## Hernies congénitales et acquises

# Les brèches diaphragmatiques

Dr méd. Ueli Petera, Dr méd. Felix Griederb

Kantonsspital Winterthur: <sup>a</sup> Gastroenterologie und Hepatologie; <sup>b</sup> Viszeralchirurgie

Une brèche dans la barrière entre l'abdomen et la cavité thoracique représente une situation potentiellement mortelle chez le nouveau-né. A l'âge adulte, la qualité de vie est simplement réduite, mais une opération peut néanmoins être indiquée.

#### Introduction

Le diaphragme (dérivé de deux mots grecs signifiant «en travers» et «obstruer») constitue, sous forme de plaque musculaire et tendineuse, la séparation anatomique et fonctionnelle entre la cavité thoracique et l'abdomen. Outre les ouvertures au niveau du passage des organes concernés (œsophage, aorte, veine cave), il existe des fissures physiologiques composées de tissu conjonctif, qui représentent des points faibles (fig. 1). Il est question de hernie lors du passage d'organes au niveau de ces brèches. Les hernies diaphragmatiques sont rarement congénitales (hernies de Morgagni, hernies de Bochdalek). Cellesci constituent une situation d'urgence périnatale. Mais lorsqu'elles ne se présentent qu'à l'âge adulte, elles correspondent la plupart du temps à une découverte fortuite sans signification clinique. A l'inverse, les hernies diaphragmatiques acquises, généralement situées au niveau du hiatus œsophagien, sont extrêmement fréquentes. Au vu des symptômes et complications qui leur sont associés,

elles représentent un motif fréquent de consultation auprès des prestataires de soins de base et des spécialistes. Ainsi, le présent article met l'accent sur la hernie hiatale et ses conséquences.

# Hernies diaphragmatiques congénitales chez le nouveau-né

Les premiers anatomistes décrivaient déjà les ouvertures non naturelles entre le thorax et l'abdomen comme des curiosités. En 1848, Vinzenz Alexander Bochdalek, professeur d'anatomie à Prague, a documenté le triangle lombo-costal. 80% des hernies congénitales concernent ce foramen de Bochdalek, dont la grande majorité se situe du côté gauche chez le nouveau-né. Au 18e siècle, John Baptiste Morgagni a décrit des nouveau-nés présentant une protrusion de l'intestin à travers une ouverture sous-sternale de la cavité thoracique, la hernie de Morgagni survenant aussi bien à droite qu'à gauche.

Avec une incidence de 1-2/10 000 naissances, les hernies congénitales sont rares. Dans la majorité des cas, le diagnostic est établi au moyen d'un dépistage échographique des organes au 2e trimestre. Le résultat typique est la représentation d'organes abdominaux dans le thorax avec déplacement médiastinal consécutif. L'examen diagnostique se poursuit avec une échographie, une imagerie par résonance magnétique (IRM) et un test génétique, des anomalies associées étant présentes dans jusqu'à 40% des cas. En présence d'une hernie diaphragmatique isolée, le degré d'hypoplasie du poumon sous-développé détermine le pronostic et doit donc être évalué. Ce n'est qu'ensuite que les possibilités individuelles d'un accouchement électif, d'une interruption volontaire de grossesse et, dans des cas particuliers, d'une intervention fœtale peuvent être envisagées avec les parents [1]. En post-partum, la gestion est caractérisée par une ventilation routinière avec des pressions les plus faibles possibles et une hypercapnie permissive. Le traitement de l'hypertension pulmonaire a lieu en parallèle. Dans les cas les plus graves, une oxygénation



Ueli Peter



Figure 1: Ouvertures du diaphragme (A: aorte; V: veine cave; O: œsophage) et brèches diaphragmatiques (M: Morgagni; B: Bochdalek). © Dr méd. Tenzin Lamdark, médecin-chef, clinique de chirurgie viscérale et thoracique de l'hôpital cantonal de Winterthour.

par membrane extracorporelle (ECMO) est également évaluée. Ensuite seulement, la correction chirurgicale élective est recommandée conformément au consensus du consortium européen [2]. Ce procédé standardisé a certes permis d'améliorer la mortalité, qui reste toutefois élevée avec près de 30%. Les séquelles à long terme après correction de la hernie congénitale incluent maladies pulmonaires restrictives, hypertension pulmonaire persistante, reflux gastro-œsophagien et retards de développement [3].

