



HỘI NGHỊ KHOA HỌC CHẨN ĐOÁN HÌNH ẢNH TP.HCM MỞ RỘNG LẦN THỨ XII-2025

Phiên SẢN – PHỤ KHOA

ASSISTANCE
PUBLIQUE  HÔPITAUX
DE PARIS

TIẾP CẬN CHẨN ĐOÁN VÀ XỬ TRÍ THOÁT VỊ HOÀNH TRƯỚC – SAU SINH

BS. HUỲNH THỊ NGỌC VÂN

Bệnh viện: Kremlin Bicêtre , APHP, France

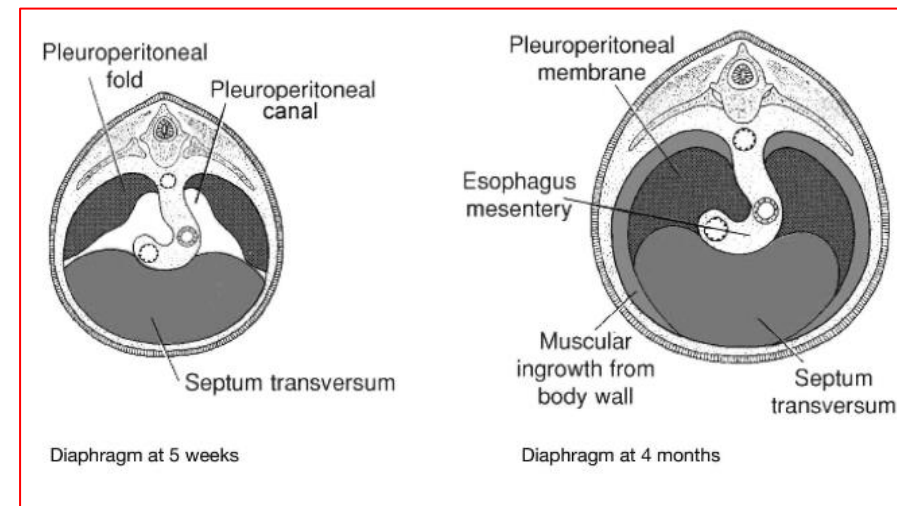
van.huynh@aphp.fr

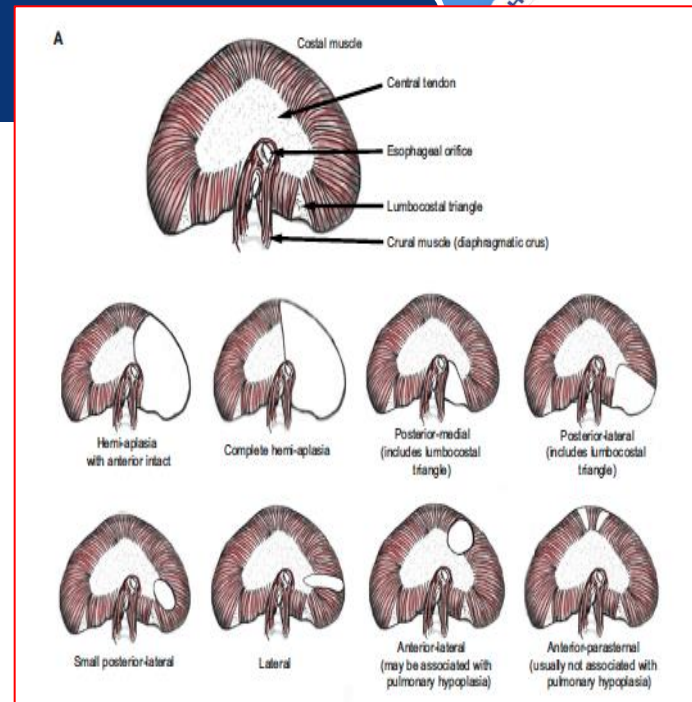
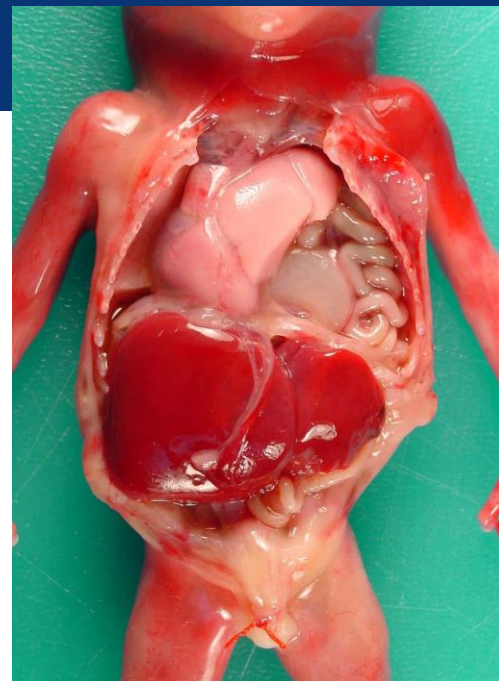
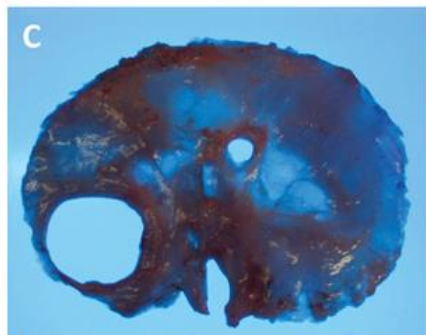
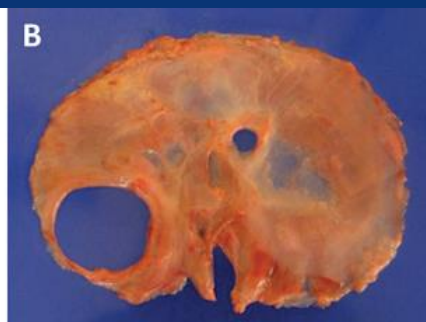


