéoscopie postnatale 21

Spontanée 10

Inutile 6

FETO n'augmente pas la morbidité postnatale

Hernie Diaphragmatique Isolée avec prise en charge postnatale seule (n=100) ou FETO (n=37)





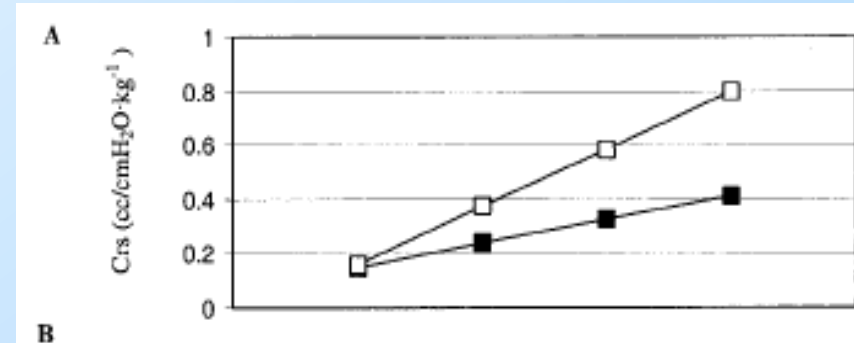
Jani et al UOG 2008



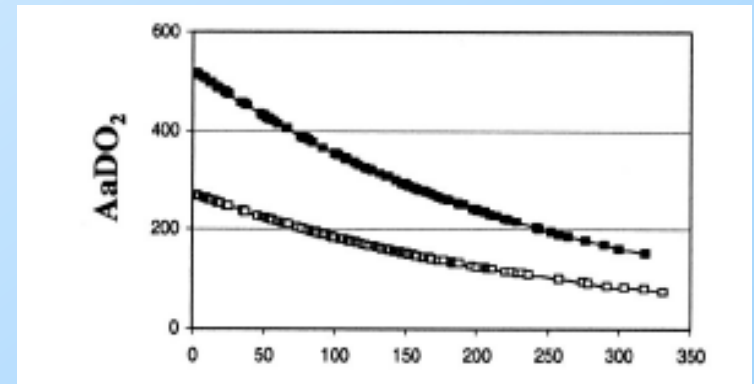
Occlusion Trachéale (PLUG) Prénatale: USA



 The NEW ENGLAND JOURNAL of MEDICINE	o/e LHR \leq 37%, liver up
Technique 	general anesthesia laparotomy, 5 mm tracheoscopy Several occlusion devices EXIT delivery
RPDE	100% < 34 sa
AG Accouchement	30.8 (28-34)
Survie	
o/e LHR \leq 37%	77%
o/e LHR \leq 27%	\leq 33% (n=3!)