# Hernies diaphragmatiques congénitales chez l'adulte

Avec une prévalence de 0,2-6%, la hernie de Bochdalek (fig. 2) est la hernie congénitale la plus fréquente à l'âge adulte. Elle survient un peu plus souvent à gauche et correspond généralement à une découverte fortuite à la tomodensitométrie (TDM) thoracique avec mise en évidence d'une discontinuité de la partie postérieure du diaphragme et protrusion de tissu adipeux vers l'intérieur. Lorsqu'il s'agit uniquement de tissu adipeux, les hernies de Bochdalek sont presque toujours asymptomatiques. En présence de brèches plus importantes, les reins ainsi que, par la suite, d'autres organes peuvent remonter dans le thorax. Il existe une indication chirurgicale uniquement en cas de symptômes, qui sont souvent non spécifiques et touchent le tractus gastro-intestinal. En règle générale, une réparation laparoscopique est possible. En raison du défaut existant depuis des années, une fermeture directe est rarement pertinente, mais un renforcement rétropéritonéal avec filet est nécessaire. En position rétropéritonéale, les récidives sont rares. Les hernies rétrosternales (hernies de Morgagni; fig. 3) se retrouvent plus souvent à droite chez adulte, probablement en raison de l'insertion plus forte à gauche du diaphragme avec le péricarde. Elles contiennent géné-

**Figure 2**: Hernie bilatérale de Bochdalek contenant de la graisse.

ralement de la graisse omentale, plus rarement des portions d'intestin, estomac ou foie. Les hernies rétrosternales sont elles aussi généralement asymptomatiques. Elles peuvent toutefois se manifester par un inconfort épigastrique ou rétrosternal non spécifique ou, plus rarement, par des symptômes respiratoires. La tomodensitométrie révèle une masse graisseuse dans l'angle cardio-phrénique, qui se différencie de la graisse épicardique physiologique par la discontinuité du diaphragme et les vaisseaux omentaux déplacés. Lors de la réparation laparoscopique, la suture du diaphragme est souvent accompagnée, dans la mesure du possible, d'un renforcement supplémentaire avec filet. Lors de la fixation du filet, il convient de faire attention aux veines hépatiques en étoile ainsi qu'au péricarde.

# Hernies diaphragmatiques acquises

En tant que forme la plus fréquente de hernie diaphragmatique acquise, la hernie hiatale apparaît au niveau du hiatus œsophagien entre les deux coupoles diaphragmatiques. Celles-ci forment, avec le ligament phréno-œsophagien et le sphincter œsophagien inférieur, la barrière contre un reflux gastro-œsophagien. La hernie hiatale entraîne une réduction de la longueur intra-abdominale de l'œsophage avec effet négatif sur la fonction du sphincter œsophagien inférieur. Par ailleurs, l'angle entre l'œsophage et le fundus gastrique est accru et la barrière anti-reflux ainsi encore plus affaiblie. Les facteurs de risque prouvés sont l'âge avancé et l'adiposité, le risque augmentant parallèlement à l'indice de masse corporelle [4].

La distinction est faite entre *quatre sous-types* (fig. 4). En ce qui concerne le type I le plus fréquent avec 85%, la cardia glisse vers le haut au-dessus du hiatus diaphragmatique (hernie hiatale axiale). En présence du type II rare, la cardia reste inférieure au diaphragme, mais le



Figure 3: Hernie de Morgagni contenant une partie de l'intestin grêle à droite.