PHÔI THAI

- ❖ Khiếm khuyết đóng 1 hoặc 2 cơ hoành trong bào thai
- ❖ Tần suất 1/3500
- ❖ 87% bên (T), 11% bên (P), 2% hai bên
- ❖ 50% đơn độc
- ❖ 50% phối hợp các BTBS, nhiễm sắc thể 11q23-qter , 15q24-26, 15q26
- ❖ Nguyên nhân: di truyền (30-40%) và môi trường
- ❖ Tiên lượng còn xấu, tỷ lệ tử vong sơ sinh chung 30 - 40%, tùy NC

Cơ thành ngực: di chuyển và đóng từ trước ra sau
Thoát vị Bochdalek, Morgnagi)





© UZ Leuven



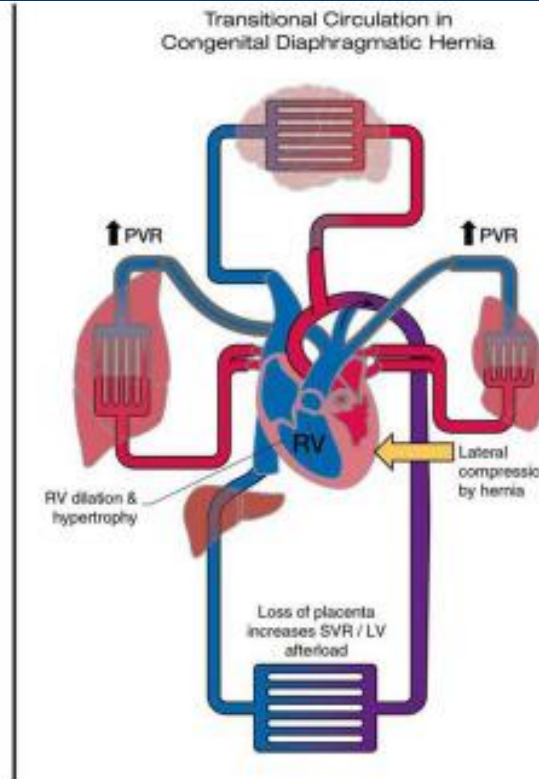
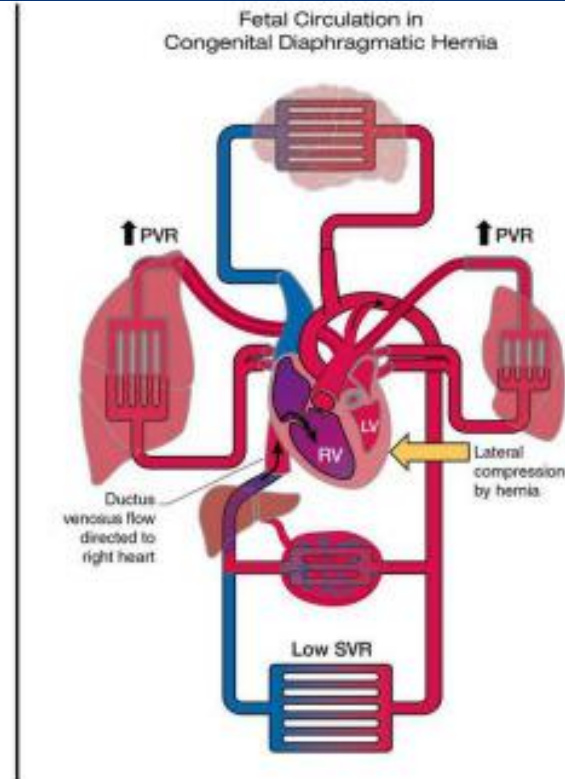
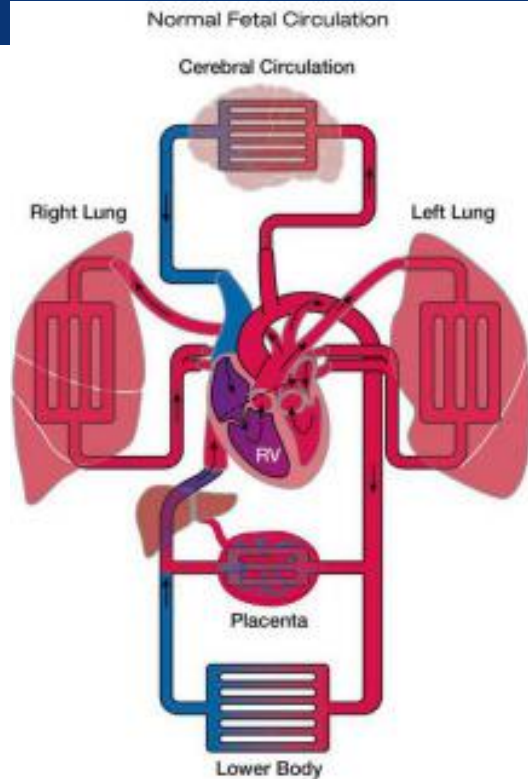
LCDH liver 'down'



LCDH liver 'up'