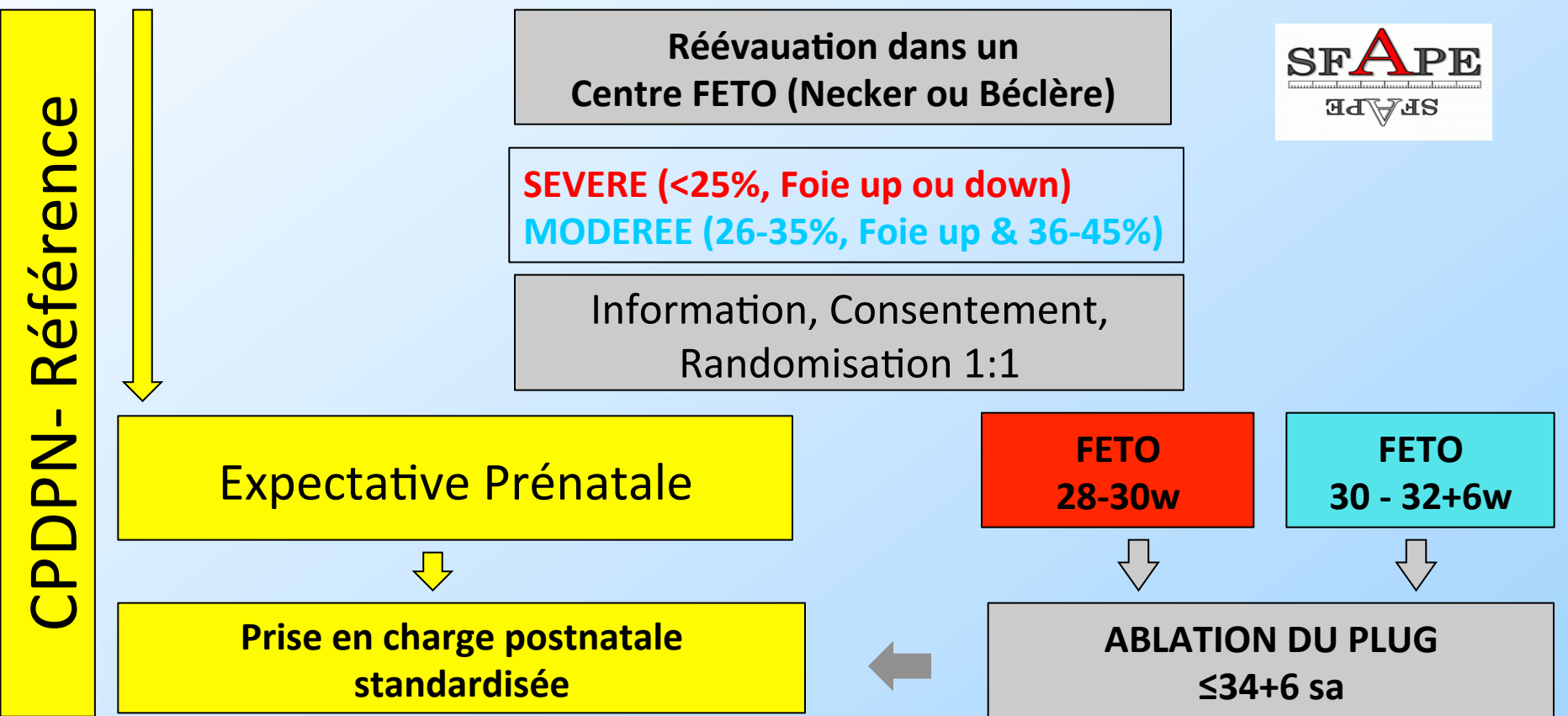


Augmentation de la compliance



Diminution du gradient Alv-Art

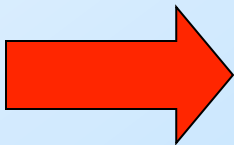
Hernies diaphragmatiques isolées à Caryotype Normal



