

La hernie diaphragmatique

Auteur : Professeur Frédéric Bargy^{1,2}

Date de création : février 2000

¹membre du Comité Scientifique d'Orphanet

²Service de chirurgie pédiatrique et néonatale, Hôpital Saint-Vincent de Paul, 74-82 Avenue Denfert-Rochereau, 75674 Paris Cedex 14, France. frederic.bargy@svp.ap-hop-paris.fr

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Anatomie – Physiopathologie](#)

[Diagnostic](#)

[Les moyens thérapeutiques](#)

[Prise en charge obstétricale materno-fœtale](#)

[Conclusion](#)

[Références](#)

Résumé

La hernie diaphragmatique congénitale se définit comme l'absence de développement de tout ou partie d'une coupole diaphragmatique. Sa localisation porte le plus souvent sur la coupole gauche. Il s'agit d'une malformation relativement fréquente (1 sur 3000 à 5000 naissances selon les séries). Le diagnostic en est possible avant la naissance et la possibilité récente d'en évaluer le pronostic in utero lui confère un intérêt tout particulier dans le cadre de la médecine fœtale. Il existe en effet des formes graves et des formes plus favorables de cette anomalie, dont le pronostic reste globalement sévère puisque le taux de survie est de 50% pour l'ensemble des enfants nés vivants. Il n'est que de 20% lorsqu'il s'agit d'une forme grave alors qu'il dépasse 90% dans le cas d'une forme favorable. Il est donc important de pouvoir dépister les formes graves avant la naissance car des possibilités thérapeutiques existent.

Mots-clés

Coupole diaphragmatique, défaut d'induction du mésenchyme, hypoplasie pulmonaire, hypertension artérielle pulmonaire, prise en charge néonatale

La hernie diaphragmatique congénitale se définit comme l'absence de développement de tout ou partie d'une coupole diaphragmatique. Sa localisation porte le plus souvent sur la coupole gauche. Il s'agit d'une malformation relativement fréquente (1 sur 3000 à 5000 naissances selon les séries). Le diagnostic en est possible avant la naissance et la possibilité récente de traiter cette maladie "in utero" lui confère un intérêt tout particulier dans le cadre de la médecine fœtale. Il existe cependant des formes graves et des formes plus favorables de cette anomalie, dont le pronostic reste globalement sévère puisque le taux de survie est de 50% pour l'ensemble des enfants nés vivants. Il n'est que de 20% lorsqu'il s'agit d'une forme grave alors qu'il dépasse 80% dans le cas d'une forme favorable. Il est donc important de pouvoir dépister les formes graves

avant la naissance car des possibilités thérapeutiques existent.

Anatomie – Physiopathologie

La hernie diaphragmatique est une malformation précoce puisque le développement du diaphragme initial se produit entre la 4^e et la 8^e semaine de gestation (6^e-10^e semaine d'aménorrhée). Elle correspond à une anomalie des phénomènes d'induction et de compétence, en ce sens la hernie diaphragmatique congénitale peut être considérée comme une embryopathie. La recherche des malformations associées est donc extrêmement importante à la phase du diagnostic.

Anatomie des hernies diaphragmatiques

La localisation des hernies diaphragmatiques correspond au défaut de développement de l'une des portions anatomiques du diaphragme (lombale, costale, sternale). On retrouve ainsi des hernies hiatales par défaut des piliers musculaires du diaphragme, qui sont très tardives, les hernies rétrocosto-xyphoïdiennes qui sont sur la partie antérieure du diaphragme (sternale, ou fente de Larrey). Les plus fréquentes et celles qui nous intéressent ici, sont les hernies postérolatérales (dites de Bochdalek) et il est sans doute plus juste de dire : de la portion costale. C'est tout ou partie de la portion costale (ligament cintré latéral compris) qui fait défaut par insuffisance de développement.

Dans les aplasies "complètes" de la coupole, on peut retrouver un pilier musculaire et une languette musculaire antérieure quand bien même serait-elle très grêle. Le nerf phrénique est toujours présent.

Cette anomalie est dix fois plus fréquente à gauche qu'à droite et ce fait pourrait tenir au rôle inducteur du foie dans la croissance ventro-caudale du septum transversum à partir de la 4e semaine du développement (6 SA). La conséquence de ce défaut diaphragmatique est l'ascension ou le développement des viscères abdominaux dans la cavité thoracique. Ceci aura pour effet de comprimer le poumon du côté hernié, puis de dévier le médiastin et le cœur du côté opposé à la hernie (le plus souvent à droite) et enfin de comprimer le poumon du côté opposé à la hernie. C'est la raison pour laquelle l'hypoplasie pulmonaire existe des deux côtés.

Organogénèse du diaphragme

L'organogénèse du diaphragme est précoce dans la vie de l'embryon et débute par le cloisonnement du coelome interne à la 4e semaine du développement (6 SA). La 4e semaine du développement est celle de la mise en place de tous les appareils essentiels à la vie foetale.