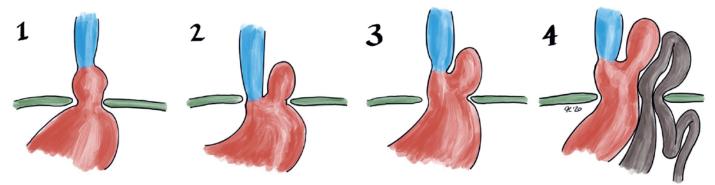


Figure 4: Sous-types de hernies hiatales: 1 = hernie hiatale axiale, 2 = hernie para-œsophagienne, 3 = forme mixte, 4 = hernie d'autres organes. © Dr méd. Tenzin Lamdark, médecin-chef, clinique de chirurgie viscérale et thoracique de l'hôpital cantonal de Winterthour.

fundus roule dans la cavité thoracique (hernie para-œsophagienne). Pour ce qui est du type III plus fréquent, la cardia et le fundus migrent tous deux vers le haut (forme mixte). En cas de type IV, des organes tels que le côlon, la rate, l'intestin grêle ou le pancréas sont en outre herniés dans la cavité thoracique [5]. Le diagnostic de la hernie hiatale est établi au moyen de la gastroscopie, la TDM, le transit baryté ou la manométrie œsophagienne, chaque méthode présentant ses avantages. Il convient de noter que la hernie hiatale axiale en particulier peut aussi survenir uniquement par intermittence. L'avantage de l'endoscopie repose sur la possibilité d'évaluer les muqueuses et de diagnostiquer des complications telles qu'æsophagite, ulcère, œsophage de Barrett, néoplasie ou ulcère gastrique au niveau de l'ouverture du diaphragme (lésions de Cameron). L'endoscopie est donc indispensable avant un éventuel traitement chirurgical. La TDM permet de documenter l'étendue des hernies para-œsophagiennes et la migration d'organes extra-gastriques. Le transit baryté permet d'observer l'anatomie et fournit en outre des informations sur les aspects fonctionnels tels que le transit du bol alimentaire et la relaxation sphinctérienne. Ceux-ci peuvent par ailleurs être évalués en temps réel au moyen de la manométrie œsophagienne. En présence d'un syndrome de reflux, la manométrie est généralement aussi requise avant une opération planifiée pour évaluer un péristaltisme intact [6].

#### Hernie hiatale axiale

La hernie hiatale axiale a pour *symptôme* principal le syndrome de reflux gastro-œsophagien avec brûlures d'estomac, régurgitation et symptomatique extra-œsophagienne (toux et enrouement) et, en cas de complications, dysphagie et anémie.

Le traitement est uniquement indiqué en présence de symptômes. Des modifications du mode de vie (perte de poids, surélévation de la tête du lit, élimination de repas tardifs et de certains aliments) peuvent être envisagées en cas de problèmes de reflux. Toutefois, elles sont généralement trop radicales pour être observées rigoureusement [7]. C'est pourquoi la clé réside dans le traitement antisécréteur, les inhibiteurs de la pompe à protons (IPP) étant supérieurs aux antihistaminiques, antiacides et alginates en termes d'efficacité. De même, un traitement combiné peut être considéré notamment en cas de remontées acides nocturnes. Cependant, les antihistaminiques H2 ne sont plus disponibles en Suisse depuis septembre 2019, à la suite du retrait de toutes les préparations contenant de la ranitidine en raison d'impuretés. Dans l'esprit de «choosing wisely», une réduction des médicaments à la dose efficace la plus faible est indiquée. En cas de syndrome de reflux sans complication, un traitement «on demand» orienté sur les symptômes peut également être pertinent. En présence de complications, un traitement de longue durée est toutefois généralement indiqué. L'efficacité des IPP est avérée par des évidences de qualité élevée et sans aucun rapport avec les séquelles discutées telles que la colite à Clostridioides difficile, la pneumonie, la colonisation bactérienne chronique de l'intestin grêle, l'ostéoporose ou la démence, pour lesquelles les évidences restent rares, même si elles sont naturellement potentiellement significatives [8].

