

## Tout ce qui siffle n'est pas de l'asthme

N. El Hafidi<sup>1\*</sup>, N. Attari<sup>1</sup>, S. Amino<sup>1</sup>, H. Zerhouni<sup>2</sup>, L. Hakkaoui<sup>2</sup>, F. Ettaybi<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Service de pneumo- allergologie , CHU Ibn Sina, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat. Université Mohamed V, Rabat, Maroc

<sup>2</sup> Urgences Chirurgicales Pédiatriques CHU Ibn Sina, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat. Université Mohamed V, Rabat, Maroc

\*Auteur correspondant : n.elhafidi@um5r.ac.ma

### Observation

Il s'agit d'un nourrisson de sexe féminin, âgée de 20 mois, originaire du Congo, habitante Rabat, hospitalisée au service pour exacerbation d'une dyspnée sifflante. Dans ses antécédents pathologiques on note une hospitalisation au service de néonatalogie à la naissance pour détresse respiratoire en rapport avec une infection néonatale probable pendant six jours traitée par Cefotaxime, puis une réhospitalisation au service de pédiatrie à l'âge de trois mois pour pneumonie, traitée par Ceftriaxone. Le nourrisson a présenté des épisodes récurrents de dyspnée sifflante gérés à domicile par corticothérapie orale et antibiothérapie avec un intervalle intercritique symptomatique. Il n'y a pas de syndrome de pénétration rapporté par les parents. Cette petite patiente est hospitalisée cette fois dans notre structure pour une exacerbation compliquée d'une détresse respiratoire. L'examen de ce nourrisson consciente et apyretique à 37°C, note des conjonctives normo-colorées et une fréquence cardiaque à 90 battements /minute. Le poids et la taille sont normaux pour l'âge. L'examen pleuro-pulmonaire objective l'absence de déformation thoracique et la présence de signes de lutte respiratoire faits d'un tirage sous costal et sus sternal une fréquence respiratoire à 58 cycles par minute, une saturation pulsée en oxygène à 94% à air ambiant avec la présence de râles sibilants bilatéraux, accentués à gauche et un syndrome de condensation en basal droit.

On fait une radiographie du thorax de face (Fig.1).



**Fig.1.** La radiographie thoracique de face : Images cavitaires occupant les 2/3 inférieurs du poumon droit. Opacité rétractile à droite. Médiastin refoulé à gauche.

### Questions :

**1- Devant ce tableau clinique quelles sont vos orientations diagnostiques ?**

**2- Par quel examen allez-vous compléter le bilan ?**

## Réponses

### 1. *Devant ce tableau clinique, quelles sont vos orientations diagnostiques ?*

Devant ce tableau clinique de dyspnée sifflante, bronchopneumopathies à répétition et des images d'hyperclarté avec déviation des éléments du médiastin, les hypothèses soulevées seraient :

- Une malformation pulmonaire.
- Une hernie diaphragmatique congénitale droite bien que rare
- Une agénésie pulmonaire.
- Des séquelles pulmonaires de virose.
- Un déficit immunitaire primitif.
- Une mucoviscidose.

### 2. *Par quel examen allez-vous compléter le bilan ? :*

Une tomodensitométrie thoraco-abdominale qui a montré une hernie diaphragmatique droite.



**Fig.2.** TDM thoracique : Les coupes tomodensitométrique du thorax montrent un aspect en faveur d'une hernie diaphragmatique droite avec passage d'éléments digestifs, du lobe gauche hépatique et de la tête pancréatique dans la cavité thoracique droite, avec refoulement du médiastin du côté controlatéral ainsi qu'une atelectasie des segments inférieurs du poumon droit..

## Discussion

La hernie diaphragmatique congénitale (HDC) est une affection résultant du passage du contenu abdominal dans la cavité thoracique à travers le foramen de bochdalek.

Elle a été décrite pour la première fois par l'anatomiste tchèque et pathologiste, Vincent Alexander Bochdalek (1801–1883) [1], d'où son appellation hernie de Bochdalek qui résulte d'un défaut de fermeture au niveau du foramen de Bochdalek, qui se ferme normalement entre 7 et 10 semaines de gestation. Selon l'emplacement du défaut dans le diaphragme, les hernies peuvent être classées en différents types :

a- Les hernies de Bochdalek résultent d'un défaut de la partie postéro-latérale du diaphragme et sont le type le plus courant (70% à 75%), la majorité survenant du côté gauche et moins fréquemment du côté droit.

b- Les hernies de Morgagni résultent d'un défaut de la partie antéro-médiale du diaphragme (20% à 25%).

c- Les hernies centrales représentent 2% à 5%.

