

15 Décembre 2023 – Journée annuelle du CPDPN de Strasbourg Alsace

Prise en charge périnatale de la hernie diaphragmatique

Isabelle TALON, Pierre KUHN, Nicolas SANANÈS



HERNIE DE COUPOLE DIAPHRAGMATIQUE

PROTOCOLE NATIONAL DE DIAGNOSTIC ET DE SOINS

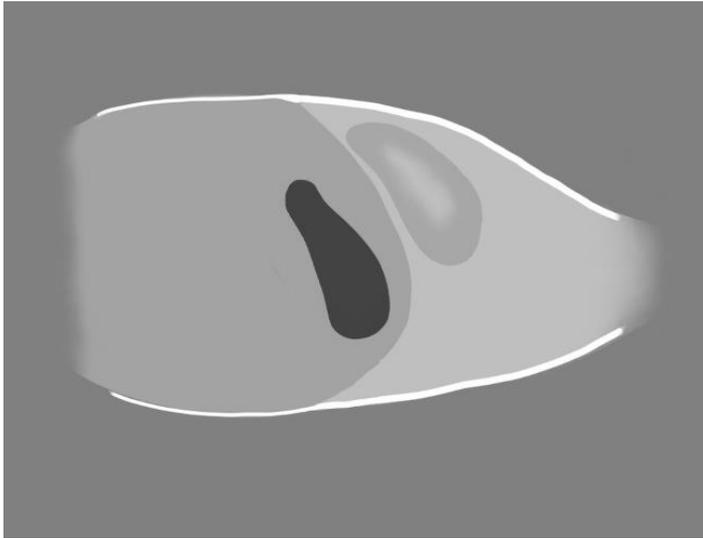
Centre de référence de la Hernie de Coupole Diaphragmatique

Filière de santé maladies rares abdomino-thoraciques
FIMATHO



Enjeu n°1 : dépistage

- Le plus souvent au T2
- Cœur dévié
- +/- Estomac thoracique
- Coupole non visualisée



Mme HG

Adressée à 24 SA 5 j

Pas d'antécédent
particulier

Hernie gauche

Mme HD

Adressée à 24 SA 5 j

Antécédent d'acct compliqué

Hernie droite

Enjeu n°2 : caractère isolé ou non

- Bilan morphologique échographique complet
- Amniocentèse avec ACPA (recherche tétrasomie 12p) voire panel / exome

40% de formes associées

Mme HG

Hernie isolée

Excès de LA

ACPA normale

Mme HD

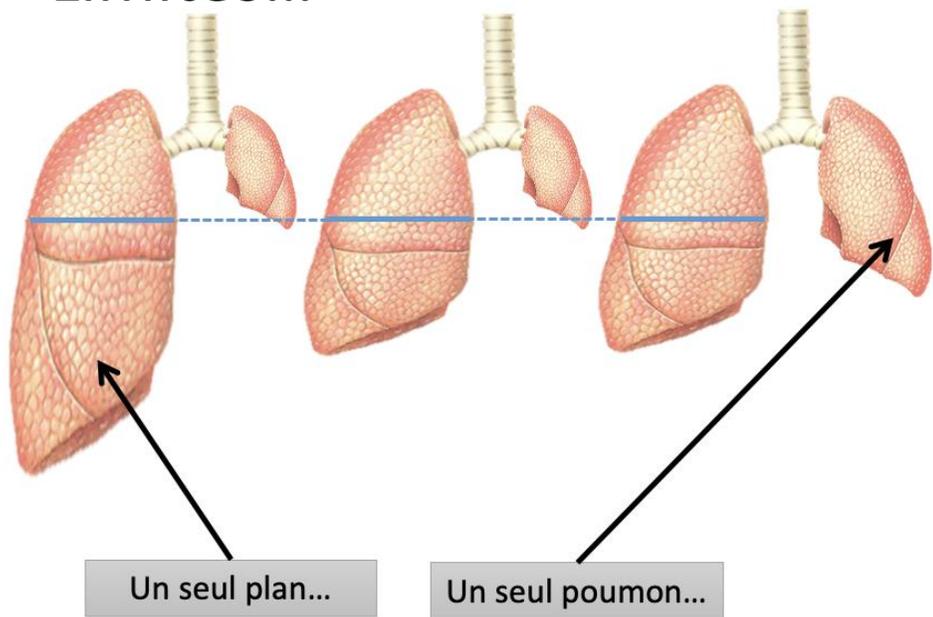
Hernie isolée

Écho SP

ACPA normale

Enjeu n°3 : évaluation de la sévérité

- Mesure du o/e LHR
- Qualité de mesure +++
- Tracé ou diamètre
- Limites...



Mme HG.



Tête en haut dos à droite

Hernie gauche

Mme HD

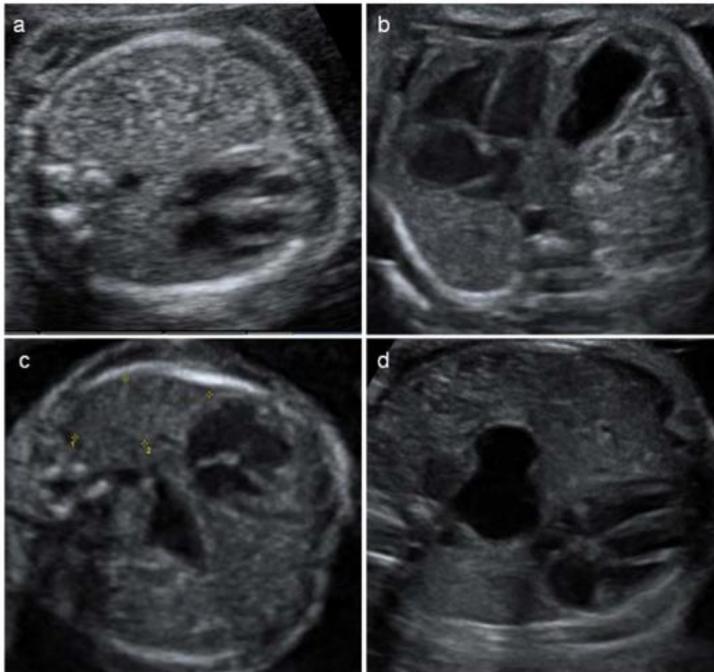


Tête en haut dos postérieur

Hernie droite

Enjeu n°3 : évaluation de la sévérité

- Position du foie
- Classification de Cordier
- Limites...



Mme HG.

Tête en haut dos à droite

Hernie gauche

This panel shows an axial MRI slice for Mme HG. A blue arrow points to a herniation on the left side of the image. A yellow dashed line outlines the disc. The text 'Tête en haut dos à droite' indicates the patient's head is up and back is to the right. The label 'Hernie gauche' is in a white box at the bottom.

Mme H.D.