Comme alternative au traitement médicamenteux de longue durée, des *procédures d'endoscopie interventionnelle anti-reflux* sont constamment évaluées. Elles ont toutes en commun l'objectif de renforcer le sphincter œsophagien inférieur au moyen d'une implantation, d'un traitement par radiofréquence, de techniques de plicature ou d'une cicatrisation, mais sans toucher à l'anatomie du hiatus diaphragmatique. C'est pourquoi elles n'ont aucune place dans le traitement d'une hernie hiatale significative [9].

Une *opération* de la hernie hiatale axiale peut être indiquée lorsqu'un reflux de volume accompagné d'une régurgitation de restes alimentaires et d'une sécrétion gastroduodénale persiste malgré un traitement par IPP. De même, une intolérance ou une réticence face aux IPP peuvent représenter une indication chirurgicale. En

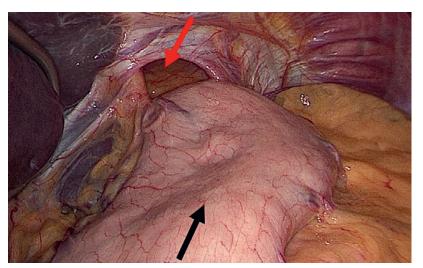


Figure 5: Hernie hiatale (flèche orange) avec migration partielle de l'estomac (flèche noire) dans le thorax.

opposition à l'ancienne doctrine, des patientes et patients réfractaires aux IPP, rigoureusement sélectionnés, peuvent également profiter d'une opération dans la mesure où un syndrome de reflux est confirmé [10]. Une analyse Cochrane datant de 2015 accorde à la fundoplicature laparoscopique une amélioration à court terme des symptômes de reflux et de la qualité de vie spécifique au reflux par rapport au traitement médicamenteux. Toutefois, ces effets ne sont plus significatifs à long terme. En effet, les patientes et patients opérés présentent alors 24% de symptômes de reflux, contre 35% chez ceux traités par des médicaments. Par conséquent, près d'un quart des patientes et patients postopératoires nécessitent à long terme un nouveau traitement médicamenteux. En revanche, l'intervention chirurgicale peut être considérée comme sûre avec une mortalité ne dépassant pas 0,1%. Sa morbidité n'est toutefois pas négligeable. La complication principale d'une fundoplicature est une dysphagie dans plus de

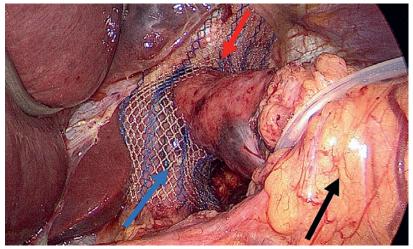


Figure 6: Hiatus œsophagien avec renforcement par filet (flèche orange) à la suite d'une cruroraphie dorsale (flèche bleue) et repositionnement de l'estomac (flèche noire).

10% des cas, même à moyen terme, en plus des autres effets indésirables potentiels tels qu'augmentation des ballonnements, renvois difficiles et impossibilité de vomir. Il existe en outre le risque d'une lésion intraopératoire des branches du nerf vague avec retard consécutif de la vidange gastrique [11, 12].

Depuis 1951, il existe diverses techniques opératoires. En principe, toutes les procédures prévoient une reconstruction du hiatus œsophagien au moyen de la cruroraphie et d'un procédé anti-reflux supplémentaire (fig. 5 et 6). Les procédures les plus utilisées sont la fundoplicature (de Toupet) à 270 ° et (de Nissen) à 360 °. Le fundus est alors enroulé autour de l'œsophage intra-abdominal et sert de barrière anti-reflux. La manchette de fundoplicature permet de maintenir l'œsophage distal dans un état tendu, de sorte que le sphincter œsophagien inférieur ferme mieux. Les manchettes de fundoplicature réduisent le reflux, mais augmentent aussi les effets indésirables mentionnés ci-dessus. Au cours des dernières années, les alternatives telles que la pose d'une prothèse en silicone ou d'un anneau magnétique n'ont pu montrer aucun avantage par rapport à une fundoplicature [13].