Les malformations bilatérales sont très rares et associées à un mauvais pronostic [2,3].

La HDC complice 2,3 à 2,8 pour 10 000 naissances vivantes. Malgré les efforts de standardisation de la pratique clinique, la prise en charge reste difficile. La pathogenèse de la HDC est encore mal comprise. Il s'agit d'un trouble congénital complexe d'étiologie multifactorielle nutritionnelle, génétique, cellulaire associé à des facteurs mécaniques. On estime que 30 % des hernies diaphragmatiques congénitales sont attribuables à des causes génétiques, telles que des anomalies chromosomiques, de nombre de copies et des variantes de séquence.

Une échographie prénatale peut diagnostiquer une HDC uniquement lorsque le défaut est évident ou que le contenu sous diaphragmatique a hernié dans la cavité thoracique [4]. Quand cette anomalie n'est pas diagnostiquée pendant la période prénatale, elle est généralement détectée dans le mois qui suit la naissance. Cependant, environ 10% des patients sont diagnostiqués plus tard dans la vie [5]. Notre observation est particulière par le retard diagnostique d'une malformation congénitale pour un nourrisson ayant été symptomatique, hospitalisé à plusieurs reprises pour une dyspnée sifflante et traité comme asthme du nourrisson sachant qu'une radiographie a été faite à chaque hospitalisation. L'autre particularité est la localisation à droite très rare pour une hernie diaphragmatique de bochdalek. Généralement, la HB est l'un des diagnostics à considérer principalement si une

insuffisance respiratoire aigue sévère, une tachypnée et une cyanose sont présentes dans la période néonatale. La HB est divisée en deux groupes pronostics en fonction de la présentation si elle est précoce ou tardive [4,5]. La HB présentée tardivement est caractérisée par des symptômes non spécifiques tels que des infections pulmonaires récurrentes ou des symptômes gastro-intestinaux atypiques qui varient du reflux gastro-œsophagien à des affections graves et potentiellement mortelles telles que le volvulus gastrique, l'occlusion de l'intestin grêle, l'incarcération ou l'étranglement.

L'échographie prénatale de dépistage morphologique peut omettre cette anomalie congénitale [4-6]. La hernie diaphragmatique congénitale de Bochdalek droite non diagnostiquée avant la naissance et d'apparition tardive est une entité extrêmement rare dans la population pédiatrique.

La HDC s'associe souvent à une hypoplasie pulmonaire, des anomalies du lit vasculaire pulmonaire anatomiques (réduction du nombre de vaisseaux hypermuscularisation des artérioles) et fonctionnelles (déséquilibre entre médiateurs vasodilatateurs et vasoconstricteurs) et un hypodéveloppement du cœur gauche [1]. La présence et l'importance de ces malformations aggravent le pronostic de la pathologie et justifie une prise en charge planifiée et précoce.

Les symptômes et signes généralement trompeurs rendent le diagnostic difficile et délicat. Lorsqu'elle se présente avec une symptomatologie aiguë mais non spécifique, elle rend le diagnostic différentiel à la fois difficile et risqué. Et si une image radiologique est suspectée, elle pose un problème de diagnostic différentiel avec d'autres pathologies: maladie adénomatoïde du poumon, séquestration pulmonaire, tératome kystique, agénésie pulmonaire. Ces cas cliniques illustrent la difficulté du diagnostic des formes droites de la HB, souvent confondues avec un asthme du nourrisson, une séquelle pulmonaire de virose ou une staphylococcie pleuropulmonaire lors des exacerbations aiguës par l'apparition des images cavitaires. Les signes d'alerte qu'il faudrait chercher sont, la présence d'un bruit hydraérique à l'auscultation pulmonaire au niveau thoracique. Ce signe peut faire défaut si le foie ou le pancréas ont obturé le trou de communication et n'ont pas laissé passer le tube digestif à travers le trou de bochdalek au moment de l'examen. Une autre explication de ce retard est la hernie des organes intra-abdominaux

dans le thorax ; suivie par une augmentation de la pression intra-thoracique et une réduction des organes herniés vers l'abdomen. L'autre signe d'alerte est la modification des images radiologiques à quelques heures d'intervalle résultant du péristaltisme intestinal intra-thoracique et d'un repositionnement des viscères abdominaux en intra-thoracique. Dans notre cas la figure 3 montre à la radiographie un aspect d'image d'opacité basale droite simulatrice d'une condensation parenchymateuse.