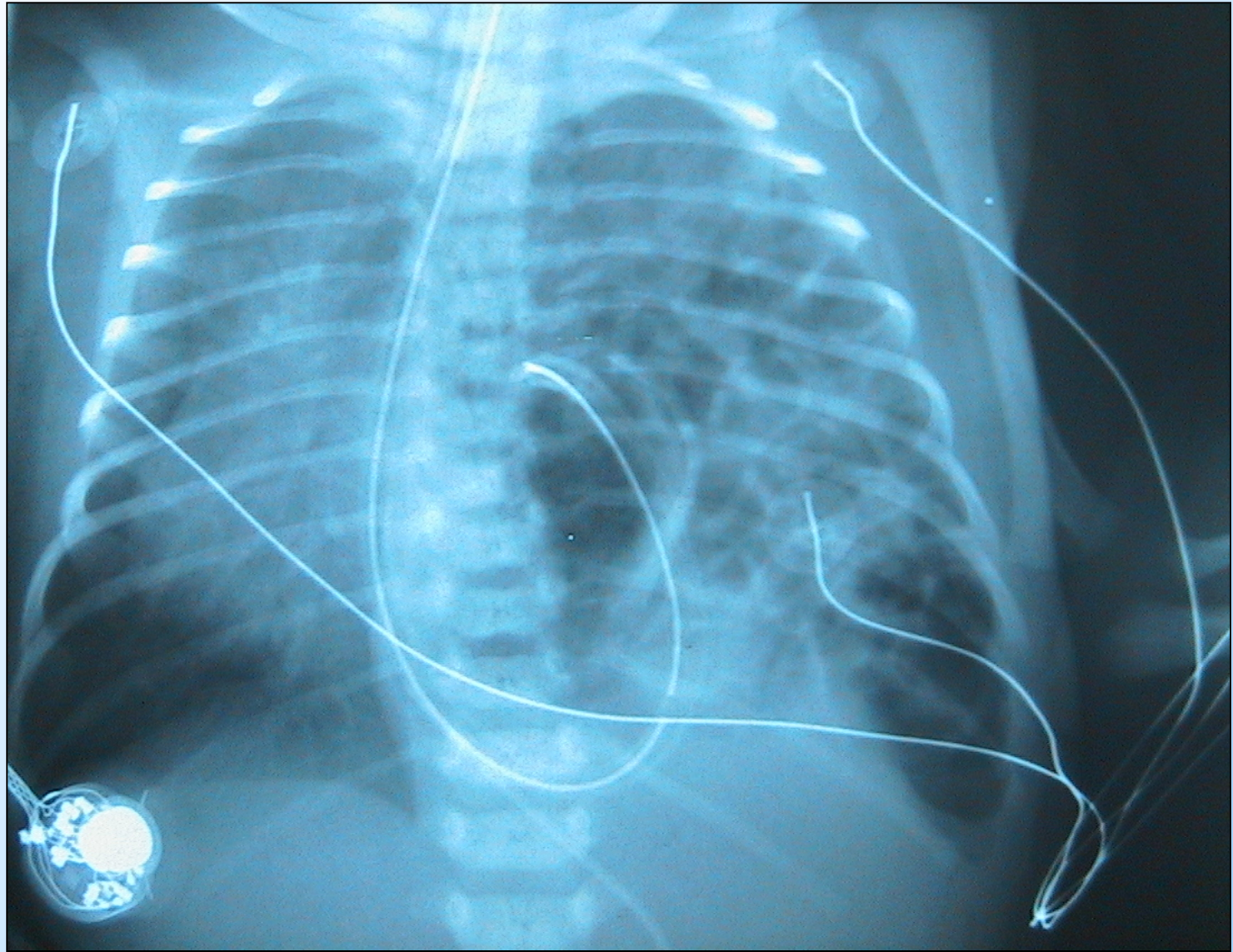
Période Anténatale

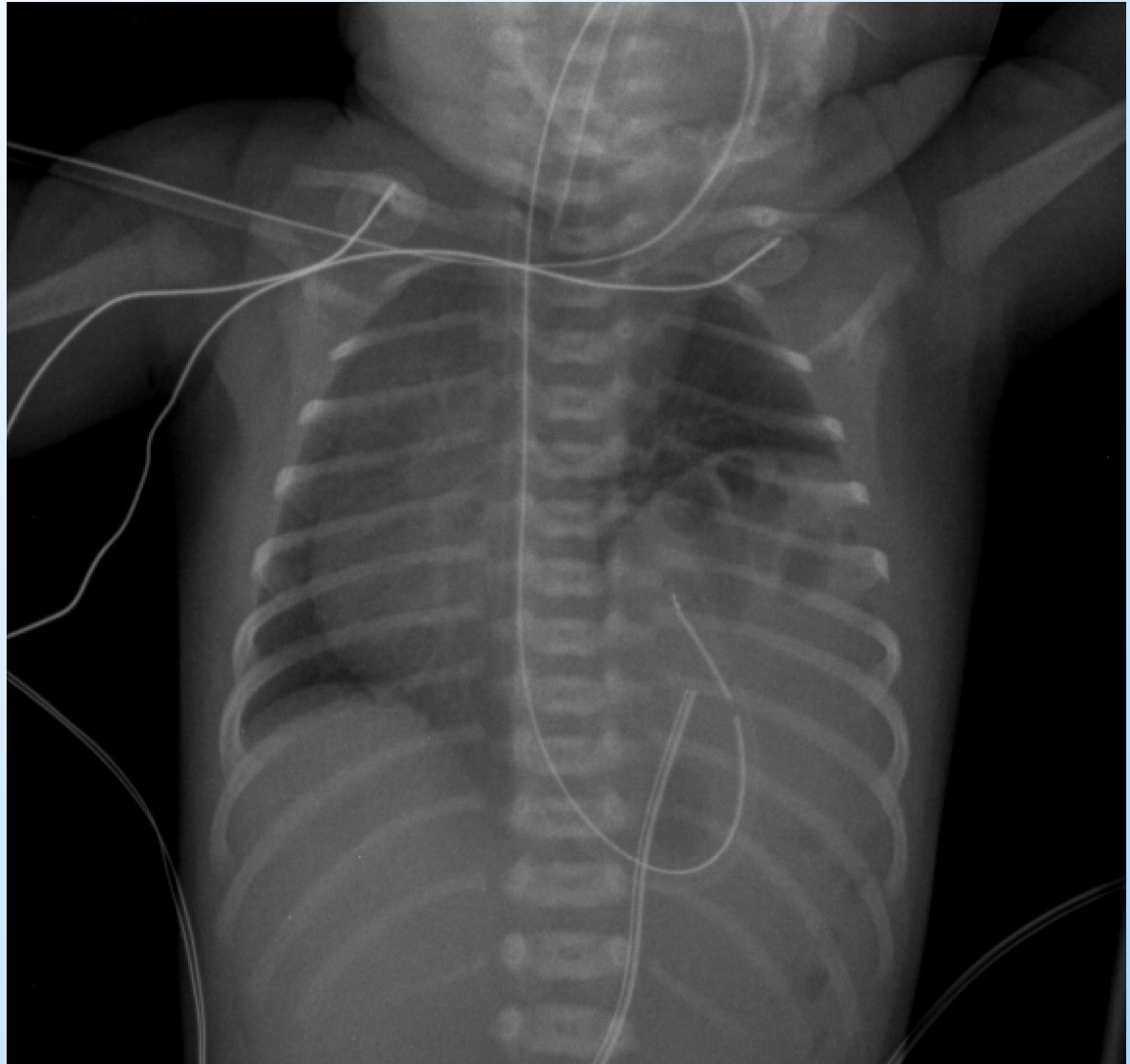
Prise en charge

- Mauvais pronostic : **SEVERE (<25%, Foie up ou down)**
 - + malformations associées: interruption
 - Interruption discutée dans certaines équipes
 - FETO
- LHR O/E > 35% - > 50 % survie
 - Pas de marqueurs biologiques de l'hypoplasie pulmonaire
 - Suivi ETG
 - Consultation pluridisciplinaire
 - Soutien psychologique



Accouchement en centre spécialisé (Maternité, Réanimation, Chirurgie Pédiatrique)