La littérature actuelle ne permet pas non plus de savoir avec certitude si le traitement médicamenteux ou le traitement chirurgical de la hernie hiatale et du syndrome de reflux peuvent également prévenir les conséquences à long terme telles que l'œsophage de Barrett et l'adénocarcinome œsophagien. Concernant les IPP, un effet préventif est postulé dans le cas d'un œsophage de Barrett aussi bien dans des études in vitro que dans des méta-analyses d'études rétrospectives d'observation, avec néanmoins toutes les réserves associées [14]. Une étude randomisée confirme, du moins en ce qui concerne le critère d'évaluation combinant dysplasie, carcinome et mortalité, une réduction significative sous IPP et acide acétylsalicylique [15]. Il ne peut toutefois pas être déterminé de manière définitive s'il en découle une recommandation générale relative au traitement de tous les cas d'œsophage de Barrett, même sans symptôme, ou d'œsophagite. Dans tous les cas, un traitement adéquat des symptômes et de l'œsophagite est recommandé, ainsi qu'un examen régulier de surveillance endoscopique. Il est prouvé que cela permet de diagnostiquer des carcinomes aux stades précoces, mieux traitables. Ceci se reflète également par une mortalité due à un carcinome plus faible, qui ne semble pas être uniquement justifiée par l'établissement anticipé du diagnostic selon le principe du «lead time bias» [16, 17].

#### Hernies para-œsophagiennes

Au premier abord, les hernies para-œsophagiennes ne semblent provoquer que peu de symptômes malgré une

taille parfois impressionnante, car leur apparition est généralement lente sur plusieurs années. Seule une anamnèse plus approfondie permet souvent de découvrir une sensation diffuse de pression épigastrique ou thoracique. En fonction de la taille, une dyspnée peut occasionnellement survenir en raison de l'effet de volume sur le poumon ou l'oreillette. Même en présence de hernies de taille importante, les symptômes de reflux sont rares, la dysphagie ou la régurgitation sont plus fréquentes. L'anémie ferriprive chronique due aux lésions mécaniques au niveau de l'ouverture du diaphragme est souvent sous-estimée. Le risque du redouté volvulus avec ischémie gastrique est faible avec moins de 2% par an [18]. La morbidité et la mortalité d'une intervention laparoscopique sont actuellement faibles, même chez les plus de 80 ans. La technique opératoire doit être distinguée de celle d'une chirurgie de reflux. En cas de hernies hiatales de taille importante, les coupoles du diaphragme sont généralement fortement affaiblies et une suture simple (cruroraphie) entraîne souvent une récidive. Il est prouvé que le renforcement du hiatus par un filet peut réduire le taux de récidive [19]. Etant donné que le hiatus œsophagien est soumis à de forts mouvements, il convient de s'assurer, le cas échéant, que le filet soit flexible et d'éviter le contact direct avec l'œsophage. Par rapport aux débuts, de grandes séries sans complication associée au filet ont de plus en plus souvent été publiées ces dernières années [20]. Toutefois, l'érosion du filet dans l'œsophage reste aujourd'hui une complication redoutée. Il convient à ce sujet de prêter attention à la fixation du filet, en évitant l'utilisation d'agrafes au niveau du diaphragme, car celles-ci ont déjà été associées à plusieurs lésions cardiaques/péricardiques perforantes.