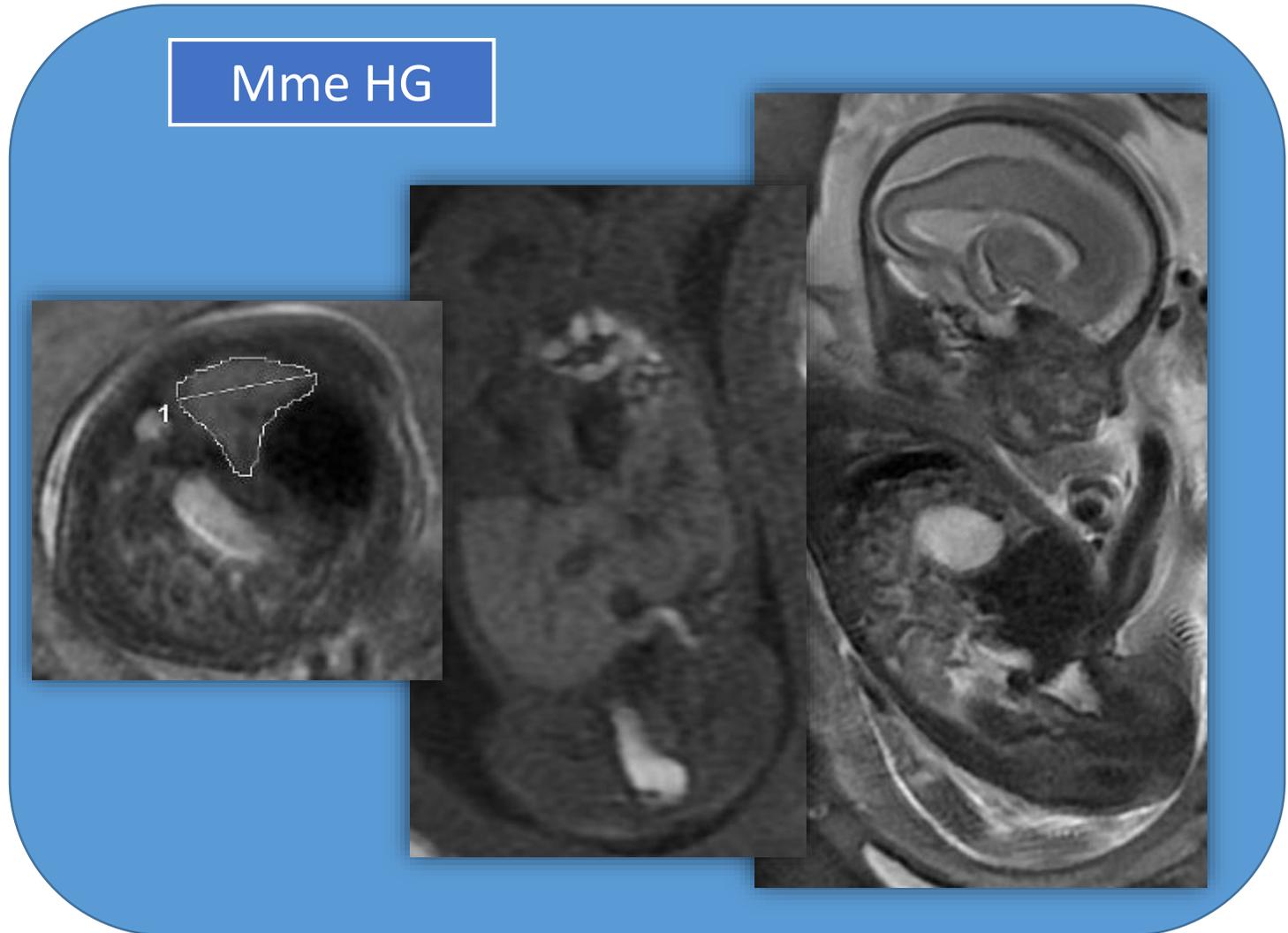
Tête en haut dos postérieur

Hernie droite

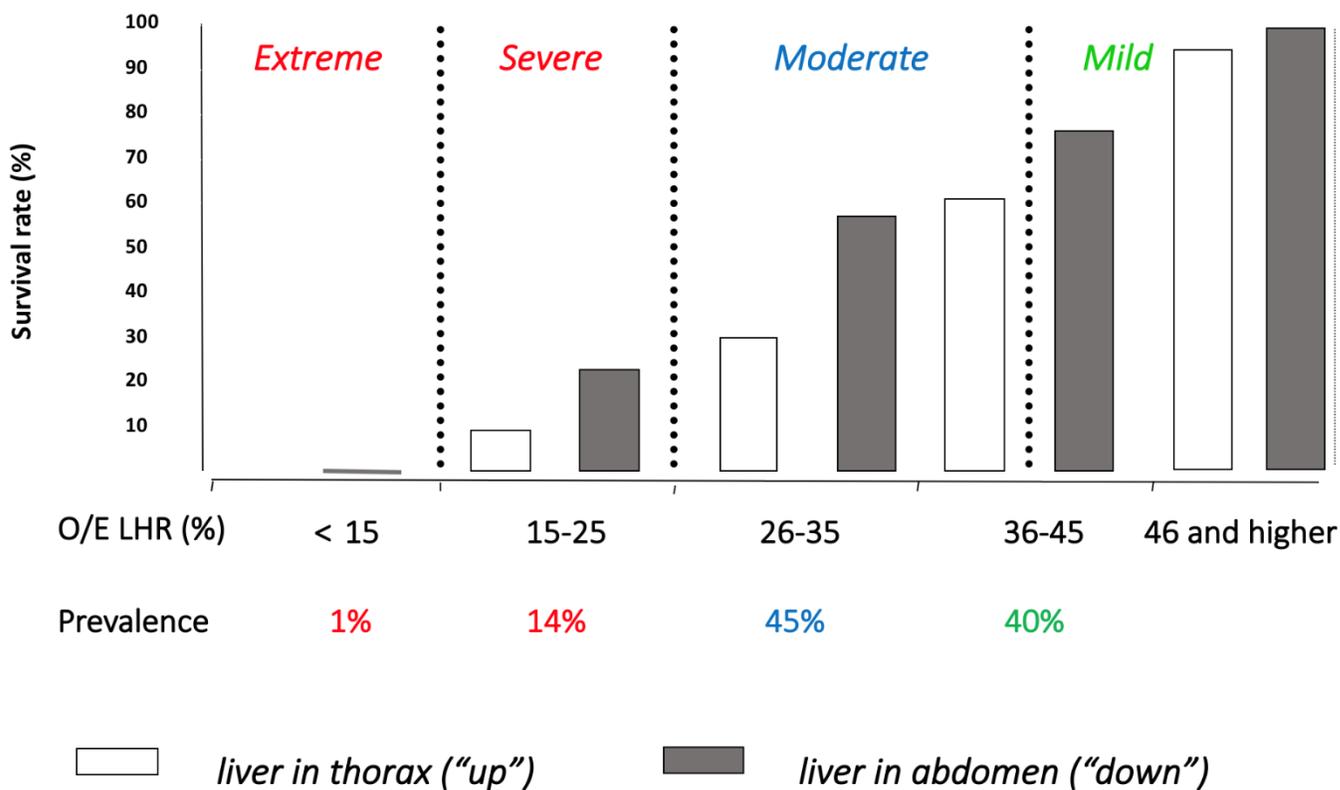
This panel shows an axial MRI slice for Mme H.D. A yellow dashed line outlines the disc, showing a herniation on the right side. The text 'Tête en haut dos postérieur' indicates the patient's head is up and back is to the posterior. The label 'Hernie droite' is in a white box at the bottom.

Enjeu n°3 : évaluation de la sévérité

- IRM
- Entre 26 et 28 SA
- o/e VPT
- Pourcentage de foie hernié



Enjeu n°3 : évaluation de la sévérité



Mme HG.

Hernie gauche
o/e LHR 33%
o/e VPT 25%
Foie down

... à Clamart
o/e LHR < 25%

Hernie gauche
sévère

Mme HD.

Hernie droite
o/e LHR > 50%
o/e VPT 36%
Foie up

Hernie droite
non sévère

Enjeu n°4 : pluridisciplinarité et suivi

- Échographiste
- Généticien
- Radiologue
- Obstétricien
- Néonatalogue
- Chirurgien pédiatre
- Psychologue
- Association de patients



Mme HG.