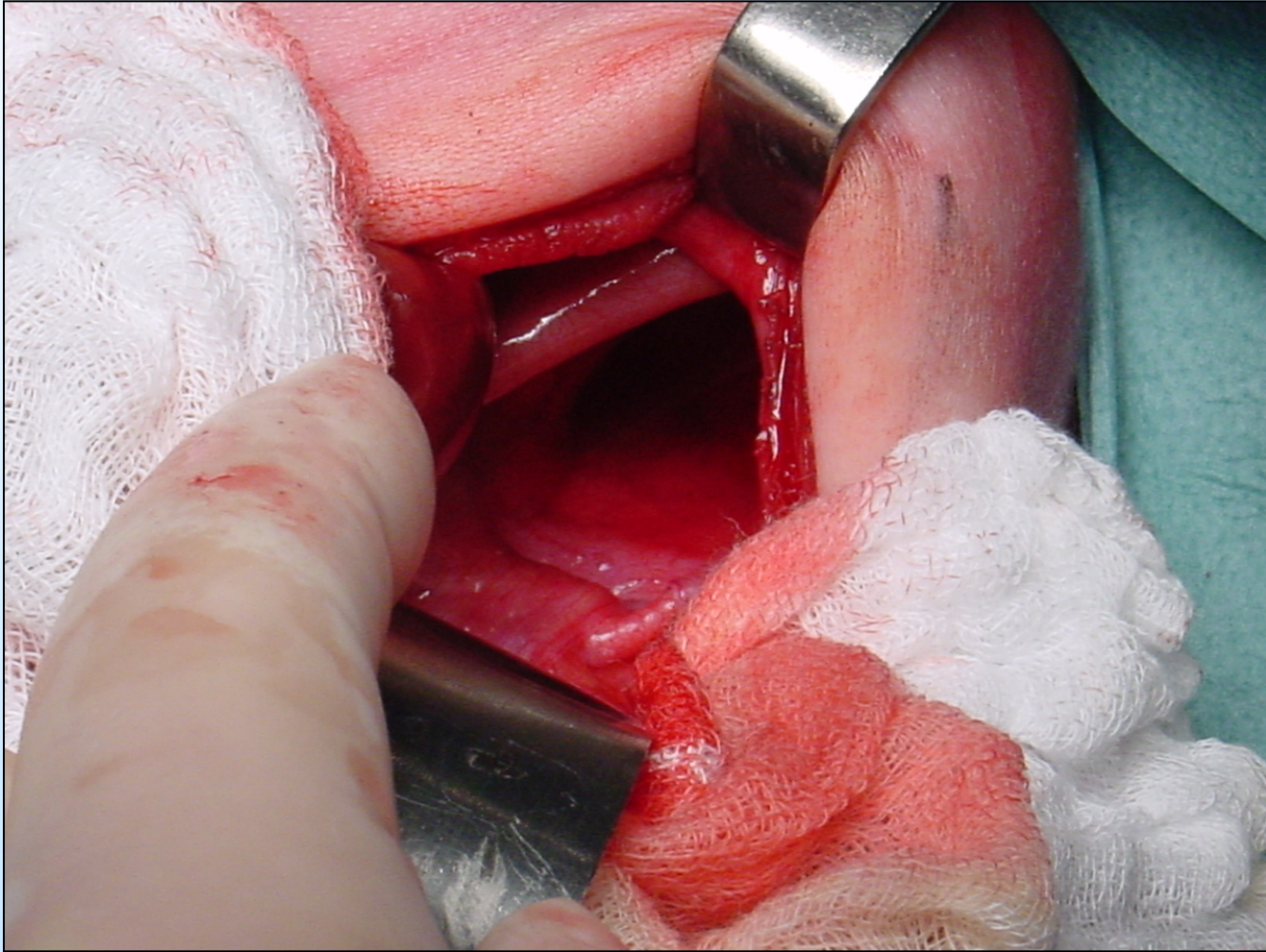
En réanimation

- Deux problèmes majeurs à traiter:
 - Hypoplasie pulmonaire: limiter les barotraumatismes.++++
 - HTAP et troubles hémodynamiques:++++
 - Evaluation Echographique
 - No
 - Autres molécules comme le Sildenafil: *Néonatology 2007;91:92-100 et Pediatr Crit Care Med 2006;7:589-94*
 - Prostine.
 - Remplissage, drogues inotropes
 - Sédation
- Chirurgie précoce dès que l'enfant est stable