RCDH



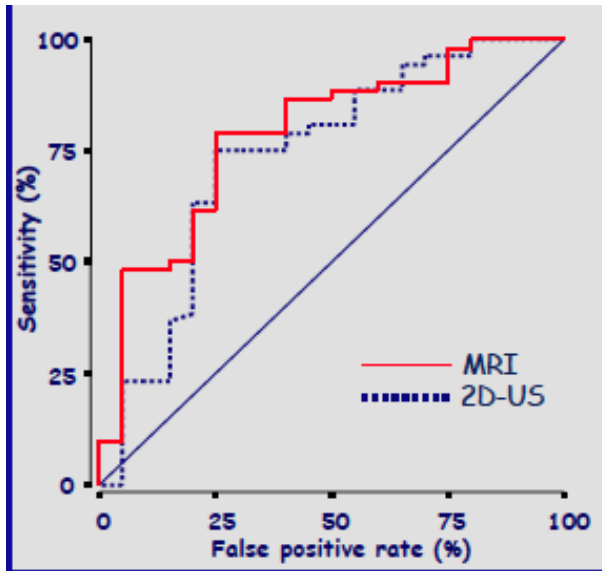
Hypoplasie VG
Compression par
hernie
Débit pulmonaire
diminué

Dysfonction VD par augmentation
RVP
Dilation VD déplacement septum
Compression VG

Hypoplasie pulmonaire
anomalies vascularisation
pulmonaire

SA và MRI

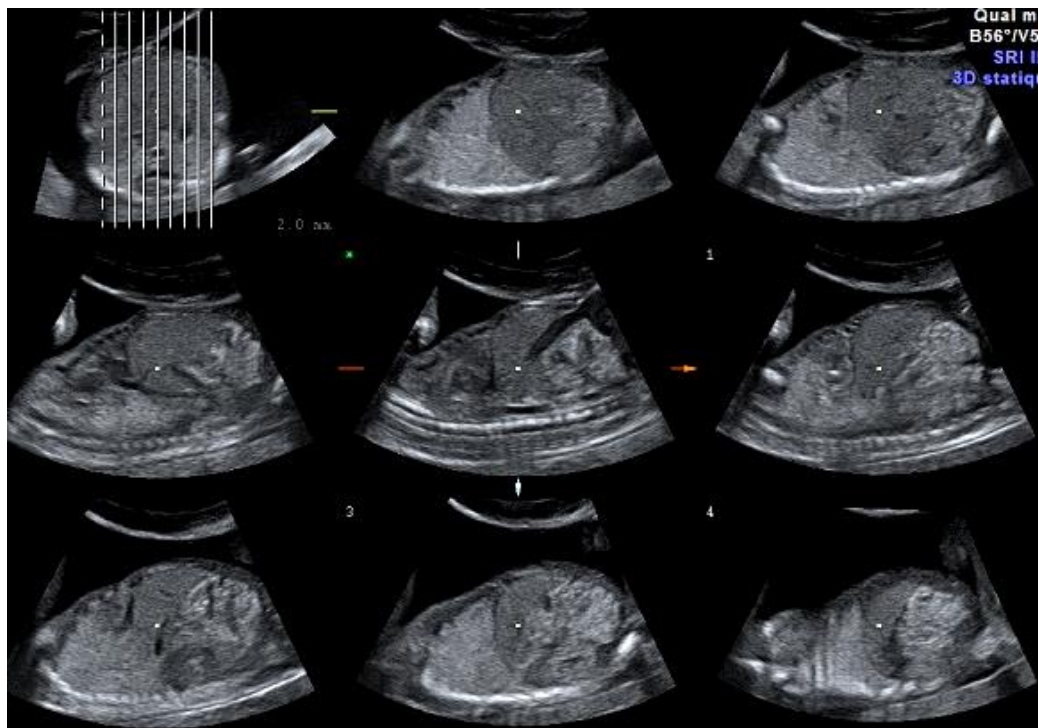
- ❖ SA: đầu tiên
- ❖ MRI: hỗ trợ, chuyên sâu



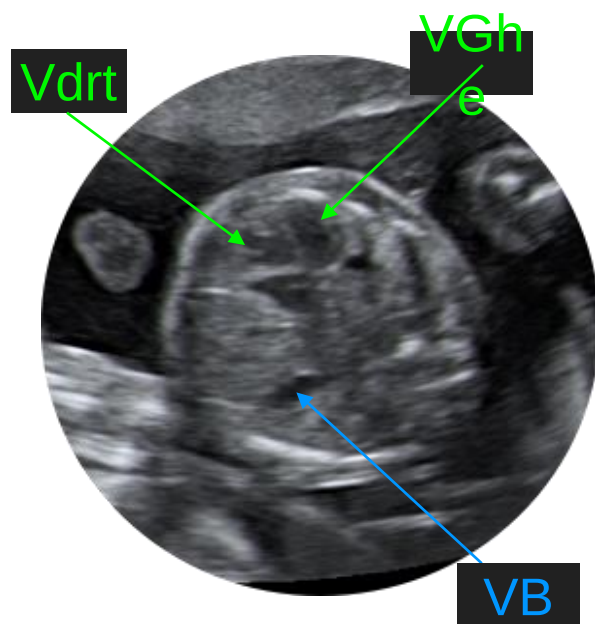
- ❖ Khẳng định chẩn đoán
- ❖ Mô tả tổn thương: thành phần thoát vị, các tổn thương phối hợp
- ❖ Yếu tố tiên lượng:
 - Thể tích
 - Vị trí gan và dạ dày
 - Kích thước lỗ khuyết
 - Túi thoát vị