Écho mensuelle

26 SA

Écho, IRM, obst, néonat, chir

28 SA

Écho, néonat, chir, psy

36 SA

Écho, obst, néonat, psycho

2 amniodrainages

Mme HD.

Écho mensuelle

26 SA

Écho, IRM, obst, néonat, chir

33 SA

Écho, néonat, chir

34 SA

psycho

Enjeu n°5 : FETO

		Hypoplasie sévère NCT 01240057		Hypoplasie modérée NCT 00763737	
		O/E LHR < 25% Foie up ou down		O/E LHR 25-34.9 %, foie up ou down O/E LHR 35-44.9%, foie down	
		Essai ouvert, randomisé, multicentrique, de supériorité en groupes parallèles			
Survie à la sortie	16/40 (40%)	6/40 (15%)	RR 2.67 (1.22-6.11)	62/98 (63%)	49/98 (50%) RR 1.27 (0.99-1.63)
Prématurité	75%	29%	RR: 2.59 (1.59-4.52)	64%	22% RR: 2.86 (1.94-4.34)
RPM	48%	11%	RR 4.51 (1.83-11.9)	44%	12% RR 4.51 (1.83-11.9)

Enjeu n°5 : FETO

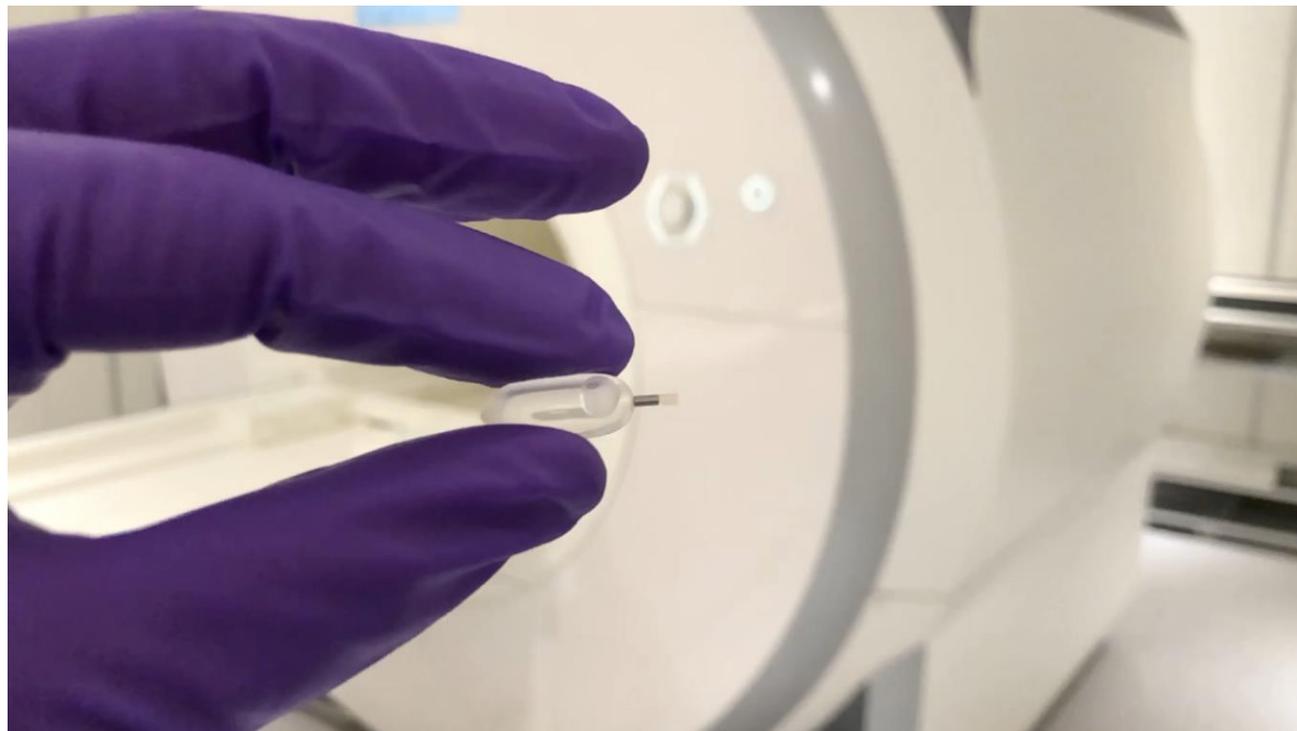
Problèmes de l'unplug invasif

Ne peut être fait que dans un centre de référence (urgence dans 28-56% des cas...)

Non réalisable dans 13-25% des cas

Mortalité périnatale liée à la procédure : 5%

Prématurité induite : 25% d'accouchements dans la semaine après l'unplug



Enjeu n°5 : FETO

- Hernie gauche sévère
- Hernie gauche modérée
- Hernie droite - o/e LHR < 50%



Mme HG.

Hernie gauche
sévère

29 SA 5 j
FETO avec Smart-TO

34 SA 1 j
Unplug avec IRM

Mme HD.

Hernie droite
non sévère

Pas d'indication de FETO
car o/e LHR > 50%

Enjeu n°5 : FETO



Fin des inclusions essai Smart-FETO !!!

Alexandra Benachi
Anne-Gaël Cordier

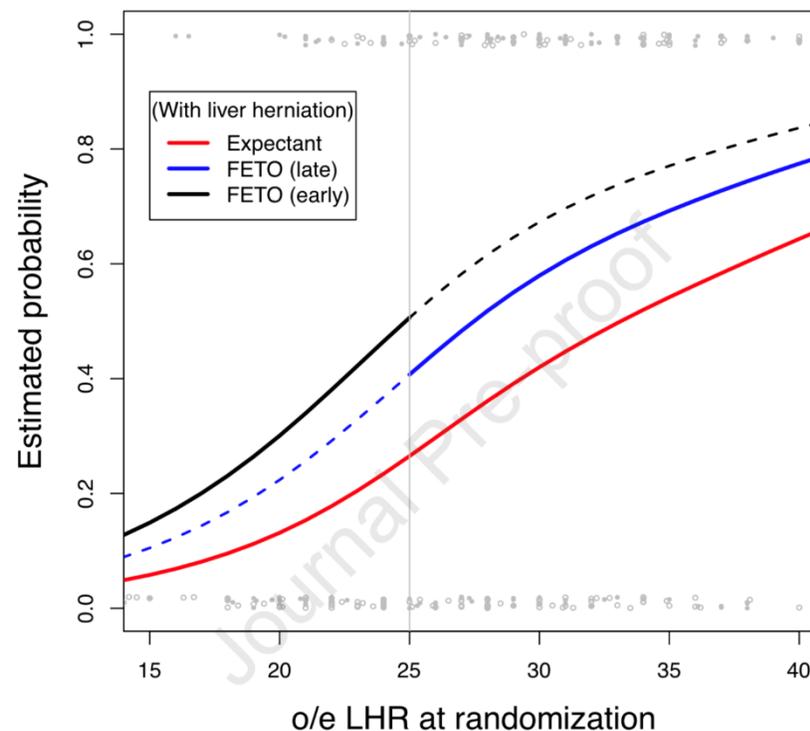
KU LEUVEN



Jan Deprest
David Basurto

**Dérogação pour continuer à utiliser
le Smart-TO d'ici au marquage CE !!!**

**FETO vers 28 SA (27-29+6)
Même pour les modérées**



Enjeu n°6 : organisation de l'accouchement

- Corticothérapie jusqu'à 37 SA si risque d'acct préma +/- si césar programmée
- Acct à Hautepierre vers 39 SA
- Acct programmé en journée avec déclenchement actif ou césarienne programmée