La chirurgie

- But
 - Fermer le diaphragme (laparotomie, laparoscopie, thoracoscopie)
 - Prothèse (Gortex) en cas de large défaut
 - Suture simple si défaut petit
 - Valve anti RGO? Probablement oui, en cas de large défaut

La chirurgie



La chirurgie



La chirurgie: la thoracoscopie

- Pourquoi?
 - Occlusion sur bride post réparation d'HDC
 - 20-30%
 - Souvent sévère avec résection de grêle parfois nécessaire
 - Le RGO
 - La valve n'est probablement pas nécessaire si défaut petit (Langer JC et al, Toronto)
 - Anomalie de rotation: souvent non rotation plutôt que malrotation

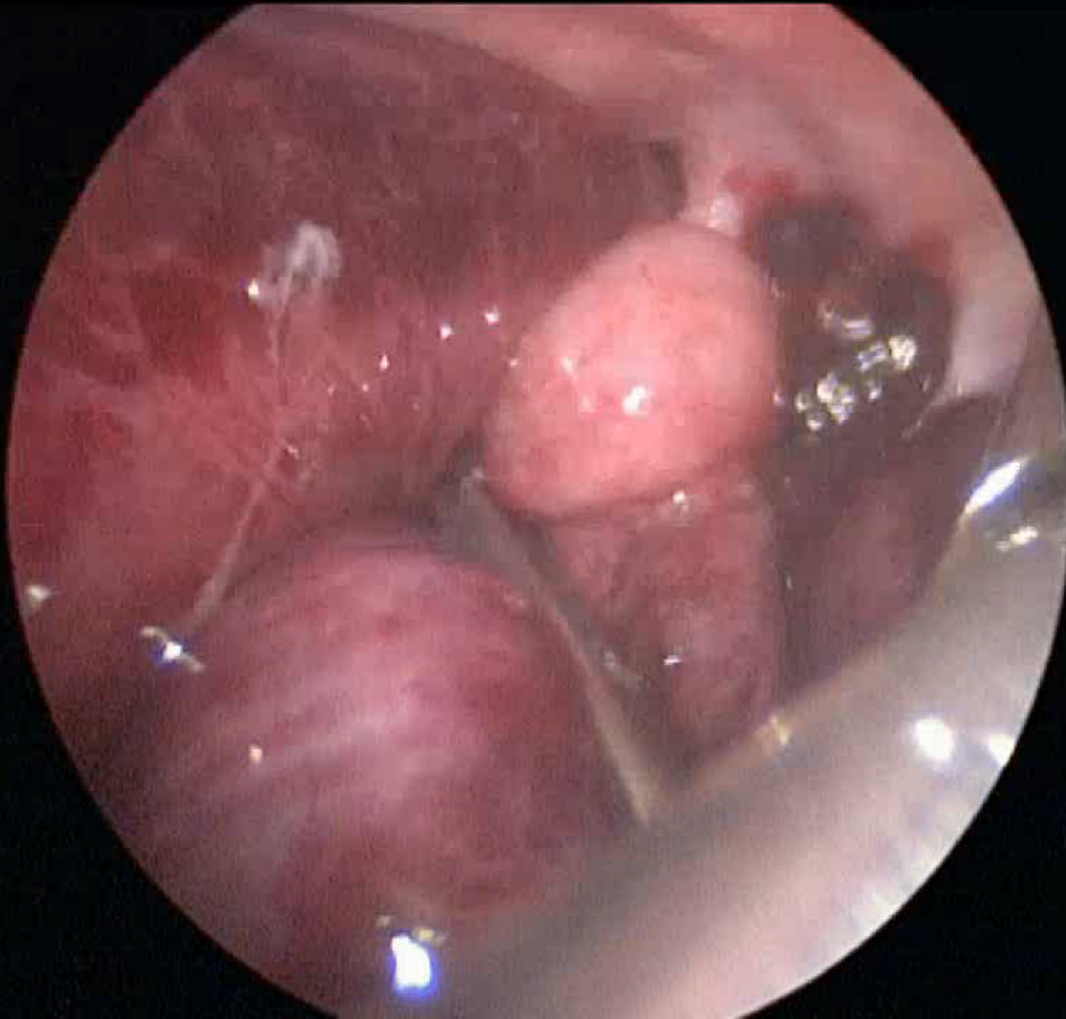
La chirurgie: la thoracoscopie



La récursive



La récursive



En post-opératoire

- Essai de déventilation rapide.
- Sevrage ou non des traitements de l'HTAP.
- Débuter rapidement l'alimentation entérale.
- Favoriser la stimulation orale de l'alimentation.
- Traitement du RGO.