Siêu âm bình thường

Phổi: phản âm dày
Cơ hoành : dải phản âm kém

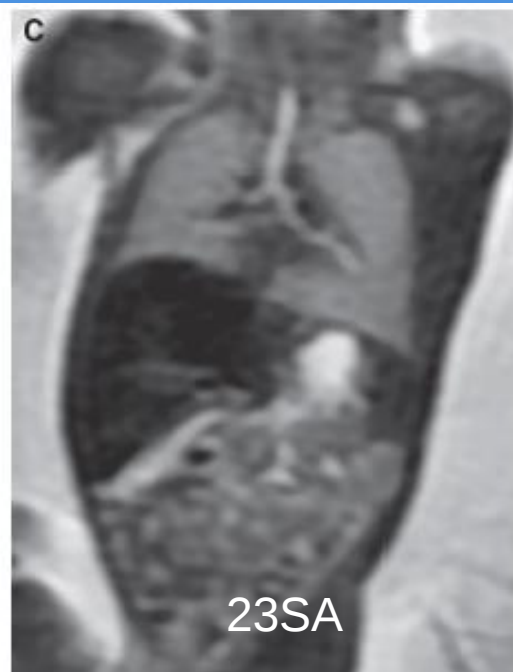
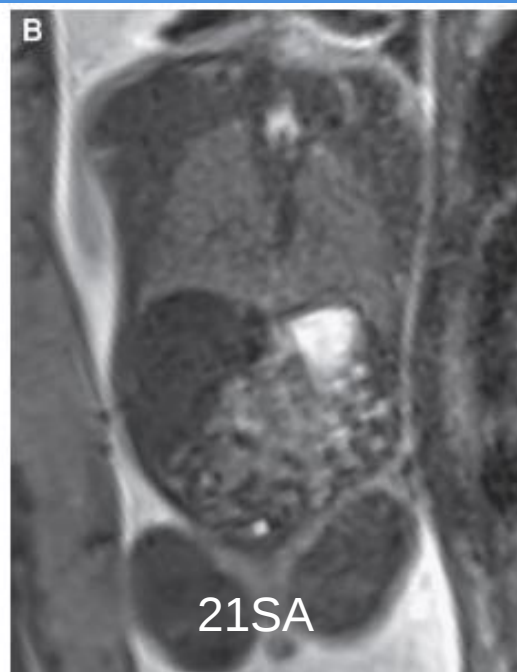
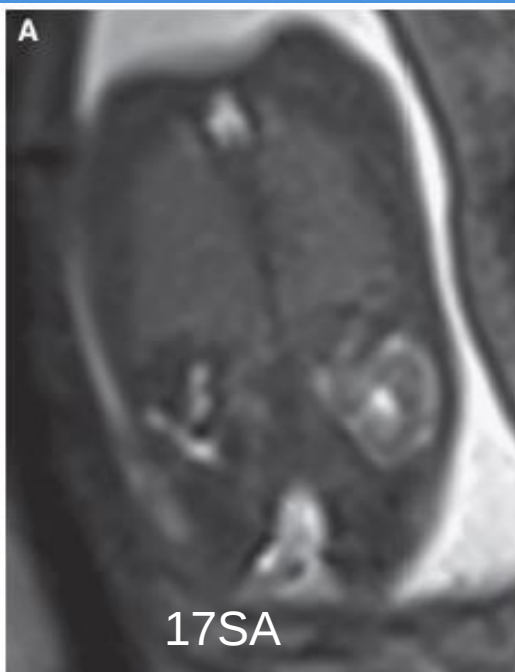


- ❖ Xác định vị trí thai
- ❖ Túi mật trong lồng ngực
- ❖ Dạ dày ở giữa
- ❖ Tim lệch sang trái (mốc các buồng thất)



- ❖ Dạ dày trong lồng ngực
- ❖ Cấu trúc ống tiêu hóa trong lồng ngực
- ❖ Gan trong lồng ngực
- ❖ Tim lệch sang phải