Correspondance:
Dr méd. Ueli Peter
Gastroenterologie und
Hepatologie
Kantonsspital Winterthur
Brauerstrasse
CH-8400 Winterthur
ueli.peter[at]ksw.ch

## L'essentiel pour la pratique

- Les hernies diaphragmatiques congénitales représentent une situation potentiellement mortelle chez le nouveau-né, tandis qu'elles correspondent la plupart du temps à une découverte fortuite chez l'adulte.
- Les hernies hiatales axiales acquises nécessitent un traitement uniquement en présence de symptômes. La manifestation la plus fréquente est le syndrome de reflux gastro-œsophagien avec ses complications.
- Les potentielles indications chirurgicales sont un reflux de volume persistant malgré traitement médicamenteux ou l'intolérance/la réticence face au traitement médicamenteux. Les suites opératoires possibles sont la dysphagie et les ballonnements ainsi que la fréquente nécessité d'un nouveau traitement médicamenteux à long terme.
- Les hernies hiatales para-œsophagiennes et mixtes acquises ne présentent souvent que peu de symptômes malgré une taille parfois impressionnante, car leur apparition est généralement lente sur plusieurs années. Parmi les symptômes mentionnés, l'anémie chronique ne doit en particulier pas être négligée au quotidien.

La nécessité d'une fundoplicature en plus de la reconstruction du hiatus dans le cas particulier des personnes âgées sans symptôme de reflux en présence de hernies mixtes/para-œsophagiennes est très controversée. Renoncer à une fundoplicature permet d'éviter les effets indésirables qui y sont associés, mais cela s'accompagne d'un risque de taux de récidive supérieur à long terme. De grandes études comparant une fundoplicature partielle, telle que celle de Toupet (270°) ou de Dor (180°), avec une pexie simple font notamment défaut à ce sujet.

#### Conclusion

Pour résumer, les hernies diaphragmatiques congénitales représentent une situation d'urgence chez le nouveau-né, tandis qu'elles ne nécessitent généralement aucun traitement chez l'adulte. Les hernies hiatales acquises requièrent un traitement uniquement en présence de symptômes. En tant que forme la plus fréquente, les hernies hiatales axiales peuvent la plupart du temps être facilement traitées par des médicaments, un reflux de volume ou une intolérance médicamenteuse pouvant représenter des indications chirurgicales. Il convient alors de tenir compte des éventuelles suites opératoires telles que la dysphagie, les ballonnements, la réopération et le nouveau traitement médicamenteux souvent nécessaire à long terme.

#### Remerciements

Nous remercions Dr méd. Valentin Fretz, du service de radiologie de l'hôpital cantonal de Winterthour, pour les images tomodensitométriques et Dr méd. Tenzin Lamdark, de la clinique de chirurgie viscérale et thoracique de l'hôpital cantonal de Winterthour, pour la conception des deux graphiques (fig. 1 et 4).

### Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré des obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

#### Références recommandées

- Pauwels A, Boecxstaens V, Andrews CN, Attwood SE, Berrisford R, Bisschops S, et al. How to select patients for antireflux surgery? The ICARUS guidelines (international consensus regarding preoperative examinations and clinical characteristics assessment to select adult patients for antireflux surgery). Gut. 2019;68:1928–41.
- Freedberg DE, Yang YX. The Risks and Benefits of Long-term Use of Proton Pump Inhibitors: Expert Review and Best Practice Advice From the American Gastroenterological Association. Gastroenterology. 2017;152:706–15.
- Garg S. Laparoscopic fundoplication surgery versus medical management for gastro-oesophageal reflux disease (GORD) in adults. Cochrane Database Syst Rev. 2015; (11):CD003243.
- Seo HS, Choi M, Son SY, Kim MG, Han DS, Lee HH. Evidence-Based Practice Guideline for Surgical Treatment of Gastroesophageal Reflux Disease 2018. I Gastric Cancer. 2018;18:313–27.
- Sathasivam R, Bussa G, Viswanath Y, Obuobi RB, Gill T, Reddy A, et al. «Mesh hiatal hernioplasty» versus «suture cruroplasty» in laparoscopic paraoesophageal hernia surgery; a systematic review and meta-analysis. Asian Journal of surgery. 2019;42:53–60.

#### Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l'article sur https://doi.org/10.4414/fms.2021.08746.