Expérience de Robert Debré

45 diagnostics:
32 enfants nés vivants
13 Interruptions

11 décès
34%

21 survivants
66%

Ante-natal	Vivants N=21	Décédés N=11
Age du diagnostic	37.5 (12-41)	22 (15-40)
Terme de naissance	39 (32-42)	39 (34-41)
Poids de naissance (g)	3070 (1800-3600)	2800 (1800-3500)
Apgar à 1 min	8 (1-10)	1 (1-9)
Jour de décès	/	2 (1-120)
Foie intra-thoracique	3	7
Nb hernie G	18	7
Nb hernie D	3	2
Nb hernie D+G	0	2

Post-natal	Nb	Médiane	Min	Max
J chirurgie N=25		3,5	1	7 (180)
Plaque N=25	7			
Nb de J de VI N=21		9	2	68
Nb de J de VNI N=21		1	0	22
Durée séjour réa N=21		11,5	5	69 (360)
Durée séjour total N=21		35,5	20	120
Révatio N=21	8			
Complications N=21	21			
Trachéotomie N=21	1			
NEDC à dom N=21	6			
O2 à dom N=21	5			

Conclusion

- Persistance des difficultés pour prévoir la gravité en anté-natal
- Vers une meilleure prise en charge réanimatoire
- Vers une meilleure prise en charge chirurgicale
-vers une augmentation de la morbidité
-

Avenir

- En ante-natal:
 - PLUG
 - Poursuite évaluation des critères de mauvais pronostic
- Poursuite des progrès de la prise en charge en réanimation: intérêt majeur du centre de référence.
- Chirurgie: Thoracoscopie (à évaluer)?

Eventration Diaphragmatique

Eventration

- Congénitale ou acquise après lésions du nerf phrénique
 - dans les formes congénitales :
 - diaphragme membraneux avec absence du muscle
 - le plus souvent à gauche
 - diagnostic différentiel avec HD gauche. Scopie ou lavement opaque
 - le plus souvent asymptomatique mais aussi détresse respiratoire ou atélectasie chronique
- dans les formes acquises :
 - chirurgie cardiaque +++, dystocie
 - muscle normal sur le plan microscopique, atrophie secondaire
 - symptomatique ou non