La radiographie thoracique, l'échographie, et la tomodynamométrie de haute résolution jouent toutes un rôle dans le diagnostic d'une hernie de Bochdalek. Récemment, les études IRM ont également joué un rôle dans l'évaluation de ces pathologies. En fait, une hernie diaphragmatique congénitale est l'indication la plus fréquemment signalée pour l'IRM thoracique prénatale. Les échographies prénatales peuvent montrer des caractéristiques suggérant des hernies diaphragmatiques congénitales, telles qu'une bulle gastrique intrathoracique et un déplacement médiastinal loin des viscères herniés. Après la naissance, l'échographie peut délimiter l'ensemble du diaphragme, en évaluant la discontinuité, ainsi que les viscères qui ont hernié. Cependant, la sensibilité de la radiographie thoracique simple est faible et les HDC peuvent être confondues avec d'autres pathologies thoraciques. Le scanner thoracique permet d'évaluer plus précisément les défauts focaux du diaphragme (Fig.4). Le traitement d'une hernie de Bochdalek est chirurgical, réalisé en utilisant des techniques de réparation ouverte ou laparoscopiques, pour fermer le défaut [4,5]. Nous avons préconisé la réparation chirurgicale par voie transabdominale. Les suites post-opératoires ont été simples. L'enfant a gardé un encombrement trachéobronchique persistant. L'HTAP est une complication bien décrite chez les patients atteints de HDC, durant les trois premières semaines de vie, elle se normalise spontanément chez 50% des enfants et elle est un facteur de risque de décès précoce [6,7]. La charge de morbidité à long terme associée à la HDC peut comprendre les troubles neurodéveloppementaux, gastro-intestinaux, cardiorespiratoires et des séquelles musculo-squelettiques et auditives [6-8]. De nombreuses sociétés savantes se réfèrent aux recommandations de l'American Academy of Pediatrics pour suivi après la sortie des nourrissons atteints de HDC [9]. Dans les cas de HDC d'apparition tardive, kitano et al ont recensé des complications postopératoires avec un taux de 3,6%. Une récurrence a été signalée avec un taux de 1,9% et le

taux de mortalité a été signalé à 3,9% [4]. Dans une autre étude un iléus s'est développé chez un seul patient (14,28%) et s'est rétabli avec un traitement de soutien; la récurrence et la mortalité n'ont pas été observées [10].

### Conclusion

La hernie diaphragmatique congénitale est une pathologie rare, mais grave avec une mortalité très élevée. Le diagnostic, vu le polymorphisme sémiologique de cette maladie et ses différents degrés de gravité, reste un gros problème et peut impacter le pronostic et la prise en charge ultérieure.

### Références

1. Kardon. G, Ackerman.GK , McCulley.DJ , Shen.Y , Wynn.J , Shang.L , Bogenschutz.E , Sun. X, and Wendy K. C. Congenital diaphragmatic hernias: from genes to mechanisms to therapies. *Dis Model Mech.* 2017 Aug 1 ; 10(8): 955–970.
2. Kluth D, Keijzer R, Hertl M, et al. Embryology of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 1996;5:224–33.
3. Torfs CP, Curry CJ, Bateson TF, et al. A population-based study of congenital diaphragmatic hernia. *Teratology.* 1992;46:555–65.
4. Kitano Y, Lally KP, Lally PA, Congenital diaphragmatic hernia study group. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1839-43.
5. Baglaj M. Late-presenting congenital diaphragmatic hernia in children: a clinical spectrum. *Pediatr Surg Int* 2004; 20: 658-69.
6. Wynn J, Krishnan U, Aspelund G, Zhang Y, Duong J, Sto-lar CJ, et al. Outcomes of congenital diaphragmatic hernia in the modern era of management. *J Pediatr* 2013;163[114e1—119e1].
7. El Chehadeha .K, Becmeurb. F, Weiss.L. Évolution respiratoire à moyen et long terme des enfants opérés d'une hernie diaphragmatique congénitale : à partir d'une série de 56 patients. *Revue de Pneumologie clinique* (2018) 74, 467—482.
8. Chiu P, IJsselstijn H (2012) Morbidity and long-term followup in CDH patients. *Eur J Pediatr Surg* 22:384–392. <https://doi.org/10.1055/s-0032-13294> 12.
9. Newman KD, Brandt CML, Ricketts RR, Schamberger RC, Warner BW, Lally KP, Staff M (2008) Postdischarge followup of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatrics* 121:627–632. <https://doi.org/10.1542/peds.2007-3282>.
10. Tartar T, Saraç M, Bakal Ü, Kazez A. Bochdalek hernias in children with late presentation. *Turk Pediatri Ars* 2018; 53(4): 245-49).