A la fin de la 3e semaine, la prolifération des hépatocytes autour de la veine ombilicale et des veines vitellines va induire la formation d'une lame de mésenchyme dans le sens ventro-caudal, c'est le septum transversum qui sépare les ébauches cardiaques et hépatiques. Ce phénomène semble bien lié à la croissance hépatique et se situe chronologiquement avant l'apparition de l'ébauche pulmonaire. Il n'est donc pas forcément logique de considérer les hernies diaphragmatiques comme la conséquence d'une hypoplasie pulmonaire initiale.

A la 6e semaine du développement (8 SA), le septum transversum est complet et la migration

myoblastique pourra se mettre en place. Elle se fait selon deux contingents : l'un ventrolatéral suit la migration du nerf phrénique (C4), l'autre est un contingent dorsal qui apparaît plus tardivement (12,17,26). Ce fait explique en partie que les piliers musculaires du diaphragme restent présents dans les grandes aplasies de la coupole. La migration myoblastique est en évolution à la 8e semaine (10 SA) mais l'aspect histologique des myoblastes va se modifier au long de la gestation comme dans le développement habituel des muscles striés (3).

Les anomalies du développement

La hernie diaphragmatique congénitale est liée à un défaut d'induction ou à un défaut de compétence du mésenchyme récepteur.

La nature de l'inducteur reste discutée et, pour certains auteurs, le bourgeon pulmonaire représenterait l'inducteur du diaphragme (24-34), ce qui placerait l'hypoplasie pulmonaire comme le "primum movens" de la hernie diaphragmatique et non comme sa conséquence.

Cependant, on n'observe pas de hernie de coupole dans les agénésies pulmonaires et la chronologie des événements concorde mal. Le développement hépatocytaire semble jouer un rôle important dans la genèse du septum transversum mais on ne trouve pas habituellement d'anomalie hépatique structurale dans les hernies de coupole.

Au plan anatomique, on peut distinguer les formes précoces où les viscères abdominaux, y compris le foie, se développent dans le thorax et où il existe un mésentère commun, et les formes plus tardives, avec en général un défaut postérolatéral, où les viscères migrent secondairement (4-25). Ceci explique que lors du diagnostic prénatal on puisse rencontrer une hernie diaphragmatique à 28 ou 29 semaines alors que l'échographie de 20 semaines apparaissait normale.

Par ailleurs, les études anatomiques et anatomo-pathologiques menées sur des foetus d'âges différents montrent que les lésions s'aggravent au cours de la grossesse. Avant 28 semaines de gestation, l'aspect histologique du poumon du côté de la hernie est peu différent de celui d'un poumon normal, tant au plan du poids du poumon qu'au plan du compte alvéolaire (13). Les lésions augmentent au cours de la gestation d'un côté comme de l'autre, le poumon controlatéral souffrant également de la compression. Dans cette optique on peut penser qu'en levant la compression avant le stade alvéolaire de développement du poumon, sa croissance sera possible, c'est le principe de la chirurgie prénatale.

Physiopathologie

L'hypoplasie pulmonaire comporte une réduction du compte alvéolaire (13), une hypoplasie globale du poumon, et des lésions vasculaires avec un lit artériel et veineux diminué, la paroi des vaisseaux étant épaissie. Les lésions existent en fait des deux côtés (3,9,18,35).

La conséquence de ces lésions est donc non seulement une diminution du nombre des alvéoles (qui paraît réversible) mais surtout une augmentation des résistances pulmonaires entraînant une hypertension artérielle pulmonaire avec persistance de l'effet de Shunt (29). Le canal artériel va se comporter comme une "soupape" et la perfusion pulmonaire restera insuffisante pour assurer une hématose correcte (35). Toutes les techniques de réanimation mises en oeuvre après la naissance cherchent à contourner cet obstacle, soit par l'utilisation de vasodilatateurs pulmonaires soit par l'utilisation d'une circulation (ou oxygénation) extra corporelle (veino-veineuse : AREC ou artério-veineuse: ECMO) (10). Les techniques de chirurgie prénatale ou perinatale vont utiliser l'oxygénation par le placenta maternel. Lorsque l'hypertension artérielle pulmonaire, par l'un de ces moyens, peut être levée, la ventilation conventionnelle peut être efficace et accompagner la phase de croissance alvéolaire qui peut se poursuivre après la naissance (9, 29).

La difficulté de cette ventilation est d'éviter d'avoir recours à des pressions moyennes et maxima trop élevées pour limiter au maximum le barotraumatisme, source des dysplasies bronchiques séquellaires. Certaines techniques mettent en oeuvre une ventilation à haute fréquence et basse pression pour limiter ce facteur.

Diagnostic**Diagnostic prénatal**

La hernie diaphragmatique congénitale peut donc être considérée comme une embryopathie et la recherche des malformations associées prend donc un caractère fondamental (2,11,15,31).

Diagnostic positif

Le diagnostic positif peut être établi de façon précoce, ce d'autant plus qu'il s'agit d'une forme grave, et la hernie peut être visible dès 20 semaines d'aménorrhée.