IRM phổi bình thường

Khí quản, carina, phế quản gốc:
hypersignal T2

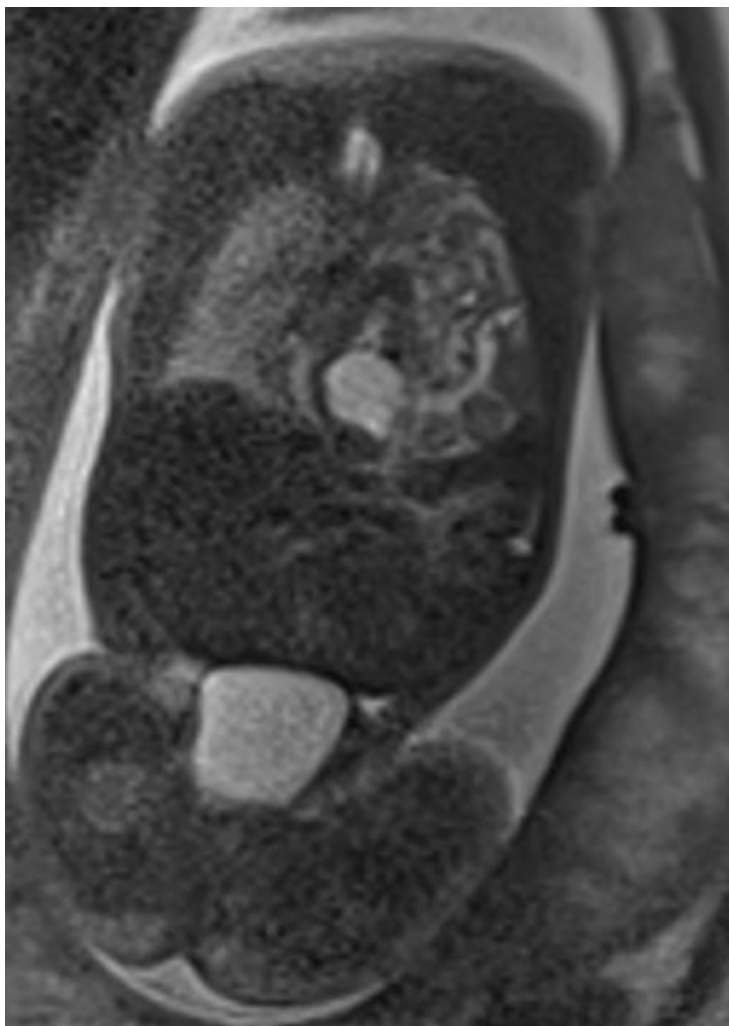
Phổi :homogeneous hypersignal T2

Cơ hoành: vòm hyposignal T2

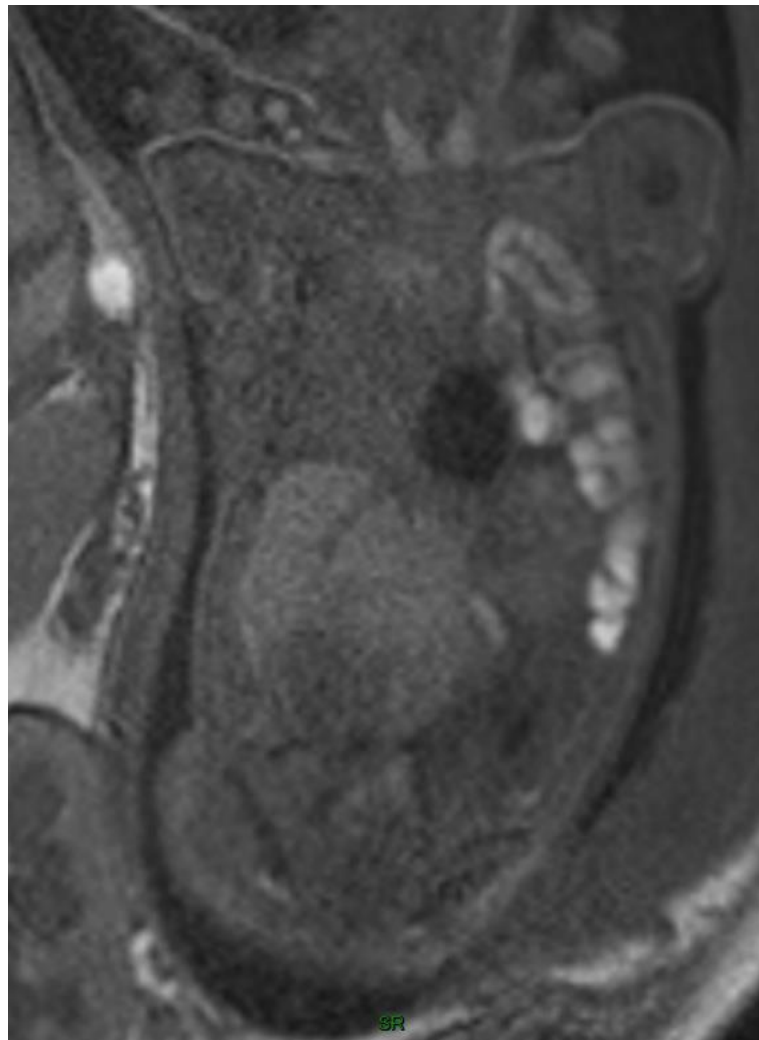
Phân su: High-signal T1



MRI: 34w



T2



T1

Thể tích phổi: Đo cách nào



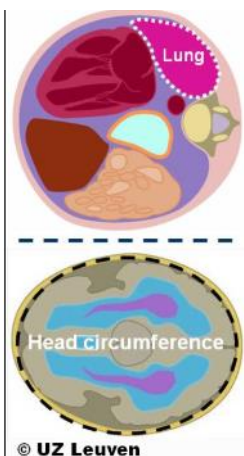
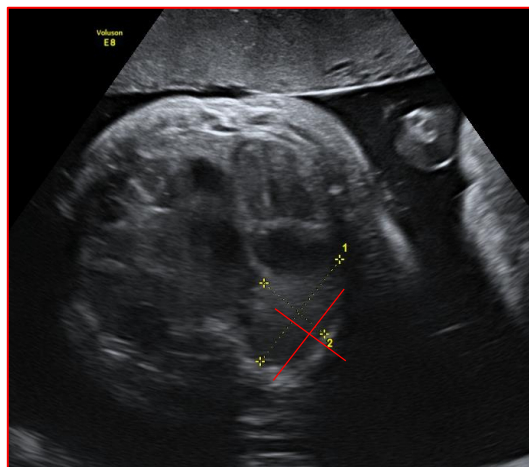
Siêu âm

