



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/16625

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/16625>



RESEARCH ARTICLE

DIAGNOSTICANTENATAL ET FACTEURS PRONOSTIQUES DE LA HERNIE DE COUPOLE DIAPHRAGMATIQUE

Ibtissam Bellejdel, Hind Bouyabla, Oussama Lamzouri, Hafsa Taheri, Hanane Saadi and Ahmed Mimouni

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 February 2023

Final Accepted: 09 March 2023

Published: April 2023

Abstract

L'évaluation prénatale du pronostic postnatal des nouveau-nés porteurs de hernie de coupole diaphragmatique (HCD) s'est améliorée au cours des cinq dernières années. Bien que les facteurs pronostiques utilisés ne fassent pas l'unanimité, il semble important que toutes les équipes utilisent les mêmes mesures afin de pouvoir comparer et améliorer nos pratiques. L'évaluation du pronostic se fera souvent à l'aide du Lung over Head Ratio (LHR) entre 22 et 28 SA ou du LHR observé/attendu (LHR o/a) quels que soient le terme, la position du foie et la mesure du volume pulmonaire à l'IRM. Ces facteurs permettent de définir un groupe de foetus porteurs de HCD de mauvais pronostic. Lorsque le LHR est inférieur à 1 ou le LHR o/a est inférieur à 25 % et le foie est dans le thorax, les chances de survie en période néonatale sont de moins de 20 %. ;pour ce groupe, un traitement in utero peut être proposé. Un ballonnet peut être placé, entre 28 et 30 SA, par voie endoscopique dans la trachée foetale et Il est retiré vers 34 SA. Les premiers résultats montrent que le taux de survie de ces enfants passe de moins de 20 % à environ 50 %. Cette technique ne semble pas entraîner une majoration de la morbidité, mais cela est en cours d'évaluation.

Copy Right, IJAR, 2023,. All rights reserved.

Introduction:-

La hernie de coupole diaphragmatique (HCD) touche environ un nouveau-né vivant sur 3000 [1]. Un défaut très précoce de fermeture du diaphragme est responsable d'une altération du développement et de la physiologie pulmonaire. Au cours de la vie fœtale, le poumon en développement est rempli du liquide. Ce liquide, produit par l'épithélium pulmonaire, joue un rôle crucial dans le développement de l'organe. La rétention de liquide dans les futurs espaces aériens est nécessaire au maintien du poumon dans un état d'expansion indispensable à sa croissance et sa maturation. Toute modification de cet équilibre altère le développement pulmonaire et rend précaire, à la naissance, l'adaptation à la vie extra-utérine. Les nouveau-nés porteurs de HCD peuvent avoir des poumons hypoplasiques qui présentent un développement vasculaire anormal associé à une hypertension artérielle pulmonaire secondaire. Il existe une grande disparité clinique de cette pathologie : 40 % des HCD sont associées à d'autres malformations et/ou à des anomalies chromosomiques, et parmi les HCD isolées, certaines sont très graves et aboutissent à un décès du nouveau-né dans les premières heures de vie, alors que d'autres sont compatibles avec une vie normale après un traitement chirurgical [2]. Le taux de mortalité associé à la présence d'une HCD est encore élevé aujourd'hui (40 %) en dépit des progrès de la médecine pré- et postnatale. Il est la raison d'être de la chirurgie in utero. Le but de cette chirurgie est de tenter de modifier l'histoire naturelle de cette pathologie pour en prévenir les conséquences désastreuses sur le développement pulmonaire.

Observation:-

Il s'agit de Mme. C.H. , âgée de 31ans , gésité 3 et parité 1 (Gésité 1 : grossesse mené à terme d'évolution normale , accouchement par voie haute d'un nouveau-né de sexe masculin , âgé actuellement de 4 ans de bon développement psychomoteur , gésité 2 : grossesse arrêtée de 2 mois, gésité 3 : grossesse actuelle estimée à 38 semaines d'aménorrhées selon une date des dernières règles précise dont l'évolution a été marquée par la découverte d'une hernie diaphragmatique fœtale à l'échographie morphologique au 2ème trimestre de grossesse) .une échographie obstétricale a objectivée une grossesse mono fœtale évolutive , en présentation céphalique , présence d'une hernie diaphragmatique gauche , LHR = 3.5 avec hydramnios .L'indication d'une extraction par voie haute suite à une souffrance fœtale aigüe a été posée donnant naissance à un nouveau-né de sexe féminin avec un poids de naissance 3kg. Nouveau-né à décédé à j1 de vie par détresse respiratoire.