Mme HG

CTC à 33 SA pour MAP

Hospitalisation prévue en maison des parents avant césarienne à 38 SA 6 j

RPM à 37 SA 4 j
Césarienne à 38 SA 5 j

Mme HD

CTC à 34 SA

ATCD acct par voie basse avec déchirure du sphincter

Présentation du siège

Césarienne à 38 SA 5 j

Enjeux postnatal pré-opératoire

- Accueil en salle de naissance
- Stabilisation en réa
- Evaluation HTAP et TT
- Stabilisation et organisation de la chir

Enjeux postnatal pré-opératoire n°1: Accueil en salle de naissance

- Seniorisation (2, astreinte même en garde)
- Matériel prêt en salle de naissance (NO, respirateur de transport, médicaments)
- Réalisation anticipée des prescriptions faites au service (drogues préparées)



Enjeux postnatal pré-opératoire n°1: Accueil en salle de naissance

- **Intuber** (sonde 3,5 mm enfant à terme ou 3 à ballonnet)
- **Ventilation au masque est contre-indiquée**
- **Ventiler par ventilateur pré-réglé :**
 - $FiO_2 = 1$ soit O_2 pur
 - Pression maximale entre 18 et 24 cm H_2O ,
 - **PEEP = 2 à 5 cm H_2O**
 - FR de 40 à 60 c/min
- **Sonde gastrique**
- **Surveillance** FC, SpO_2 pré- et post-ductale (capteurs main droite et pied), $TcPCO_2$, PArt
- Voie Veineuse (périphérique ou KTVO)
- **Sédation et analgésie** (pas de curarisation)
- Adapter la ventilation mécanique pour :
 - SpO_2 pré-ductale entre 85 et 95%,
 - $PaCO_2$ entre 45 et 55 mmHg



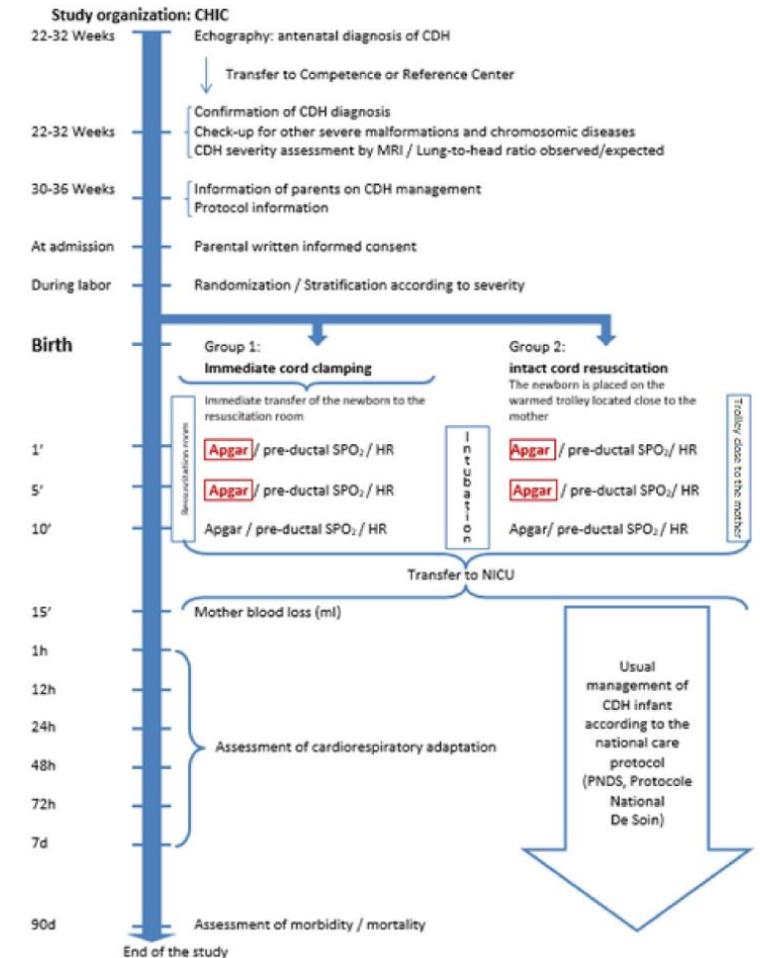
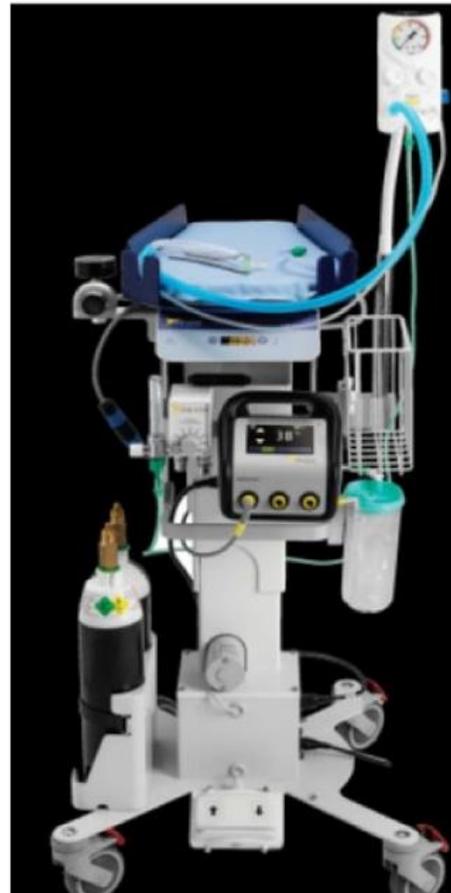
Enjeux postnatal pré-opératoire n°1: Accueil en salle de naissance

Avenir ?

Study Protocol

Efficacy of Intact Cord Resuscitation Compared to Immediate Cord Clamping on Cardiorespiratory Adaptation at Birth in Infants with Isolated Congenital Diaphragmatic Hernia (CHIC)

Kévin Le Duc^{1,2,3,*}, Sébastien Mur^{2,3}, Thameur Rakza^{2,3}, Mohamed Riadh Boukhris^{2,3}, Céline Rousset^{2,3}, Pascal Vaast^{3,4}, Nathalie Westlynk⁴, Estelle Aubry^{1,3,5}, Dyuti Sharma^{1,3,5} and Laurent Storme^{1,2,3}



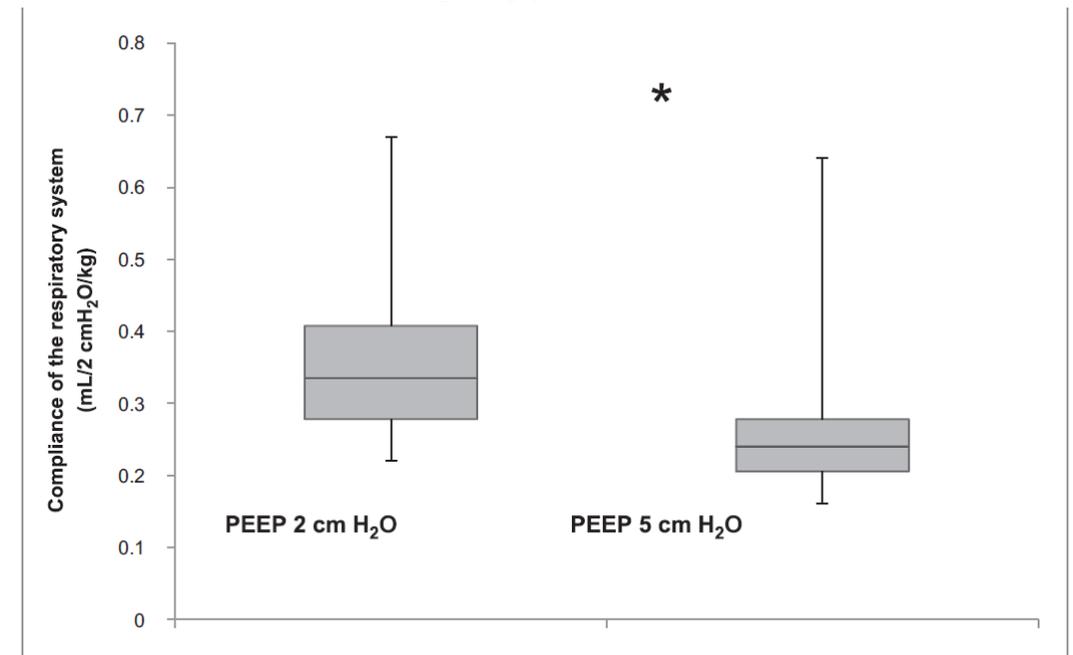
Enjeux postnatal pré-opératoire n°2: Stabilisation en réanimation



