



# LA HERNIE CONGENETALE DU DIAPHRAGME

Dr SIHEM HACHEMI

Maitre assistante en chirurgie  
pédiatrique

CHU Batna

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Définition

- La hernie congénitale de la coupole diaphragmatique, se définit par le passage des viscères abdominaux dans la cavité thoracique à travers un orifice diaphragmatique malformatif de siège habituellement postéro-latéral.
- Cet orifice représente la persistance du canal pleuro-péritonéale, qui s'oblitère normalement au cours du 2<sup>ème</sup> mois de la vie intra-utérine.
- Sa fréquence est de 1/ 3500 naissances.
- Le défaut est à gauche 9 fois sur 10.
- Elle est habituellement sporadique , de rare formes familiales ont été rapportées

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Anatomie pathologie



- Le plus souvent il existe un petit orifice postéro-latéral gauche de 1à 2cm de diamètre appelé foramen de **BOCHDALEK**.
- Par fois l'orifice est antérieur rétro-xiphoïdien appelé fente **de LARRY**.
- Eventration diaphragmatique (deux feuillets séreux et une musculaire hypoplasique)

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Malformations associées

- Les anomalies de rotation et d'accolement de l'anse intestinale :
  - ✓ La persistance d'une brèche diaphragmatique va perturber la réintégration et l'accolement de l'anse intestinale
  - ✓ A l'inverse, une réintégration précoce de l'intestin pourrait perturber la fermeture diaphragmatique
- L'hypoplasie pulmonaire : diminution du nombre de générations bronchiques et d'alvéoles
- ✓ La surface d'échange gazeux est diminuée
- ✓ Le lit vasculaire pulmonaire est réduit à l'origine d'une HTAP

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Diagnostic anténatal

- Echographie anténatal : à partir de la 24eme semaine permet de poser le diagnostic et d'établir certains éléments pronostics.
- ✓ Signe direct : difficile à mettre en évidence
- ✓ Signes indirects:
  - Hydramnios, par compression œsophagienne
  - Refoulement du cœur vers la droite
  - Déviation du médiastin du côté opposé de la hernie
  - Echogénicité anormale de l'hémi thorax
  - Estomac non visible à sa place habituelle

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Diagnostic post natal

- **Forme précoce:** 75% à 95% des HCD on distingue deux tableaux :
  - ✓ Immédiate: Dès la naissance par un tableau de détresse respiratoire ou un décès post natal immédiat(++ fréquente)
  - ✓ Progressive: entre la 6eme et 12eme heure post natal qu'apparaîtront les signes d'une détresse respiratoire progressive et croissante
- **Forme tardive:** 5 à 30% des HCD, se révèle plusieurs semaines, mois ou années après la naissance de pronostic favorable et sa symptomatologie est polymorphe(complication, s respiratoires ou fortuite).

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Diagnostic à la naissance



Signes Physiques: TD: hernie diaphragmatique postéro-latérale gauche.

- Inspection : Hémithorax gauche bombé, moins mobile que le droit, Abdomen rétracté, excavé.
- Percussion de l'hémithorax gauche retrouve un tympanisme anormal.
- Auscultation : Déplacement des bruits du coeur à droite.

A Gauche : abolition MV, présence bruits hydroaérique.

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Diagnostic à la naissance

- Cyanose, Dyspnée, Déplacement des bruits du cœur à droite, Thorax Bombé, Abdomen Excavé : forment une association de symptôme pratiquement spécifique de la maladie.



# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Diagnostic radiologique

- Un cliché thoraco-abdominal de face et de profil suffit pour confirmer le diagnostic

Présence de multiples images aériques de type intestinale au niveau de l'hémichamps gauche.

L'ensemble du médiastin est déplacé vers la droite.