La sémiologie échographique rassemble la visualisation de l'estomac et des viscères abdominaux dans le thorax, le refoulement du coeur dans le médiastin opposé au côté hernié et l'absence de visualisation de l'interface

échographique du diaphragme. Le diagnostic différentiel est celui d'une maladie adénomatoïde du poumon qui peut réaliser l'aspect d'images liquidiennes multiples intrathoraciques avec un refoulement du coeur. Dans cette anomalie, l'interface ultrasonore de coupole diaphragmatique peut être suivie sur son trajet. Mais la différence entre les deux malformations peut être difficile à établir et réclame plusieurs examens successifs, au besoin par des examinateurs différents qui pourront échanger leurs points de vue et leurs conclusions sans difficulté.

La troisième étape de ce diagnostic positif est la recherche des signes échographiques de gravité. Ces signes peuvent ne pas exister lors d'un premier examen très précoce et se préciser dans les 2 à 3 semaines qui suivent. Il est donc là aussi nécessaire de répéter les examens pour être précis dans le diagnostic évolutif.

Le diamètre abdominal transverse est facile à mesurer, l'existence du foie à l'intérieur du thorax est quelquefois plus difficile à mettre en évidence et demande un examinateur habitué à cette pathologie. La veine ombilicale et le Ductus venosus (canal d'Arantius) sont des bons repères pour évaluer la position du foie (8). Plus le foie est intrathoracique, plus l'angle que forment la veine ombilicale et le ductus venosus sera fermé. Ces deux vaisseaux sont bien visibles lors de l'échographie.

La visualisation du poumon controlatéral est un signe important à noter. Son absence ou sa très petite taille prend un aspect péjoratif, de même que l'hypoplasie fonctionnelle du ventricule gauche (dans les hernies gauches).

Pour les équipes nord-américaines, l'hydramnios et la présence de l'estomac à l'intérieur de la cavité thoracique sont des caractères péjoratifs (1). Cette idée est un peu moins admise en Europe.

Ainsi sur une série de 160 cas de hernies diaphragmatiques congénitales dont 60 avec un diagnostic prénatal, nous avons remarqué que le taux de survie était inférieur à 20% lorsqu'il existait un diamètre abdominal transverse inférieur au 10^e percentile et un foie intrathoracique, avant 30 semaines.

Sur une série plus récente, pour un diagnostic plus tardif on peut remarquer que l'hypoplasie fonctionnelle du ventricule gauche et la non visualisation du poumon controlatéral correspondent à un taux de survie de 20% mais ces critères sont liés entre eux. Le bon indicateur est la position de la veine ombilicale et du ductus venosus. Le diagnostic prénatal permet à l'heure actuelle, de dépister les formes graves de la maladie et de prévoir la meilleure prise en charge possible de l'enfant (6).

Le diagnostic post-natal

Le diagnostic prénatal peut ne pas avoir été fait, soit qu'il s'agissait d'une forme tardive, soit que le suivi échographique ait été insuffisant. Dans ces cas, la hernie diaphragmatique va se révéler par une détresse respiratoire néonatale. Là encore les formes graves parleront plus tôt avec un tableau de mort apparente du nouveau-né imposant une ventilation néonatale immédiate avec intubation trachéale et ventilation artificielle qui bien souvent n'est pas couronnée de succès. Dans les formes plus favorables, on peut observer l'apparition d'une détresse respiratoire du nouveau-né dans les heures (parfois les jours) qui suivent la naissance. L'examen clinique permet de reconnaître l'aspect creusé de l'abdomen et la déviation médiastinale par l'auscultation et le déplacement des bruits du cœur.

La radiographie du thorax de face permet rapidement de confirmer le diagnostic de hernie de coupole.

Une réanimation avec mise en condition du nouveau-né et transfert vers un centre spécialisé devient indispensable (20). Le problème thérapeutique majeur à résoudre devient celui de l'hypertension artérielle pulmonaire.

Les moyens thérapeutiques

La difficulté thérapeutique est liée à l'hypoplasie pulmonaire et à l'hypertension artérielle pulmonaire. L'arsenal thérapeutique se développe et plusieurs méthodes sont offertes à la discussion des indications.

La prise en charge néonatale*Les principes*

La prise en charge classique néonatale s'efforce de maintenir une ventilation et une oxygénation correctes du nouveau-né. Cette prise en charge est d'autant plus rapide et efficace que le diagnostic a pu être fait avant la naissance et que celle-ci se fait d'emblée dans un centre spécialisé. L'intubation trachéale immédiate et la mise en place de voies d'abord veineuses sont le préalable à toute prise en charge de réanimation. Le risque de cette manoeuvre est de provoquer un pneumothorax si les pressions de ventilation (parfois difficile à contrôler à la main) sont trop élevées. Le barotraumatisme ventilatoire est quasi constant dans les observations post mortem.

La réanimation initiale, en utilisant au besoin des vasodilatateurs artériels pulmonaires (type Tolazoline) ou la ventilation à l'aide du monoxyde d'azote, a pour but de restaurer un lit vasculaire pulmonaire propre à assurer les échanges gazeux et à stabiliser l'enfant avant

l'intervention chirurgicale. Ce délai de stabilisation peut varier de quelques heures à un ou deux jours.