- Surfactant (systématique si $FiO_2 > 30\%$)

- Réduire ventilation si possible
 - Dès que SpO_2 préductale $> 85\%$,
↓ progressivement FiO_2 et
↓ de PEP = **1,5 – 2** (ou P moy HFO)
 - - P_{max} pour $PCO_2 = 45-55$ mmHg

Lower Distending Pressure Improves Respiratory Mechanics in Congenital Diaphragmatic Hernia Complicated by Persistent Pulmonary Hypertension

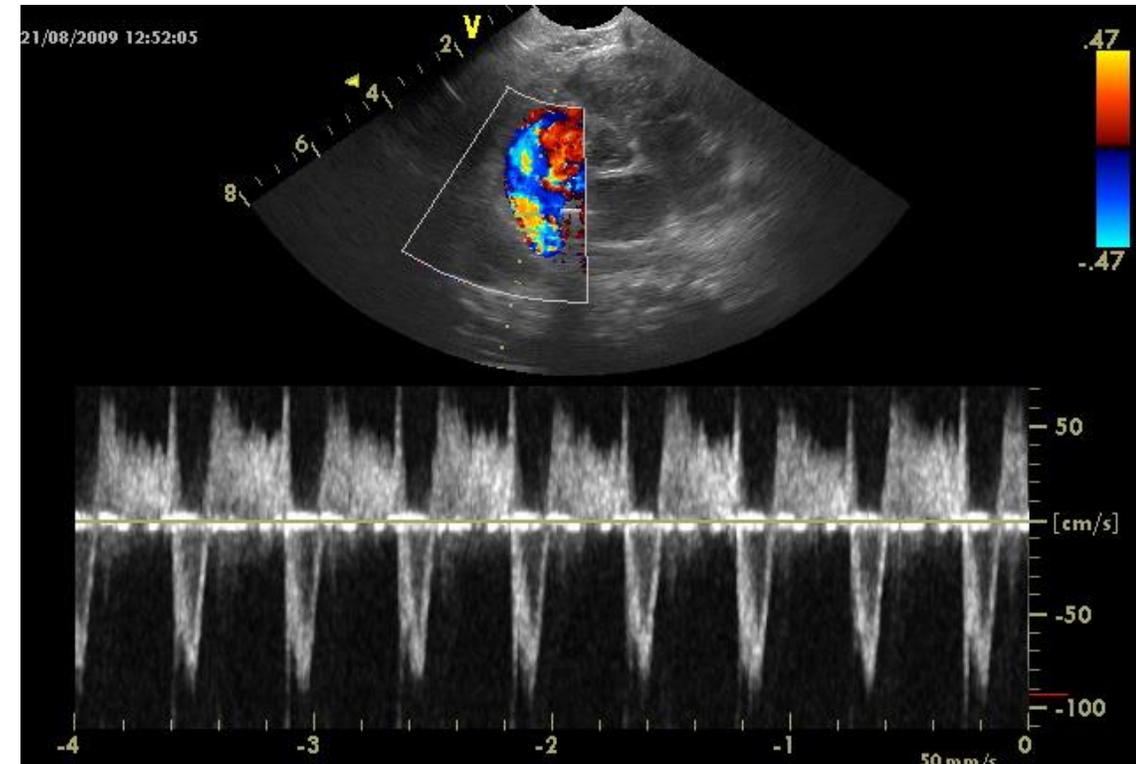
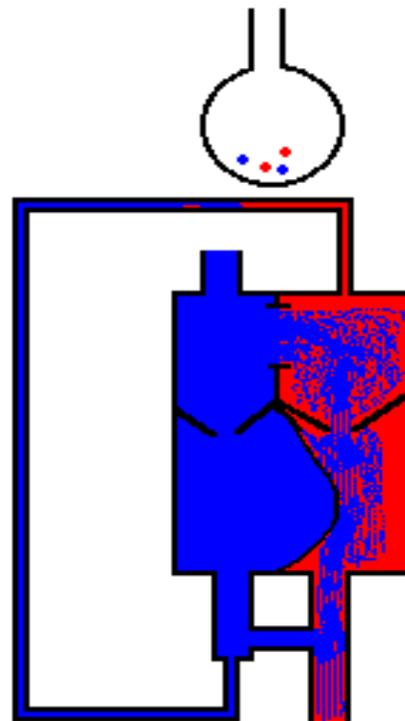
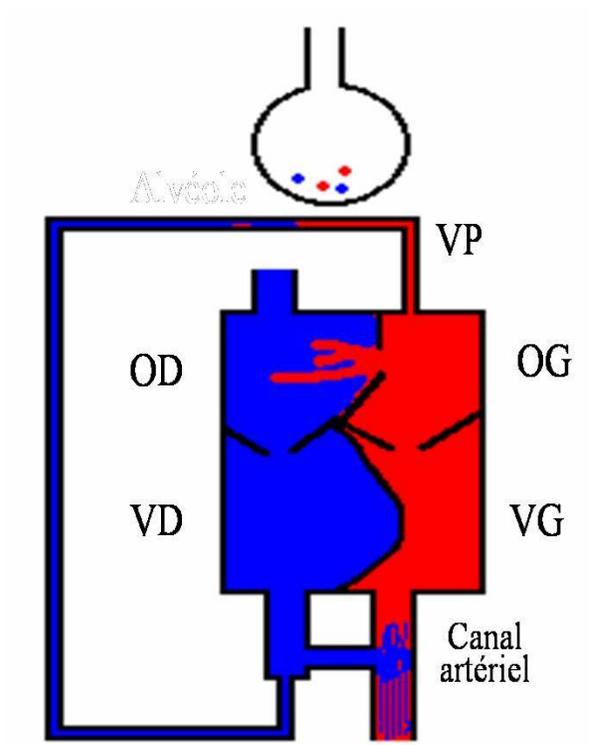


Enjeux postnatal pré-opératoire n°3: Evaluation HTAP

- **Evaluer l'HTAP** et l'hémodynamique (Echographie +++)
 - **Limitier les facteurs aggravants**
 - Stress/douleur (sédation–analgésie, pose KT rapide)
 - Sur-distension pulmonaire

HTAP + shunt G-D Auriculaire

HTAP + shunt D-G Auriculaire



Enjeux postnatal pré-opératoire n°4: Stabilisation et organisation Chir

• Traitement de l'HTAP

- NO
- Flolan ou Remodulin
- Sildenafil
- Prostaglandine !