Tỷ lệ đầu phổi: LHR

Tỷ lệ đầu / phổi quan sát được / dự đoán LHR o/e

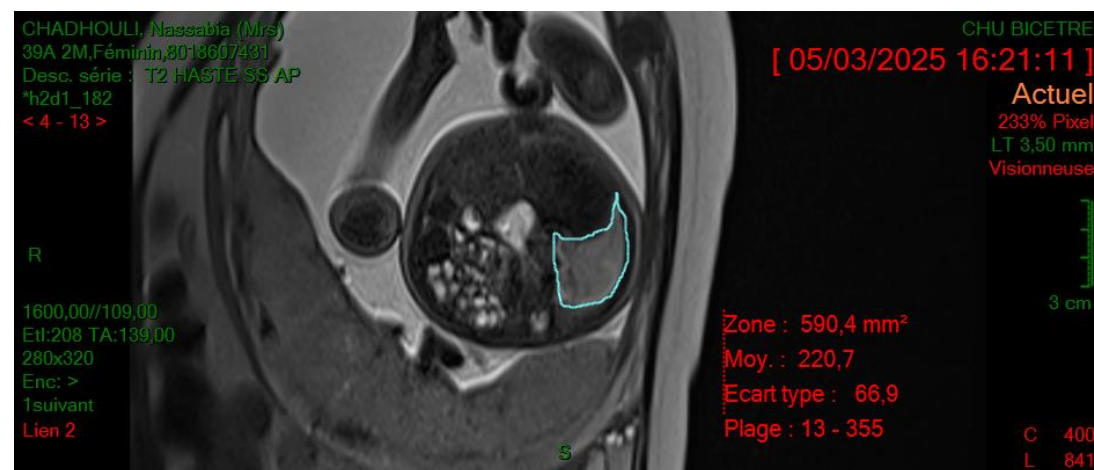
$$Vo = a \times b / PC$$

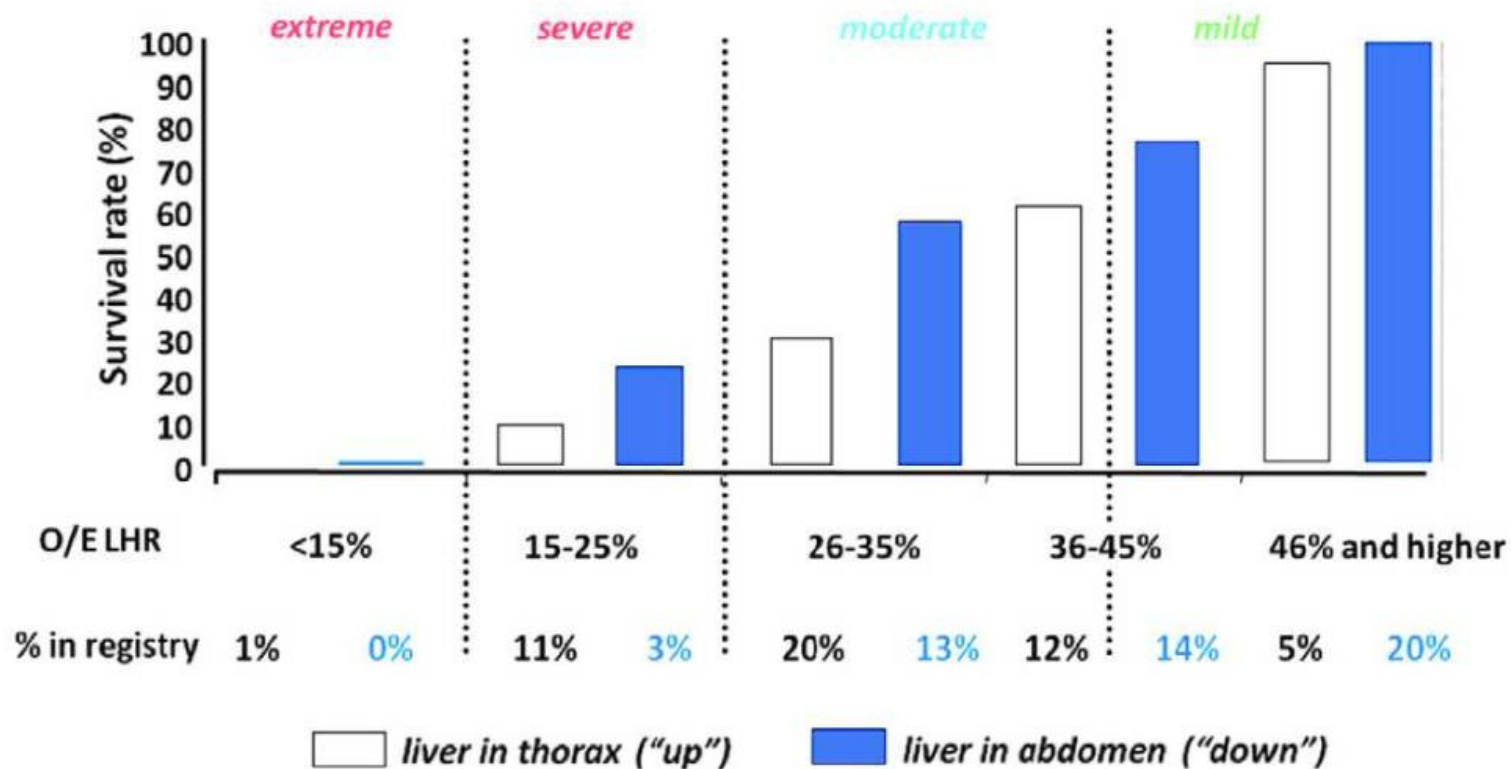
Ve = theo tuổi thai



MRI

- Cộng diện tích mỗi lát cắt của 2 phổi x bề dày lát cắt
- Tương quan Vo/Va (theo tuổi thai)