Dans ces conditions, l'intervention chirurgicale s'efforcera de réparer la brèche diaphragmatique soit par une suture simple bord à bord des berges diaphragmatiques, soit par la mise en place d'une prothèse de remplacement sur les berges musculaires restantes.

L'efficacité de cette prise en charge néonatale qui associe la réanimation et stabilisation préopératoire puis la chirurgie dépend naturellement de la gravité initiale des lésions (28).

Dans les formes graves, on peut proposer l'utilisation des méthodes de circulation extra corporelle soit en dérivant le système veineux (assistance respiratoire extra corporelle : AREC, veino-veineuse) soit en utilisant un canulage artério veineux (extra corporeal membrane oxygénation : ECMO, artério veineuse). Ces méthodes améliorent de quelques points le pronostic et représentent une prise en charge de réanimation lourde (10). L'AREC est sûrement moins invasive que l'ECMO qui suppose le sacrifice de l'artère carotide primitive. Certains auteurs proposent de les utiliser d'emblée dans les formes graves pour assurer la stabilisation du nouveau-né et au besoin de réaliser le geste chirurgical sous couvert de l'assistance extra corporelle. L'utilisation du monoxyde d'azote par inhalation qui est directement vasodilatateur sur le lit artériel pulmonaire est un progrès par rapport aux prostaglandines qui agissent sur l'ensemble vasculaire et ont donc l'inconvénient de majorer "l'effet Shunt". Mais le monoxyde d'azote n'agit que sur la composante fonctionnelle de la réduction du lit vasculaire pulmonaire et non sur sa composante anatomique. Son utilisation a l'immense avantage de la simplicité.

Toutes ces méthodes de prise en charge néonatale associent malgré tout lourdeur, agressivité, et risque iatrogène. L'acceptation de tels risques ne se conçoit que parce que le pronostic vital de l'enfant est gravement menacé. Malgré d'indéniables progrès, le pronostic de la hernie diaphragmatique reste sombre (1,23,25) dans les formes anatomiquement graves, alors qu'il devient bon dans les formes où le foie est intra-abdominal.

Les résultats

L'avènement et les progrès du diagnostic prénatal ont permis en fait de dépister de plus en plus de formes graves de hernie diaphragmatique congénitale qui auparavant entraînaient le décès à la naissance. De ce fait, le pronostic ne s'est guère amélioré au cours de

ces dernières années malgré les progrès de la réanimation et la meilleure prise en charge à la naissance. L'étude de larges séries cliniques (25,6) a permis cependant de distinguer les formes graves et les formes plus favorables de la maladie, avec bien entendu des formes dites "intermédiaires".

La prise en charge thérapeutique prénatale

La sévérité du pronostic, en particulier dans les formes graves nous a amenés à réfléchir sur d'autres moyens thérapeutiques en s'appuyant en particulier sur les travaux de Michael HARRISSON et l'équipe du "Fetal treatment program" de San Francisco concernant la chirurgie prénatale. Le principe de cette chirurgie est de lever la compression pulmonaire avant la 28^e semaine (début de la phase de croissance alvéolaire) pour permettre une meilleure croissance du poumon atteint puisque l'on sait que les lésions s'aggravent au cours de la gestation (19,22,23,24,33).

Une telle chirurgie ne peut se concevoir en clinique humaine qu'après un travail expérimental long et précis qui permet de tester les paramètres de fiabilité de l'intervention de qualité de la tocolyse et de la survie foetale. Ces travaux ont été menés sur le primate entre 1985 et 1990 et ont permis d'enregistrer des résultats encourageants avec 11 nouveau-nés vivants sans séquelles sur 13 opérés dans la dernière série.

L'anesthésie maternelle utilise les halogénés (14,27). La surveillance hémodynamique maternelle est extrêmement précise avec compensation adaptée de la vasodilatation périphérique. L'analgésie est complétée par la mise en place d'un cathéter péridural (32).

La voie d'abord maternelle est une laparotomie sus-pubienne horizontale. L'incision utérine se fait à distance du placenta préalablement repéré par échographie. L'hémostase utérine est soignée et les patientes opérées jusqu'à ce jour n'ont pas eu besoin de transfusion. Le foetus est extériorisé par l'extrémité caudale dans la technique européenne (32).

L'équipe de San Francisco utilise une extériorisation du membre supérieur (9), mais ceci ne permet pas une voie d'abord suffisante pour effectuer la réduction du foie dans de bonnes conditions. Le foetus est ensuite maintenu à température constante et surveillé sur le plan de son hémodynamique et de son oxygénation. L'intervention foetale débute par une incision sous-costale suivie de la réduction des viscères herniés. Le diaphragme est fermé et remplacé par une prothèse en silastic après réduction du foie. Le diamètre abdominal étant trop étroit, la cavité est élargie à l'aide d'une

deuxième prothèse sur la paroi abdominale. Celle-ci est recouverte par le plan cutané. Le foetus est réintégré dans la cavité abdominale, l'utérus est fermé en utilisant de la colle biologique, et le liquide amniotique est réinjecté dans la cavité utérine.

La surveillance post-opératoire permet de suivre les contractions utérines et le rythme cardiaque foetal.