Eversiontration

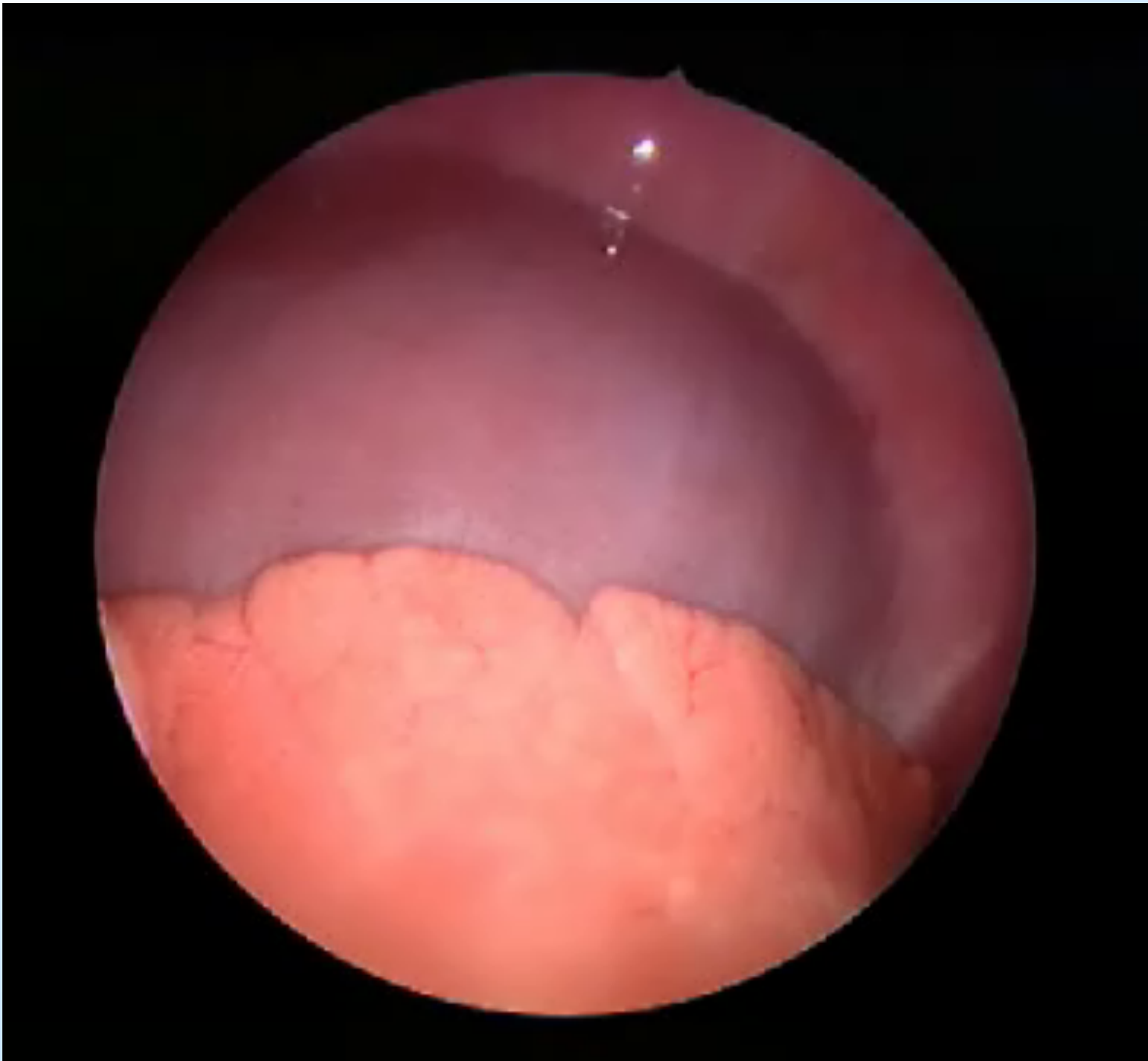
- Indication opératoire
 - Forme asymptomatique, congénitale ou acquise
 - Pas d'indication opératoire
 - Forme symptomatique
 - À la naissance
 - DRNN, dépendance de la ventilation mécanique, oxygénodépendance, mauvaise prise pondérale (difficulté prise des biberons, vomissement...)
 - < 1 an
 - Infections respiratoires à répétition: authentifiée (RxT), du même côté +++

Eversion

- Chirurgie
 - Geste: plicature diaphragmatique
 - Fils non résorbables
 - Voie d'abord
 - Thoracoscopie: des 2 cotés
 - Laparoscopie: mauvaise indication
 - Laparotomie: à G +++
- Résultat
 - Clinique: excellent
 - Radiologique: bon les 1eres semaines post opératoire puis ré-ascension de la coupole le + souvent