Figure 1:- Diagnostic anténatal de la HCD.





Figure 2:- Diagnostic post-natal de la HCD.

Discussion:-

Critères diagnostiques de la HCD:

au cours des 20 dernières années, les taux de détection prénatale de l'HCD se sont améliorés, passant de 15 % au milieu des années 80 à près de 60 % à la fin des années 90 ; dans la grande majorité des cas, l'anomalie est détectée lors de l'échographie morphologique du 2^e trimestre de routine, avec un âge moyen de 22 à 24 semaines, dans certains cas, la HCD peut être diagnostiquée même au cours du premier trimestre, cependant Près de 11 % des cas sont ratés pendant la période prénatale et détectés après la naissance [3]. A propos de la HCD gauche : le diagnostic repose principalement sur la visualisation des organes abdominaux en intrathoracique avec un déplacement médiastinal vers la droite, une hernie de l'estomac vue sur la coupe des quatre cavités(Figure 1,Figure 2), ainsi que l'intestin grêle prend l'aspect d'images liquidiennes animées d'un mouvement péristaltique qui se distinguent facilement du poumon fœtal plus échogène. La visualisation directe du défaut diaphragmatique est très difficile étant donné que seule une partie du diaphragme peut être déficiente. En absence des signes pathognomoniques, la recherche des signes indirects est d'une utilité diagnostique importante et cela comprend : la déviation ainsi qu'une compression du médiastin du côté opposé à la hernie ce qui peut provoquer des hydrops fœtaux, l'échogénicité anormale de l'hémithorax, l'hydramnios, par compression œsophagienne en gênant la déglutition normale ou en permettant une obstruction gastrique c'est le cas de notre cas, le retard de croissance intra-utérin et la diminution du diamètre abdominal transverse, l'anomalie de courbure de l'aorte descendante sur une coupe sagittale thoracique : le rachis et l'aorte ne sont plus parallèles [4]. Les HCD droites sont plus difficiles à détecter, en raison de la grande similitude d'échogénicité entre le poumon et le foie qui est le plus souvent le seul organe hernié, le doppler de la veine ombilicale et des vaisseaux hépatiques, ou l'emplacement de la vésicule biliaire peuvent être utilisés comme

repères supplémentaires pour définir la position du foie. Il faut savoir que la hernie hépatique n'est pas l'apanage des HCD droit mais elle peut s'observer même dans la forme gauche [4]. L'IRM fœtale est largement utilisée dans l'évaluation des troubles pulmonaires fœtales, y compris la HCD. Contrairement à l'échographie, il n'est pas limité par l'obésité maternelle ou l'oligohydramnios, elle offre un meilleur contraste des tissus mous et permet de détecter la présence d'anomalies supplémentaires. Lorsque la HCD est isolée, une évaluation du pronostic, la plus précise possible, est nécessaire. À ce jour, aucun facteur pronostique ayant une valeur prédictive positive de 100 % n'a été identifié. Jusqu'à il y a quelques années, le pronostic de ces enfants était difficile à définir et une association de facteurs permettait de classer les fœtus en trois groupes, ceux de bon pronostic, pour lesquels la survie était probable, ceux pour lesquels le pronostic n'était pas bon, et qui décédaient pour la plupart d'entre eux. Entre les deux, le pronostic était d'environ 50—60 % de survie. Mais la valeur prédictive positive des facteurs pronostiques utilisés (volume et le contenu de la HCD, le retentissement sur les poumons et le retentissement sur le cœur et le médiastin) n'était pas satisfaisante. Récemment, l'utilisation d'une association de facteurs dont le Lung over Head Ratio (LHR) a permis d'améliorer l'évaluation prénatale du pronostic néonatal. Il est maintenant possible de déterminer précisément le volume du poumon, que ce soit par échographie ou par IRM. Il est cependant toujours impossible de définir, en routine, quels fœtus développeront une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) en période néonatale. Certains fœtus dont les poumons auront été estimés petits présenteront une petite HTAP, alors que d'autres pour lequel le volume pulmonaire était censé être correct décéderont rapidement d'HTAP sévère. Il faut cependant rester prudent dans le discours aux couples, même si l'évaluation du pronostic est maintenant plus précise. Cela permet en prénatal de diminuer le nombre d'interruption médicale de grossesse (IMG) en définissant les cas de pronostic bon et intermédiaire. L'IMG peut être discutée pour les cas dont les chances de survie sont évaluées comme étant inférieures à 15—20 % mais cette indication est débattue [5].