Le gros problème à résoudre dans les suites opératoires est celui de la tocolyse qui est faite par une association de bêtamimétiques et d'anti-inflammatoires non stéroïdiens. Dans notre expérience, une grossesse a été maintenue 10 jours. Dans l'expérience américaine, le terme de l'intervention étant de 28 semaines, la durée de grossesse est de 10 jours à 6 semaines. Même si le séjour foetal dans l'utérus maternel est de courte durée, le bénéfice acquis dans la stabilité du foetus, assurée par le placenta maternel, en per et post opératoire immédiat, rend la prise en charge beaucoup plus simple. L'extraction du foetus est effectuée par césarienne (32).

La chirurgie du foetus à utérus ouvert reste cependant une technique dont les indications tant foetales que maternelles doivent être très rigoureuses. Le nombre de patients opérés tant aux Etats Unis qu'en Europe reste encore restreint pour établir une statistique valable. Les résultats de cette chirurgie sont néanmoins encourageants si l'on considère la gravité du pronostic initial. L'analyse des échecs et la qualité de la communication entre les différentes équipes, permet des progrès constants en particulier pour ce qui concerne la tocolyse.

Les échecs furent liés soit à des défauts techniques soit à un échappement de la tocolyse. L'un d'entre eux est lié à un accident toxique foetal (nécrose rénale bilatérale) dû à l'indométhacine 48 heures après l'intervention (7-16).

Lorsque la chirurgie prénatale n'est pas possible ou non indiquée, on peut utiliser la réanimation placentaire peropératoire au cours d'une chirurgie perinatale. Cette technique toute nouvelle peut bénéficier des acquis de la chirurgie prénatale et garde l'avantage d'être beaucoup moins agressive sur l'utérus maternel. Cependant, elle a pour le foetus l'inconvénient d'être plus tardive et de se faire donc sur des lésions plus évoluées.

Les résultats satisfaisants de l'expérimentation animale en ce domaine permettent d'envisager son application en clinique humaine.

Les premières phases de l'intervention et la correction de la hernie diaphragmatique sont identiques au déroulement d'une intervention prénatale, l'extrémité céphalique du foetus étant "in utéro". Lorsque la cure de la hernie est

terminée, on place une voie d'abord veineuse. Le fœtus est alors extériorisé cependant que l'utérus reste relâché et la sonde d'intubation trachéale est mise en place. L'oxygénation foetale est assurée par le cordon ombilical et par la ventilation. La SaO₂ foetale reste constante pendant toute cette phase. Lorsque l'ensemble de la préparation à la réanimation est en place, le cordon ombilical peut être coupé et le patient placé en couveuse et confié au réanimateur. Dès lors le nouveau-né n'aura plus à être déplacé ni opéré, on peut ainsi espérer une prise en charge plus sereine et plus stable.

La mise en oeuvre de toutes ces méthodes doit être discutée de façon précise et multidisciplinaire pour choisir la meilleure indication thérapeutique en fonction de la forme clinique et des circonstances du diagnostic.

Le pronostic de la hernie diaphragmatique reste grave malgré tous les progrès acquis, et les recherches en ce domaine continuent pour l'améliorer encore.

Toutes ces méthodes thérapeutiques soulèvent bien entendu des discussions d'ordre éthique surtout lorsqu'il s'agit d'opérer la mère pour envisager de sauver l'enfant. Ces discussions éthiques restent également au centre de la décision d'indication thérapeutique. Il s'agit d'une décision où non seulement l'équipe médicale est partie prenante mais également les parents de l'enfant, l'ensemble de ces participants se substituant en quelque sorte à la conscience que le fœtus ne peut exprimer lui-même.

Avec la connaissance des circonstances du diagnostic et des méthodes thérapeutiques utilisables, il est possible de déterminer la meilleure indication possible pour le fœtus et pour la mère, ce qui est au fond la prise en charge obstétricale.

Prise en charge obstétricale materno-foetale

La prise en charge obstétricale va dépendre de la date du diagnostic prénatal durant la grossesse, de la gravité anatomique de la forme considérée et des possibilités thérapeutiques qui sont offertes à l'enfant. C'est l'ensemble de ces paramètres qui doit être discuté au sein de l'équipe médicale et avec les parents.

En cas de diagnostic prénatal précoce

Si le diagnostic prénatal est défini avant 28 semaines de gestation, il importe avant tout de rechercher les malformations associées et les critères de gravité.

Lorsqu'il existe des malformations associées non curables ou peu curables (anomalies chromosomiques, syndrome polymalformatif) il paraît licite de proposer l'interruption de la grossesse.

hernie diaphragmatique isolée

Lorsque la hernie diaphragmatique est isolée et que les critères de gravité sont absents, on peut donc proposer une prise en charge immédiate du nouveau-né dans un centre spécialisé où la mère peut accoucher si les signes de gravité n'apparaissent pas au cours de la surveillance. Si au décours de la surveillance échographique régulière on voit apparaître des signes de gravité, en particulier l'ascension du foie dans le thorax objectivée par la déviation de la veine ombilicale dont le trajet, facile à repérer, change d'obliquité et remonte vers le thorax, on peut proposer une prise en charge plus précoce avec un déclenchement de l'accouchement à 36 semaines.