• Prévenir la dénutrition

- Apports caloriques optimisés
- **Allaitement +++**

• Prévenir les troubles de l'oralité

- Aspiration limitée

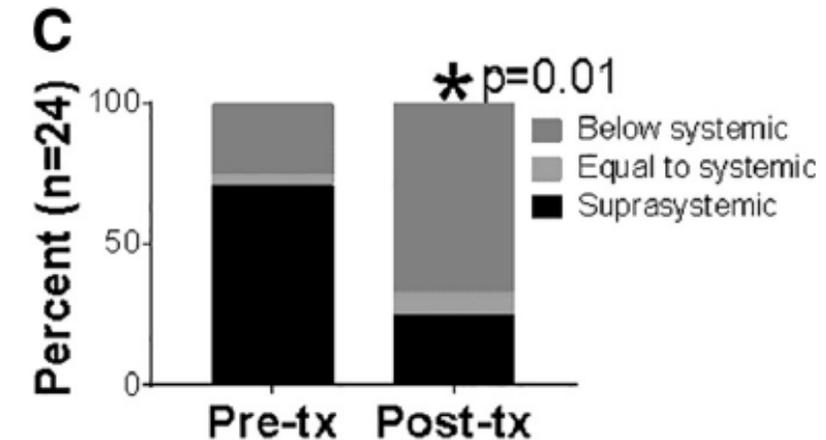
• Organiser la chirurgie

- Etroite collaboration +++
- Si cibles PcO_2/SpO_2 préductale atteintes
- **Dès que possible**

Use of prostaglandin E1 to treat pulmonary hypertension in congenital diaphragmatic hernia☆☆☆

Kendall M. Lawrence ^a, Kelsey Berger ^a, Lisa Herkert ^a, Christine Franciscovich ^a, Carol Lynn H. O'Dea ^b, Lindsay N. Waqar ^a, Emily Partridge ^a, Brian D. Hanna ^{c,d}, William H. Peranteau ^{a,d}, Catherine M. Avitabile ^{c,d}, Rachel K. Hopper ^e, Natalie E. Rintoul ^{c,d}, Holly L. Hedrick ^{a,d,*}

Pressions Pulm



Enfant HG

Apgar 4-2-7-10
Stabilisation difficile
HFO +++
HTAP +++
Avec TT maximal
et FiO₂ à 100 %

Décision OP à H48
en chambre

Enfant HD

Apgar 1-4-7-7
Difficulté intubation oro-
trachéal
Naso-trachéal sous fibro
à H2 de vie (membrane)
Stabilisation ++
Sous TT HTAP max
FiO₂ à 50%

OP à H 52
en chambre

Enjeux de la chirurgie

- Quand opérer
- Où opérer
- Chirurgie mini invasive ou laparotomie

Hernie diaphragmatique → quel est le bon moment?

Okuyama, H., Usui, N., Hayakawa, M. *et al.* Appropriate timing of surgery for neonates with congenital diaphragmatic hernia: early or delayed repair?. *Pediatr Surg Int* **33**, 133–138 (2017). <https://doi.org/10.1007/s00383-016-4003-1>

477 HCD isolées : compare la survie à 90 jours selon ER (<48h) ou DR (>48h)

Séparés en trois groupes de sévérité selon APGAR à 1 min

Critères secondaires : durée de ventilation, oxygenodépendance, durée d'hospitalisation

RESULTATS

Survie à 90 jours significativement différentes selon groupe de sévérité /APGAR

Mais pas de différence dans chaque groupe selon ER ou DR

Critères secondaires (ventilation, oxygène, hospitalisation) :

APGAR 8-10 : pas de différence ER/DR

APGAR 4-7 : diminution significative des traitements pour groupe ER

→ ventilation 11 vs. 16 days, oxygen 15 vs. 20 days, and hospitalization 34 vs. 48 days

APGAR 0-3 : idem mais meilleur OI DR/ER

Hernie diaphragmatique → quel est le bon moment ?

-
- Critères du PNDS (idem CDH Euro) :
 - Pression artérielle moyenne normale pour l'âge
 - Saturation préductale en O₂ entre 85-95%
 - Diurèse > 1 ml/kg/h
 - Lactates < 3 mmol/l
 - Pressions pulmonaires non supra-systémiques



Hernie diaphragmatique →
quelle stratégie ?

Hernie diaphragmatique → quelle stratégie ?

Chirurgie au bloc ou au lit du malade ?

2005 : risque infectieux

2016 : « Bedside repair of CDH in the NICU while on HFOV is feasible and safe. It is not associated with any compromise in the surgical approach or technique »



Hernie diaphragmatique → quelle stratégie ?



Congenital diaphragmatic hernia: an evaluation of risk factors for failure of thoracoscopic primary repair in neonates

Cindy Gomes Ferreira   • Pierre Kuhn • Isabelle Lacreuse • ... Thierry Petit • Hubert Lardy • François Becmeur • [Show all authors](#)

- postnatal PaCO₂ >60 mmHg,
- need of iNO during postnatal stabilization,
- intrathoracic position of the stomach,
- pulmonary hypertension signs on the postnatal cardiac ultrasound,
- **and preoperative OI >3.0 (Meilleur prédicteur d'HTAP)**