Évaluer un mauvais pronostic permet également au couple qui ne souhaite pas interrompre une grossesse d'envisager et de se préparer à un accompagnement postnatal. De plus, l'utilisation, par les différentes équipes, des mêmes facteurs pronostiques devrait permettre de comparer les prises en charges postnatales. Les différents éléments intervenant dans l'élaboration du pronostic des HCD isolées sont actuellement : le LHR, la position du foie, la mesure du volume pulmonaire à l'IRM. La méthode la plus utilisée à ce jour en échographie 2D est une évaluation indirecte du volume pulmonaire. Il s'agit de la mesure du LHR, qui est le rapport de la surface pulmonaire sur le périmètre crânien. Cette méthode a d'abord été décrite par Metkus et al. en 1996 et consistait en la mesure de la surface pulmonaire controlatérale à la HCD sur une coupe de quatre cavités du cœur et à diviser cette surface par le périmètre crânien [6].

Cette mesure permet de corriger l'effet de l'âge gestationnel sur la taille des poumons. Une série d'études ont examiné l'apport du LHR dans la prédiction de la survie postnatale et ont rapporté des résultats contradictoires, probablement dus aux petits nombres de cas examinés dans chaque étude, ainsi qu'à des erreurs méthodologiques dans l'utilisation du LHR [7, 8]. Récemment, une série d'études a permis la validation du LHR comme marqueur pronostique dans la prédiction prénatale de la survie ainsi que de la morbidité postnatale à court terme du fœtus atteint de HCD. Dans une première étude multicentrique qui concernait dix centres de niveau III entre 1995 et 2004, 184 fœtus avec HCD gauches isolées, ont été examinés entre 22—28 semaines de grossesse, et la prise en charge était uniquement postnatale.

Il a été montré que le LHR et la position intrathoracique du foie étaient les seuls marqueurs prédictifs de la survie postnatale [9]. La mesure du LHR n'a pas été validée pour les HCD droites qui sont globalement de moins bon pronostic que les hernies gauches [10]. Pour un LHR donné et le foie dans le thorax, les taux de survie sont respectivement : LHR inférieur à 1, inférieur à 15 %, LHR entre 1 et 1,3, environ 65 %, LHR entre 1,4 et 1,6, environ 80 %. En revanche, lorsque le foie n'est pas ascensionné, le taux de survie globale est de 75 %, mais on ne peut pas stratifier le pronostic en fonction du LHR. Dans un second temps, il a été montré que le LHR était dépendant de l'âge gestationnel auquel il a été mesuré et par conséquent le LHR observé/attendu (o/a) a été introduit. Dans une série de 650 fœtus normaux et 354 fœtus avec HCD isolées, le LHR a été mesuré et le LHR o/a a été calculé. Il a été montré que le LHR augmentait avec l'âge gestationnel chez les fœtus normaux et chez les fœtus avec HCD, alors que le LHR o/a était indépendant de l'âge gestationnel dans les deux groupes. Une analyse multivariée a démontré que le LHR o/a, le côté de la HCD, ainsi que l'âge gestationnel à la naissance étaient prédictifs de la survie en postnatal [11].