Dès lors que le choix thérapeutique est arrêté, les conditions obstétricales de la naissance ne comportent pas de particularité. Cependant certaines équipes anglosaxonnes préconisent la césarienne systématique peu avant le terme pour pouvoir programmer la réanimation dans les meilleures conditions. En France, les indications d'une naissance par césarienne sont liées à des indications obstétricales soit purement maternelles, soit en rapport avec une souffrance foetale. Dans ces conditions, la chirurgie périnatale peut représenter une solution prometteuse bénéficiant des acquis techniques de la chirurgie prénatale.

IV.1.2 Formes graves précoces

Lorsque la hernie diaphragmatique est isolée et que les critères de gravité sont d'emblée présents avant 28 semaines, l'indication foetale d'une chirurgie prénatale peut être discutée en plus des autres thérapeutiques.

La chirurgie prénatale dans ces cas est une arme supplémentaire que l'on peut proposer au fœtus mais qui ne peut se concevoir qu'en fonction de l'intérêt et des indications maternelles.

Il existe dans une telle discussion deux indications à prendre en compte : une indication pour la mère, une indication pour le fœtus.

L'indication foetale

L'indication foetale est facile à déterminer puisqu'il s'agit d'une hernie diaphragmatique isolée diagnostiquée avant 28 semaines, où sont présents les critères de gravité.

L'indication maternelle

Elle est plus difficile à concevoir puisqu'elle tient compte des risques maternels encourus et de l'avenir obstétrical de la patiente.

Les risques maternels sont ceux de toute chirurgie maternelle, puisqu'il faut opérer la mère pour pouvoir opérer l'enfant. Les risques

anesthésiques sont bien codifiés et bien contrôlés. Ils sont totalement dépendants du paradoxe anesthésique entre la nécessaire tocolyse aux halogénés et la vasodilatation périphérique qu'elle suppose. Cette anesthésie ne peut être le fait que d'une équipe habituée à ce type de chirurgie chez l'animal et en clinique humaine.

Les risques hémorragiques existent également même s'ils sont bien contrôlés (sur 5 patientes opérées dans notre expérience 4 n'ont nécessité aucune transfusion).

Le risque d'embolie amniotique est prévenu par la pose immédiate des clamps d'hémostase utérine.

A plus long terme, les risques maternels sont ceux présentés par la cicatrice utérine. Dans l'expérience actuelle et dans la série de Michael HARRISSON comprenant 16 patientes, 6 ont pu mener une grossesse normale jusqu'à terme sans difficulté. L'accouchement a eu lieu par césarienne, les enfants étaient normaux (18-20). Les parents du fœtus doivent être bien entendus parfaitement informés de ce type de risques, mais aussi de la façon de les contrôler. Ainsi le choix de l'indication se fait entre l'équipe soignante multidisciplinaire et les parents pour mesurer les risques pris et le bénéfice que l'on attend.

L'indication maternelle en l'état actuel des choses concerne plus volontiers des femmes ayant dépassé 35 ans ou qui ont un long passé de stérilité lorsque la volonté du couple est de tout mettre en oeuvre pour traiter le fœtus. Aux Etats-Unis, les indications maternelles sont plus larges, tenant compte de mentalités différentes et d'une législation où l'interruption de la grossesse n'est pas possible dans le dernier trimestre.

Ainsi dans notre expérience sur 40 hernies diaphragmatiques congénitales dépistées ces 3 dernières années, 28 étaient des formes graves et 12 des formes favorables. Il y avait en théorie 28 indications fœtales de chirurgie prénatale. Sur ces 28 formes graves 5 avaient des malformations associées et 4 ont été diagnostiquées après 28 semaines (6).

Sur les 19 fœtus restants, 13 mères avaient moins de 35 ans, 7 ont opté pour l'interruption de la grossesse, 6 pour la chirurgie néo-natale. Cet ensemble comporte un survivant dont l'évolution clinique à 7 ans est satisfaisante. Six autres mères avaient plus de 35 ans, aucun couple n'a opté pour l'interruption de grossesse, 3 ont choisi l'intervention prénatale, 3 ont opté pour une prise en charge néonatale.

Ce groupe ne comporte également qu'un survivant opéré avant la naissance dont l'état clinique est satisfaisant à 6 ans de recul. Le

groupe comportant 12 formes dites "favorables" comporte 8 survivants sans séquelles.

Cette courte série indique qu'il n'y a pas de panacée en matière thérapeutique mais un éventail de méthodes où la chirurgie prénatale garde une place si l'indication en est rigoureuse.

En cas de diagnostic prénatal tardif (> 28 semaines)

Lorsque le diagnostic prénatal est fait après la 28ème semaine, la chirurgie prénatale ne se discute plus.

Les indications thérapeutiques possibles sont la chirurgie prénatale et la prise en charge immédiate après la naissance par l'équipe de réanimation néonatale chirurgicale. Une naissance avant terme après corticothérapie maternelle peut être envisagée dès lors que l'on sait que les lésions fœtales s'aggravent pendant la gestation, surtout à la fin. L'indication de la mise en route d'une oxygénation extra-corporelle de type AREC ou ECMO, l'utilisation du monoxyde d'azote peuvent être envisagées d'emblée dans les formes graves qui ne répondent pas à la réanimation.