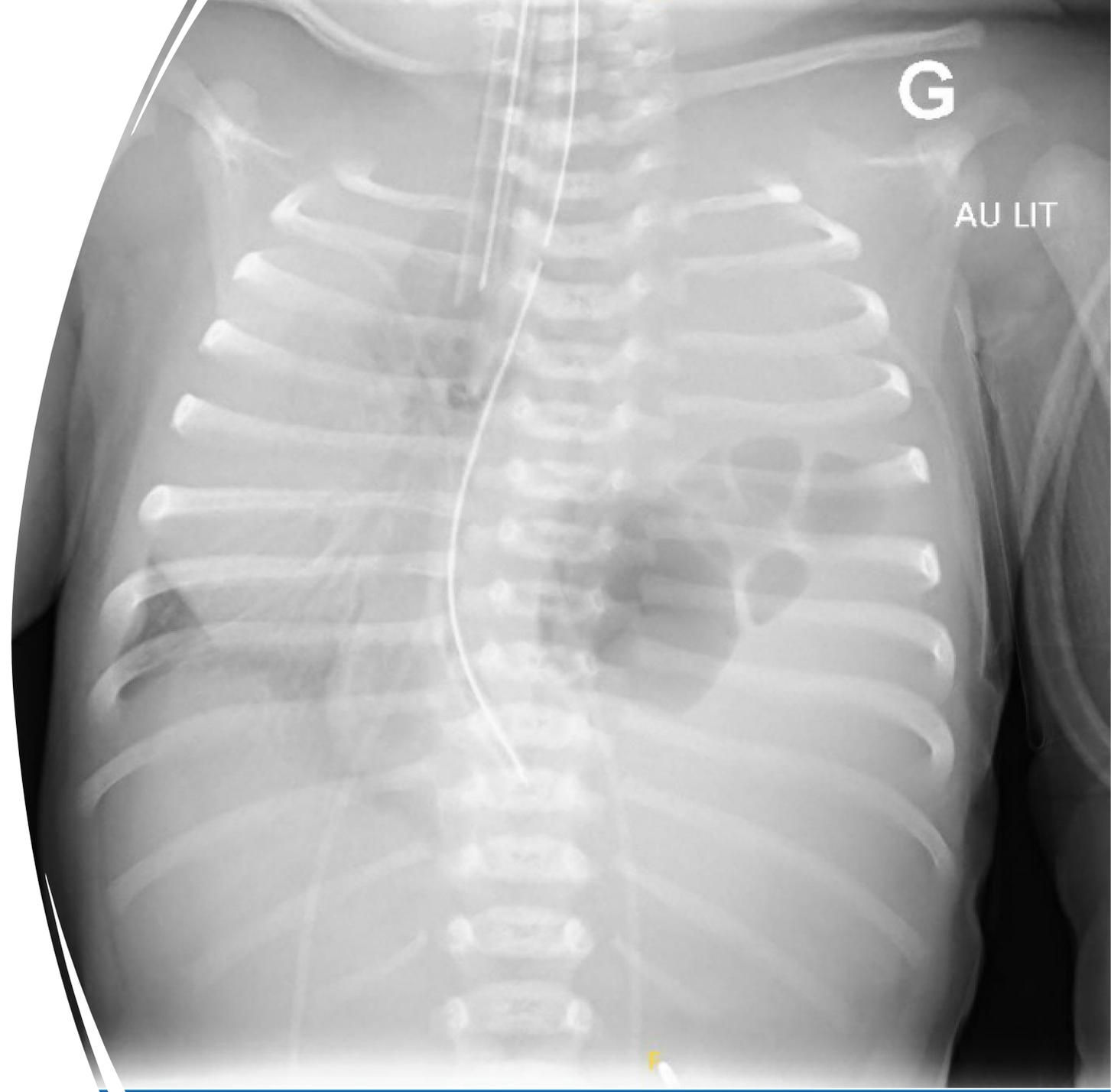






HG

- Op J2 laparotomie sous costale droite : gortex
- Fermeture de la laparostomie J4



HD

- Op J2 laparotomie sous costale droite : gortex
- Fermeture de la laparostomie J6
- Début NE / SNG à J22



Enjeux postnatal post-opératoire :

- Sevrage de la ventilation invasive (relais ventilation non invasive)
- Reprise précoce de l'alimentation (24 à 48 h) par sonde gastrique (orale dès que possible)
- **Allaitement recommandé et soutenu**
- Traitement par inhibiteur de la pompe à H⁺ et anti-reflux
- Prévention :
 - Stress, douleur : installation, **soins de développement** centrés sur l'enfant et sa famille
 - Complications : infectieuse et nutritionnelle
 - Accompagnement des parents +++

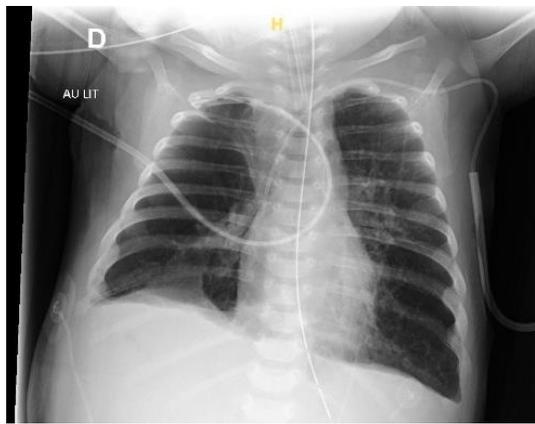
Enjeux postnatal post-opératoire :

- Evaluation de l'HTAP et TT poursuivi si besoin:
 - Sildénafil per os Revatio®
 - Prostacyclin Remodulin SC®



Enfant HG

- OP en Chambre
- Passage en 12h en hypoxémie réfractaire avec HTAP non maîtrisable
- Accompagnement de l'enfant et des Parents en Soins palliatifs DC à J4

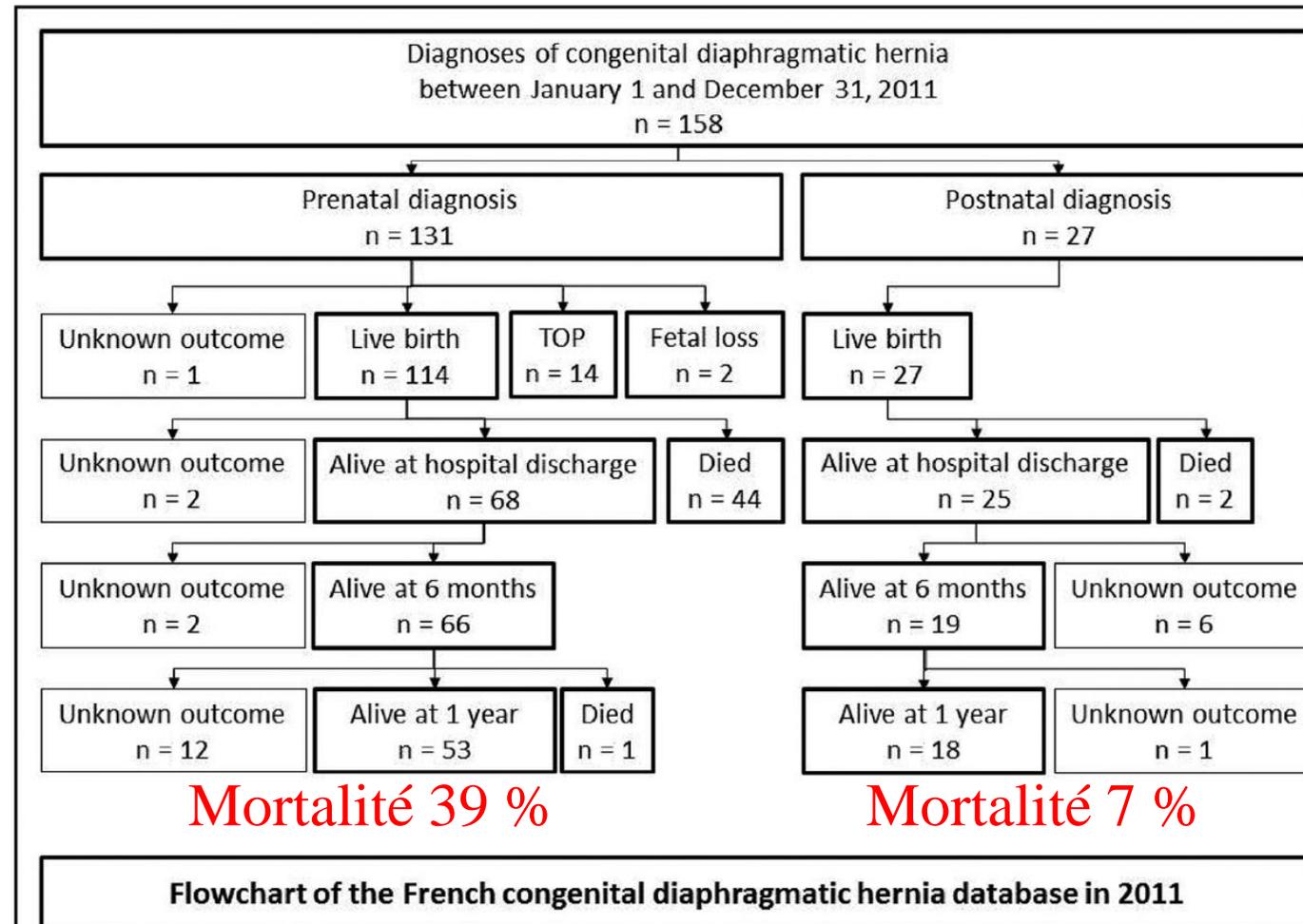


Enfant HD

- HTAP post OP marquée avec Quadrithérapie + SA +++
- DBP nécessitant 2 cures de Corticoïdes
- Extubation possible en VNI pdt 3 semaines
- Début alimentation à J22
- PNO nécessitant réintubation
- Emphysème avec aggravation
- Réfutée pour ECMO
- Sepsis
- Hypoxémie réfractaire à 2 mois de vie
- DC