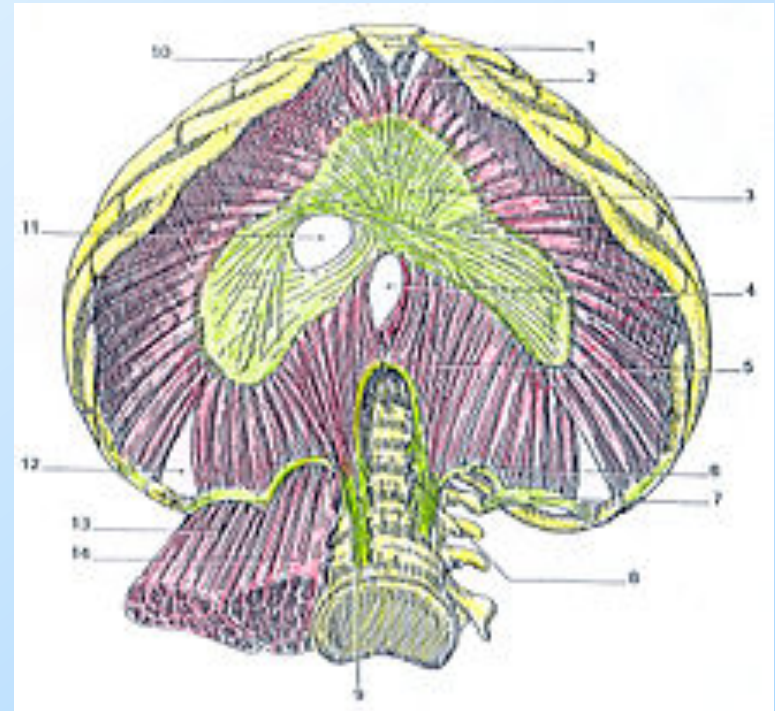


Pas de parallélisme clinico-radiologique

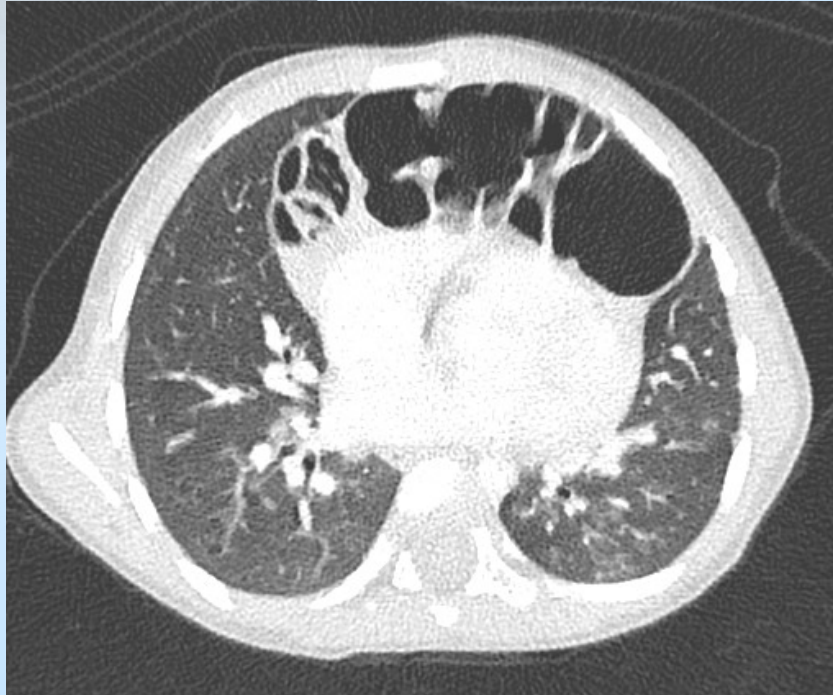
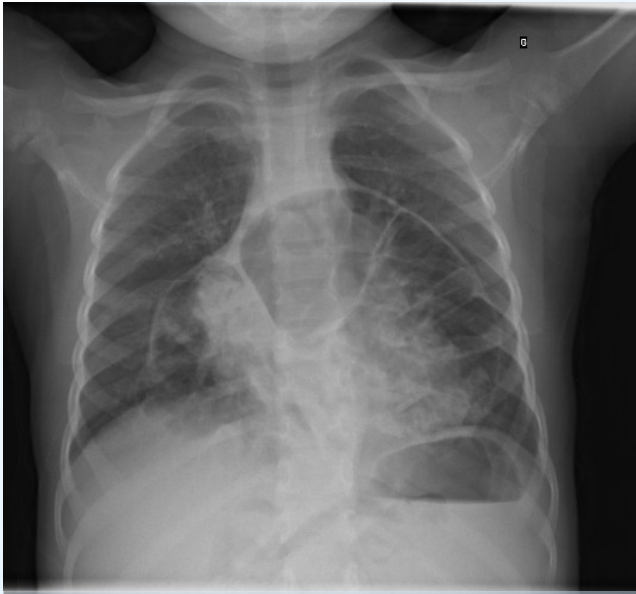


Hernie Retro costo Xyphoidienne

- 1-6% des hernie diaphragmatiques (Hernie de Morgagni-Larrey)
 - Soit a G:fente de Larrey
 - Soit à D: fente de Marfan



- De découvert souvent fortuite
 - Souvent asymptomatique....quelque soit les structures ascensionnées



- Indications opératoires
 - Si asymptomatique: pas d'indications....
 - Chirurgie si
 - Symptomatique (digestive, gêne respiratoire...)
 - Volumineuse
- CHIRURGIE
 - Résection du sac....diminue le risque de récidence
 - Sous laparotomie....ou laparoscopie



Hernie Hiatale

- Hernie de l'estomac au travers du hiatus oesophagien
 - Par roulement (10%)
 - Par glissement (85%) ou mixte
- Lésion la plus fréquente de l'appareil digestif: 20-60% de la population
- Asymptomatique ou symptomatique (RGO+++)
- Fibroscopie: recherche signe d'EBO ou oesophagite peptique

- Traitement: médical +++ (RGO)
- Indications de la chirurgie
 - Echec du traitement médical avec
 - Cassure de la croissance staturo-pondéral
 - Vomissements abondant
 - Oesophagite peptique ou EBO
 - Complications
 - Du RGO
 - Mécaniques: étranglement dans les hernie par roulement
- CHIRURGIE
 - Laparoscopie
 - Parfois difficile+++....réduction-fermeture-anti reflux