Pour un LHR o/a inférieur à 15 %, le taux de survie est quasi nul, LHR o/a entre 15 et 25 %, inférieur à 20 %, LHR o/a entre 26 et 45 %, environ 65 % et supérieur à 45 %, environ 90 %. Le calcul du LHR répond à des critères de

mesure stricts et nécessite un temps d'apprentissage [12]. La position du foie est également utilisée comme facteur pronostique mais reste plus difficile à évaluer avec précision que la mesure du LHR. En effet, le foie peut être ascensionné à différents degrés allant de la simple ascension d'une partie du lobe gauche à une luxation de la majeure partie du foie dans le thorax. À l'échographie, nous définissons actuellement le foie comme ascensionné si celui-ci est clairement vu dans le thorax et pas quand seule une petite partie du lobe gauche est ascensionnée comme c'est souvent le cas dans les HCD gauches. L'évaluation prénatale des fœtus porteurs de HCD devrait actuellement se dérouler ainsi : une fois le diagnostic de HCD isolée porté (pas d'anomalie du caryotype, pas d'anomalie associée) les informations suivantes doivent être recherchées :

- mesure du LHR entre 22 et 28 SA pour les HCD gauches, et/ou mesure du LHR o/a à partir de 22 SA et jusqu'à terme, pour les HCD gauches et droites. Il doit être mesuré de façon stricte en mesurant, sur le plan de lacoupe des quatre cavités cardiaques, les deux plus grands axes perpendiculaires (L1 et L2) du poumon. Le LHR est obtenu par la formule : $L1 \times L2 / \text{périmètre céphalique}$;
- position du foie ;
- mesure du volume pulmonaire en IRM à 24—26 et 30—32 SA.

la chirurgie in utero a pour but de modifier l'histoire naturelle de cette pathologie pour en prévenir les conséquences désastreuses sur le développement pulmonaire, et améliorer la survie.

Conclusion:-

La prise en charge d'un fœtus atteint d'une malformation in utero dépend essentiellement du pronostic de l'anomalie. Les médecins responsables doivent pouvoir expliquer aux parents les risques et les conséquences d'une pathologie afin de les aider à prendre une décision pour le devenir de leur enfant. Lors de la mise en évidence d'une HCD chez un fœtus, il faut vérifier le caractère isolé ou non de cette malformation. Une échographie doit être réalisée à la recherche d'autres anomalies.

Bibliographie:-

1. P. Fayoux et al. Neonatal tracheal changes following in utero fetoscopic balloon tracheal occlusion in severe congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* (2010).
2. J. Jani et al. Fetal lung-to-head ratio in the prediction of survival in severe left-sided diaphragmatic hernia treated by fetal endoscopic tracheal occlusion (FETO). *Am J Obstet Gynecol* (2006).
3. Dillon E, Renwick M, Wright C. Hernie diaphragmatique congénitale : détection prénatale et résultat. *Br J Radiol*.
4. Claus F, Sandaite I, Dekoninck P, Oscar M, Rogelio CM, Tim Van M, et al. Imagerie anatomique prénatale chez les fœtus atteints d'une hernie diaphragmatique congénitale. *Diagnostic fœtal. Diagnostic fœtal*.
5. Garne E, Khoshnood B, Loane M, et al. Termination of pregnancy for fetal anomaly after 23 weeks of gestation: a European register-based study. *BJOG* 2010;117:660—6.
6. Metkus AP, Filly RA, Stringer MD, et al. Sonographic predictors of survival in fetal diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 1996;31:148—52.
7. Lipshutz GS, Albanese CT, Feldstein VA, et al. Prospective analysis of lung-to-head ratio predicts survival for patients with prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatric Surg* 1997;32:1634—6.
8. Ba'ath ME, Jesudason EC, Losty PD. How useful is the lung-to-head ratio in predicting outcome in the fetus with congenital diaphragmatic hernia? A systematic review and meta-analysis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:897-906.
9. Jani J, Keller RL, Benachi A, et al. Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2006;27:18—22.
10. Hedrick HL, Crombleholme TM, Flake AW, et al. Right congenital diaphragmatic hernia: prenatal assessment and outcome. *J Pediatr Surg* 2004;39:319—23.
11. Jani J, Nicolaidis KH, Keller RL, et al. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2007;30:67—71.
12. Cruz-Martinez R, Figueras F, Moreno-Alvarez O, et al. Learning curve for lung area to head circumference ratio measurement in fetuses with congenital diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36:32—6.