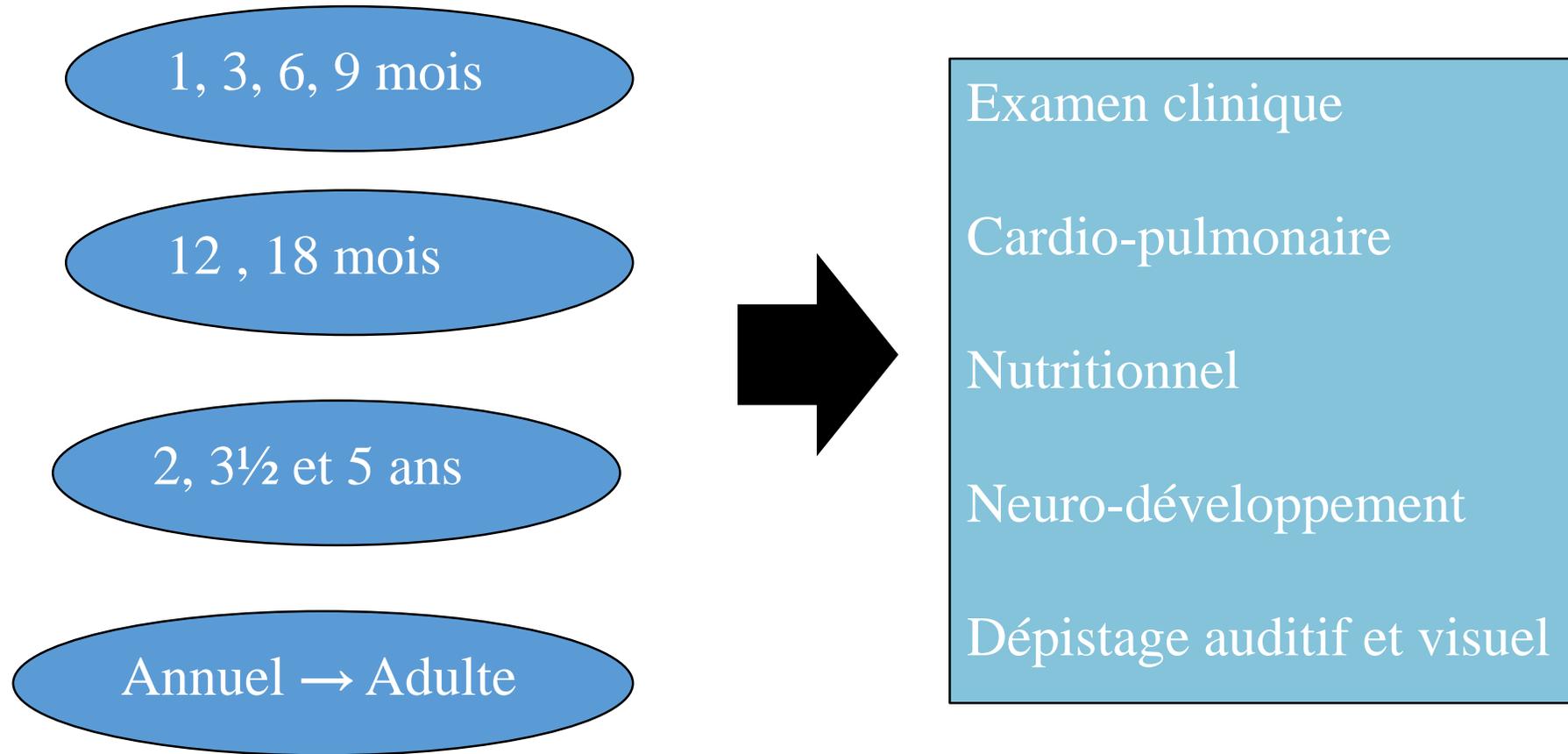
Enjeux postnatal : Survie !

One-Year Outcome for Congenital Diaphragmatic Hernia: Results From the French National Register



Mortalité 34 %

Enjeux postnatal : Suivi



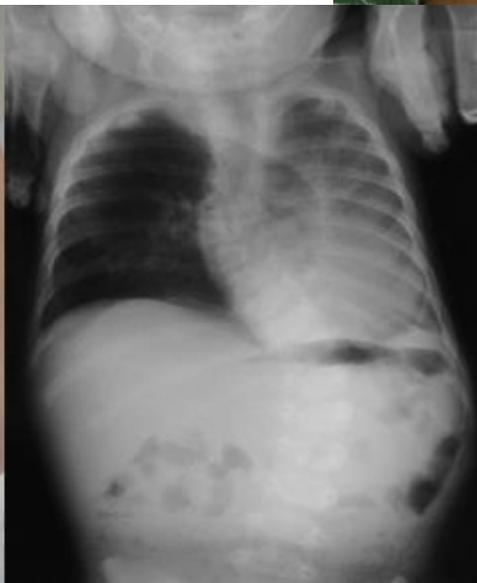
Enjeux postnatal : Suivi

- Mortalité 20 à 40 %
 - Hypoplasie pulmonaire et HTAP
- Morbidité 50%

Types de complications	Symptômes	Fréquence
Respiratoires	Dysplasie broncho-pulmonaire HTAP persistante Asthme Pneumopathie	22 à 52 % Pas de données 15 % à 5 ans 7 à 33 %
Digestives	Reflux gastro-œsophagien Œsophagite	45 à 90 % 50 % des adultes
Nutritionnelles	Troubles de l'oralité Gastrostomie Retard de croissance	25 % 33 % à 1 an et 7% à 2 ans 50 % à 1 an
Chirurgicales	Occlusion sur bride Récidive hernie	20 % 8 à 50 %
Neurologiques	Asymétrie motrice Hypotonie Trouble langage et comportement	12 %
Orthopédiques	Déformation thoracique Scoliose	21 à 48 % 5 à 27 %
Auditives	Surdit�	Pas de donn�es



Hernie
diaphragmatique
→ quel avenir ?



Synthèse

A partir de quand adresser la patiente en écho	Dès que le diagnostic est suspecté car potentielle occlusion trachéale à partir de 26 SA (nécessitant bilan complet)	Age gestationnel d'accouchement	Vers 39 SA idéalement
A partir de quand adresser la patiente en SIG	A partir de 26 SA après l'IRM pour consultation conjointe obs/néonat/chir	Enjeux de la PEC néonatale	Prise en charge immédiate en salle de naissance avec intubation d'emblée, stabilisation respiratoire, sédo-analgésie d'emblée, maîtrise de l'HTAp, prévention du pneumothorax
Corticothérapie	Oui jusqu'à 37 SA si risque d'accouchement prématuré A discuter si césarienne programmée	Temporalité de la chirurgie	Dès stabilisation et maîtrise de l'HTAp, idéalement entre H24 et H72
Modalités de surveillance	SIG et écho bi-mensuelle à partir de 34 SA	Stratégie chirurgicale et lieu de la chirurgie	Privilégier la voie minimale invasive, réintégration des viscères abdo, fermeture du diaphragme en fonction du type et de la taille du défaut
Lieu d'accouchement	Hautepierre	Pronostic général à court et long terme	Plus de 2/3 de survie, hospitalisation longue en réanimation (> 3 sem) Pronostic à court terme au poumon et à long terme digestive, orthopédique et neurologique avec suivi spécifique
Voie d'accouchement	Favoriser un accouchement programmé en journée avec un déclenchement actif ou une césarienne au cas par cas	Vécu des familles	Proposition de suivi par psychologue Association de patientes : APEHDia