Toutes les équipes s'accordent à l'heure actuelle pour attendre la stabilisation hémodynamique et ventilatoire de l'enfant pour faire la cure chirurgicale de la malformation. Ce temps chirurgical est en effet générateur d'instabilité en particulier lors de la réduction du foie quelle que soit l'habileté des opérateurs. C'est cette phase d'instabilité que l'on n'observe pas lors de la chirurgie prénatale ou prénatale.

En présence d'une forme grave ou intermédiaire, la chirurgie prénatale avant 35 semaines peut être proposée car elle peut constituer un progrès dans la stabilisation pré opératoire de l'enfant au prix d'une césarienne pour la mère. Certaines équipes anglo-saxonnes d'ailleurs suggèrent l'utilisation d'une césarienne systématique en cas de hernie diaphragmatique diagnostiquée avant la naissance.

En présence d'une forme "favorable", une prise en charge post-natale classique après un accouchement par voie basse paraît en l'état actuel des choses être la proposition la plus raisonnable. Cependant dans les formes dites "favorables", on déplore encore un décès sur quatre enfants opérés et il n'est pas illogique de chercher à progresser dans ces formes en améliorant les performances de la prise en charge. Seules les études prospectives sur plusieurs années permettront de faire le point sur la validité de ces différentes méthodes.

Conclusion

La hernie diaphragmatique congénitale reste, malgré les progrès du diagnostic prénatal et de

la réanimation néonatale chirurgicale, une malformation dont le pronostic est sévère. Il importe de faire la part dès avant la naissance des formes graves et des formes favorables de la maladie. Ainsi pour l'obstétricien comme pour le chirurgien pédiatre et l'équipe de réanimation, le fœtus devient un patient à part entière qu'il convient de traiter. Dans la très grande majorité des cas lorsque la survie est obtenue, même au prix d'un traitement lourd, elle se fait sans séquelles et cette information est souvent fondamentale dans l'attitude des parents face aux choix thérapeutiques qui leur sont proposés. Plus rarement, on peut observer des séquelles en particulier broncho-dysplasiques, consécutive à une longue période de ventilation artificielle à pression élevée. De grands progrès sont encore possibles pour améliorer le pronostic de cette maladie. Les techniques de chirurgie à utérus ouvert n'en sont qu'un des aspects mais elles sont porteuses d'espoir.

Références

1. Adzick Ns ; Harrison MR ; Glick PL *et al.* Diaphragmatic Hernia in the fetus : Prenatal Diagnosis and outcome in 94 cases. *J. Pediatr. Surg.* 1985; 20 : 357-631
2. Aymé S ; Julian C ; Gambarelli D *et al.* Fryns Syndrome : report on 8 cases. *Clin. Genet.* 1989; 35 : 191-201
3. Barbet JP ; Houette A ; Barrès D ; Durigon M Histological assessment of gestational age in Human Embryos and fetuses. *Amer J for Ens. Med. Pathol.* 1988; 9 : 40-44
4. Bary F ; Barbet JP ; Houette A ; Kurzenne JY ; Sapin E Solutions à l'hypoplasie pulmonaire foetale dans la hernie diaphragmatique congénitale in : les malformations congénitale : Diagnostic anténatal et devenir par A. couture, C. Veyrac, C. Baud, Sauramps Ed 1989 Montpellier pp 550-555.
5. Bary F ; Sapin E ; Wakim A ; Rouquet Y *et al.* La chirurgie à utérus ouvert pour la réparation des hernies diaphragmatiques *Rech. gynécol.* 1990; 2 : 4-6
6. Bary F ; Sapin E ; Rouquet Y ; Lewin F. La chirurgie foetale à utérus ouvert dans la hernie diaphragmatique congénitale. *Med. Foet. & Ech. Gynecol.* 1992 ; 11 : 4-11
7. Bavoux F. Toxicité foetale des antiinflammatoires non stéroïdiens. *Presse Med* 1992; 21 : 1909-1912
8. Beaudoin S, Bary F, Mahieu D, Barbet P. Anatomic study of the umbilical vein and ductus venosus in human fetuses: ultrasound application in prenatal examination of left congenital diaphragmatic hernia. *Surg. Radiol. Anat.* 1998; 20: 99-103
9. Beals DA ; Schloo DL ; Vacanti JP ; Reid LM ; Wilson JM Pulmonary growth and remodeling in Infants with high risk congenital diaphragmatic hernia *J. Pediatr. Surg.* 1992; 27 : 997-1002
10. Brands W ; Kachel W ; Wirth H *et al.* Indication for using Extra Corporeal Membrane Oxygenation in congenital diaphragmatic and pulmonary hypoplasia. *Eur. J. Pediatr. Surg.* 1992; 2 : 81-83
11. Czeizel ; Kovars M A family study of congenital diaphragmatic hernia *Am. J. Med Genet.* 1985; 21 : 105-115
12. Dechelotte P ; Labbe A Aspects Morphologiques du developpement pulmonaire normal *Med. Foet. & Ech. gynécol.* 1993; 13 : 4-9
13. Emeryl JL ; Mithal A The number of Alveoli in the terminal respiratory unit of man during late intra uterine life and childhood. *Arch Dis Child.* 1960; 35 : 544-547
14. Esteve C ; Toubas F ; Gaudiche O ; Leveque C ; Bary F ; Rouquet Y ; Sapin E ; Murat I ; St Maurice Cl Le bilan de 5 années de chirurgie expérimentale in utero pour la réparation des hernies diaphragmatiques. *Ann. Fr. Anesth. Réanim.* 1992; 11 : 193-200
15. Gibon Y ; Borde J ; Mitrofanoff P ; Lefort J A propos d'une rare association malformative : Agénésie du poumon et de la coupole diaphragmatique associée à une atrésie de l'oesophage *Chir. Pediatr.* 1978; 19 : 261-267
16. Guignard FP Nephrotoxicité des médicaments vasoactifs chez le fœtus et le nouveau-né Influence of Indomethacine (Short term) on fetal urine output. *Obstet. Gynécol.* 1988; 72-1 : 51-53
17. Hamilton WJ ; Boyd JD ; Mossman AW Human Embryology. Prénatal developpment of form and function 4th Ed, Mac Millan London 1976
18. Harrison MR Fetal Diaphragmatic hernia in Puri P Karger Ed. Basel 1989 : pp. 130-142
19. Harrison MR ; Adzick SN ; Longaker NT & Al Successful repair in utero of a fetal diaphragmatic hernia after removal of herniated viscera from the left thorax. *New Engl. J. Med.* 1990; 322: 1582-4
20. Harrison MR ; Bjordal RI ; Landmark F & Al Congenital Diaphragmatic hernia : the hidden mortality *J. Pediatr. Surg.* 1979; 13 : 227-230
21. Harrison MR ; Golbus MS ; Filly RA Fetal Surgery for congenital Hydronephrosis *New Engl. J. Med.* 1982; 306: 591-3
22. Harrison MR ; Jester JA ; Ross NA Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero I. Intrathoracic baloon produces fetal pulmonary hypoplasia. *Surgery* 1980; 88 : 174-182