Rất nặng <15%
Nặng: <25%
Trung bình: 26-35%, hoặc 36-45%
+ gan lên cao
Nhẹ :36-45%

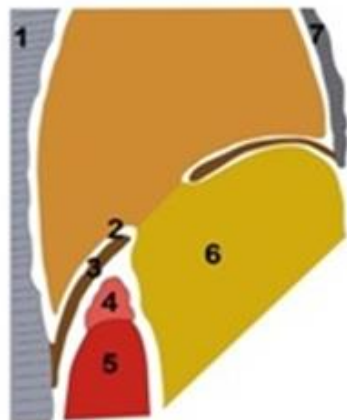
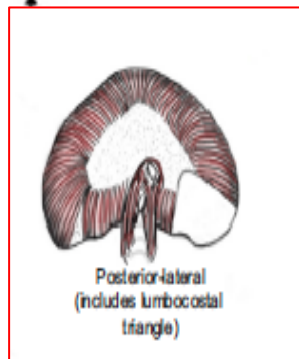
Không túi

Kích thước / túi

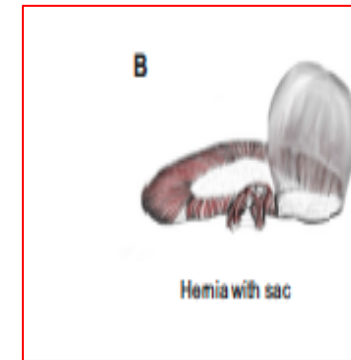
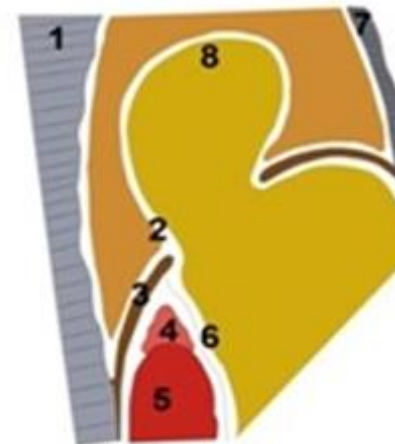
Có túi

Hernie sans sac : absence complète de muscle et de séreuse

crânial



Hernie avec sac : absence de muscle, mais présence de des séreuses qui forment le sac



Kích thước lỗ khuyết được phân loại bởi phẫu thuật viên

A : khuyết lỗ nhỏ có bè cơ

B : Khuyết <50% vòm hoành và không có cơ ở phần sau – bên

C : khuyết 50 – 100%

D : không có hoàn toàn vòm hoành (bất sản vòm hoành)