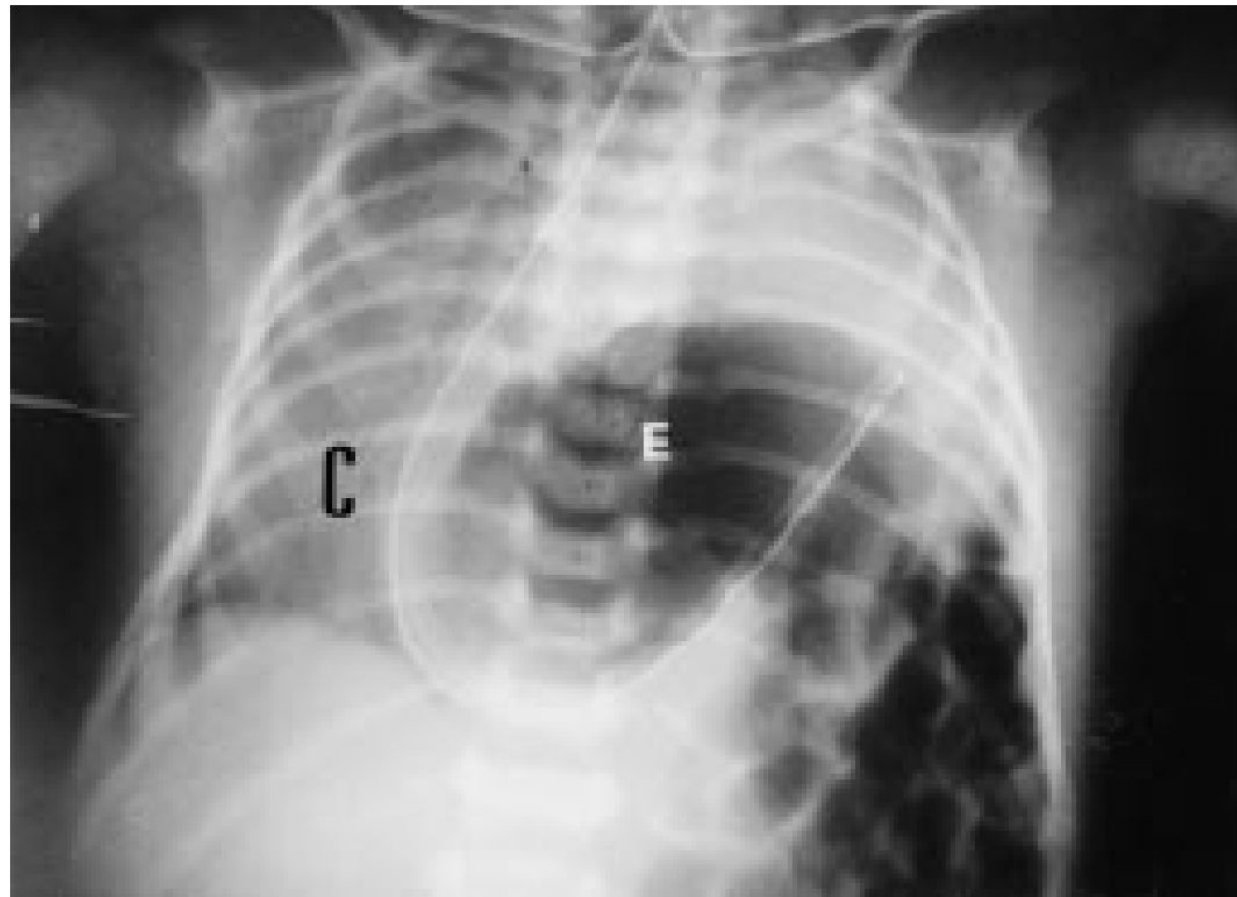
Abdomen opaque avec absence d'image aérique intestinale.

Opacifications digestives :TOGD et ou LB :  
Permettent de faire le bilan des organes herniés

Scanner thoraco-abdominal: En cas de doute  
diagnostic avec identification facile des organes  
herniées

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Diagnostic radiologique



3 Radiographie du thorax de face dans une hernie congénitale des coupes diaphragmatiques gauche, de bon pronostic. L'estomac (E) est dans le thorax, comme le montre la position de la sonde gastrique. Le cœur (C) et le médiastin sont refoulés vers la droite.

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Traitement

- Prise en charge néonatale en salle de naissance
- ✓ Oxygénothérapie avec ou sans intubation trachéale
- ✓ La ventilation au masque est contre indiqué (distension gaz)
- ✓ Mise en place d'une sonde gastrique
- ✓ Surveillance des paramètres vitaux: fréquence cardiaque, saturation O<sub>2</sub>, PCO<sub>2</sub>, pression artérielle
- ✓ Lutter contre le refroidissement( incubateur, matelas chauffant)
- ✓ Mise en place d'une voie veineuse périphérique
- ✓ Corriger l'acidose métabolique

# LA HERNIE DIAPHRAGMATIQUE

## Traitement chirurgicale



- La voie d'abord est abdominale.
- Reposition des viscères abdominaux et corriger les vices de rotation
- Fermeture de l'orifice diaphragmatique.
- Faire l'inventaire des anomalies digestives et pulmonaire associées

# LA HERNI DIAPHRAGMATIQUE

## Conclusion

- La hernie postéro-latérale gauche de Bauchdalek est la plus fréquente des hernies diaphragmatiques congénitales
- L'échographie anténatal est capital pour un diagnostic précoce
- Le diagnostic positif est basé sur la radiographie thoracique face de profil
- Les formes à révélation précoce sont de pronostic sombre alors que les formes à révélation tardive sont de meilleur pronostic
- Le pronostic dépend du degré de l'hypoplasie pulmonaire et de l'HTAP.