- 23.** Harrison MR ; Langer JC ; Adzick NS ; Golbus MS & Al Correction of congenital diaphragmatic hernia in Utero V. Initial clinical experience. *J. Pediatr. Surg.* 1990; 25 : 47-57
- 24.** Iritani I. Experimental study on embryogenesis of congenital diaphragmatic hernia *Anat. Embryol.* 1984; 169 : 133-139
- 25.** Kurzenne JY ; Sapin E ; Bargy F *et al.* Hernies diaphragmatiques congénitales 120 cas néonataux : étude préliminaire. *Chir. Pediatr.* 1988; 29 : 11-17
- 26.** Moore KL The developing Human 4th Ed. Saunders Ed. 1988 - 482 p
- 27.** Naftalin NJ ; McKay DM ; Phear WP *et al.* The effects of Halothane on pregnant and non pregnant human *Anesthesiology* 1977; 118 : 793-799
- 28.** Nakayama DK ; Motoyama EK ; Tagge EM Effect of preoperative stabilisation on respiratory system compliance and outcome in newborn Infants with congenital diaphragmatic hernia *J. Pediatr.* 1991; 118 : 793-799
- 29.** O'Rourke P ; Vacanti J ; Crone R *et al.* Use of the postductal PaO₂ as a predictor of pulmonary vascular hypoplasia in infants with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1988 ;23(10): 904-7
- 30.** Pringle Kc ; Turner JW ; Schofield JC ; Soper RT Creation and repair of diaphragmatic hernia in the fetal Lamb *J. Pediatr. Surg* 1984; 19 : 131-40
- 31.** Puri P ; Gorman F Lethal non pulmonary anomalies associated with congenital diaphragmatic hernia : Implications for early intra uterine surgery *J. Pediatr. Surg.* 1984; 19 : 29-32
- 32.** Rouquet Y ; Bargy F
La chirurgie foetale : *In* Mise à jour en gynécologie et Obstétrique par M. Tournaire pp 177-193 Vigot Ed. Paris 1990
- 33.** Soper RT ; Pringle KC ; Schofield JC Creation and repair of diaphragmatic hernia in the fetal lamb Techniques and survival *J. Pediatr. Surg.* 1984; 19 : 33-40
- 34.** Tibboel D ; Tenbrink R ; Bos AP *et al.* An experimental model of congenital diaphragmatic hernia *In* défauts congénitaux de la paroi abdominale par F. Beaufils ; Y. Aigrain ; Y. Nivoche Arnette Ed. 1990 Paris pp. 99-105
- 35.** Vacanti JP ; O'Rourke PP ; Lillehei CW *et al.* The cardiopulmonary consequences of high risk congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr. Surg. Int.* 1988 - 3 : 1-5
- 36.** Wigglesworth JS ; Desai R ; Guerrini P Fetal lung hypoplasia biochemical and structural variations and their possible significance *Arch. Dis. Child.* 1981; 56 : 606-615