A



B



C



D

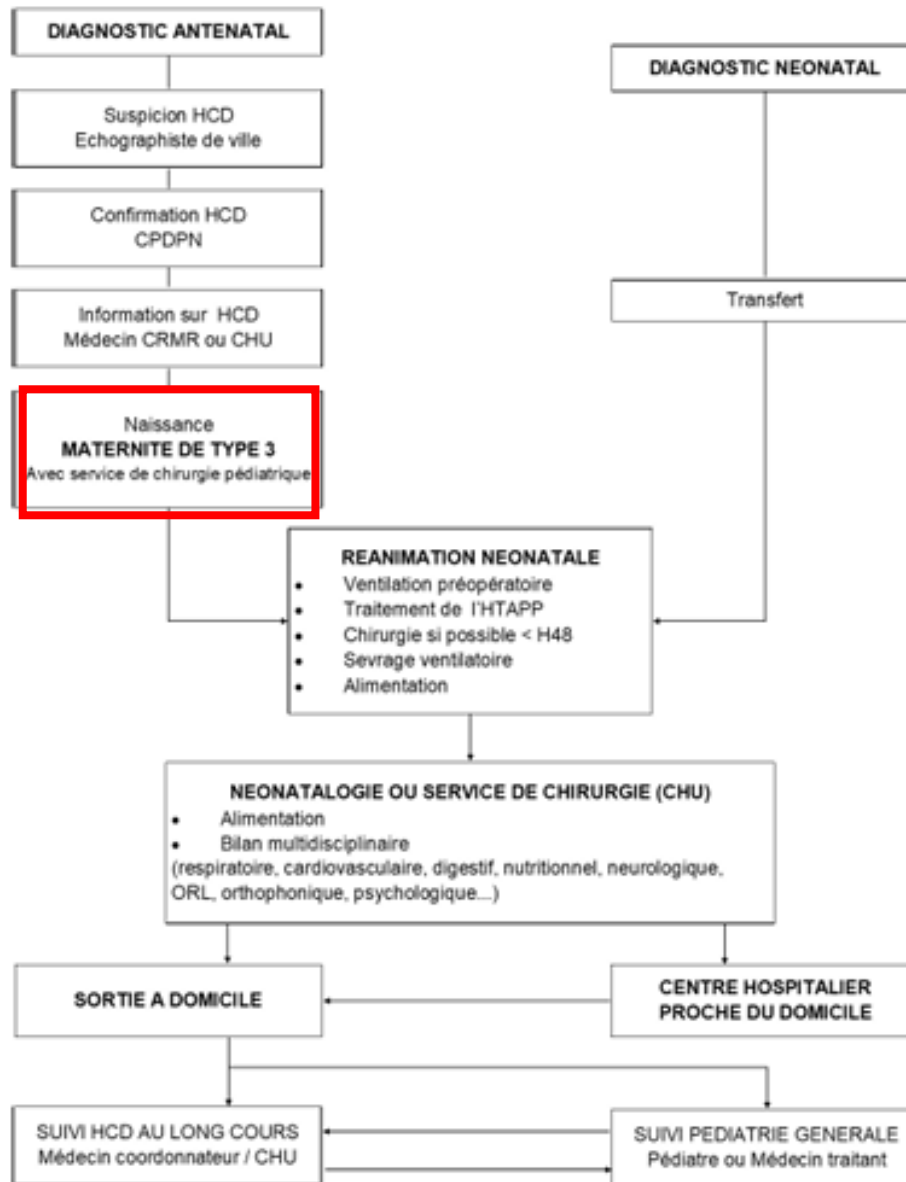


Lally KP, Lasky RE, Lally PA, Bagolan P, Davis CF, Frenckner BP, et al. Standardized reporting for

congenital diaphragmatic hernia--an international consensus. J Pediatr Surg. déc 2011;46(12):2408-15.

PARCOURS DE SOIN DES PATIENTS AYANT UNE HERNIE DIAPHRAGMATIQUE CONGENITALE

US1, IRM1, US cardiaque fœtale
US2
Caryotype
CGH array



Tham vấn đa chuyên khoa:

Bác sỹ Sản – phụ khoa
Di truyền

Bác sỹ CDHA nhi

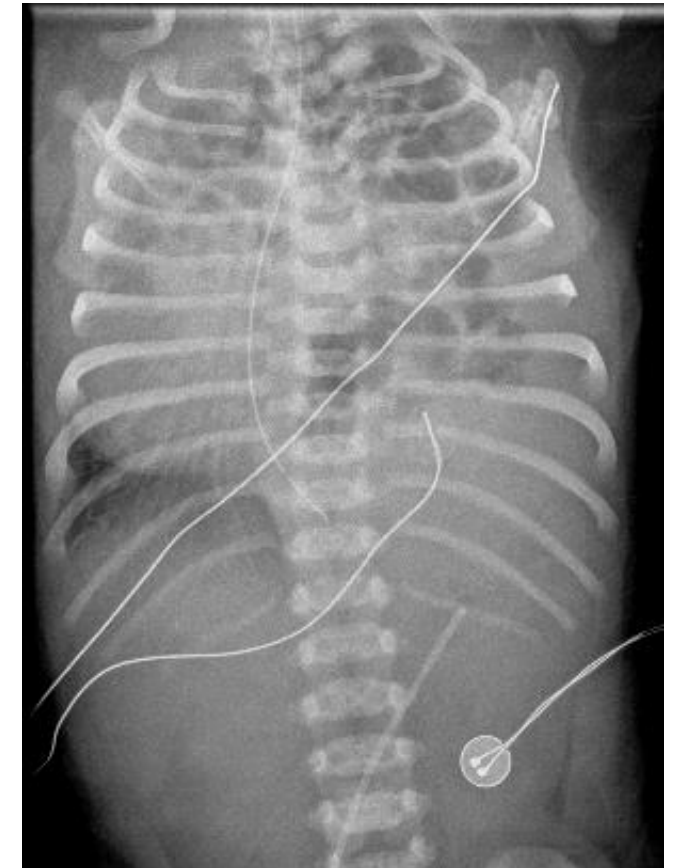
Phẫu thuật viên nhi

Bác sỹ hồi sức nhi

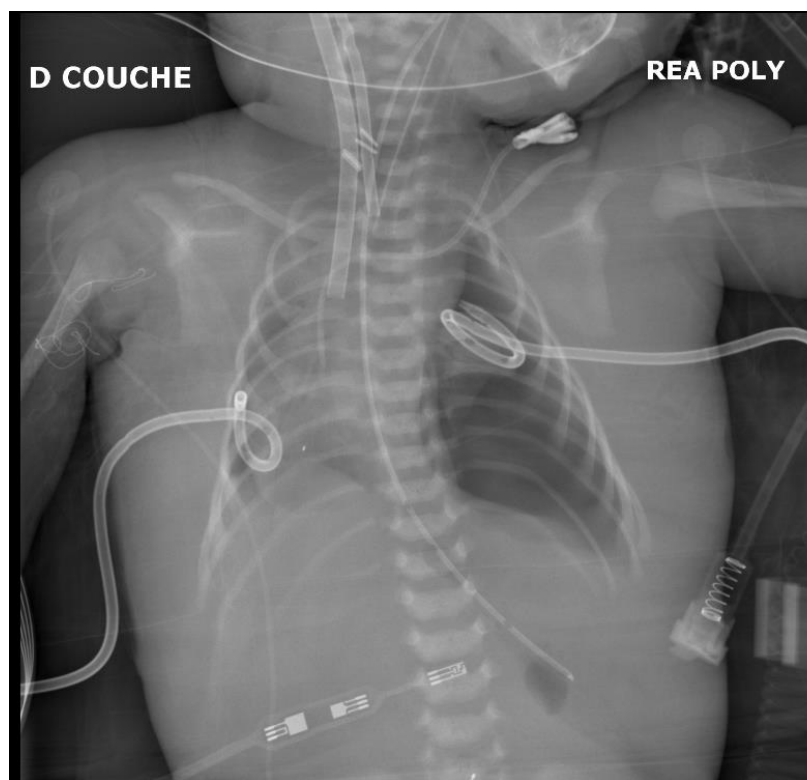
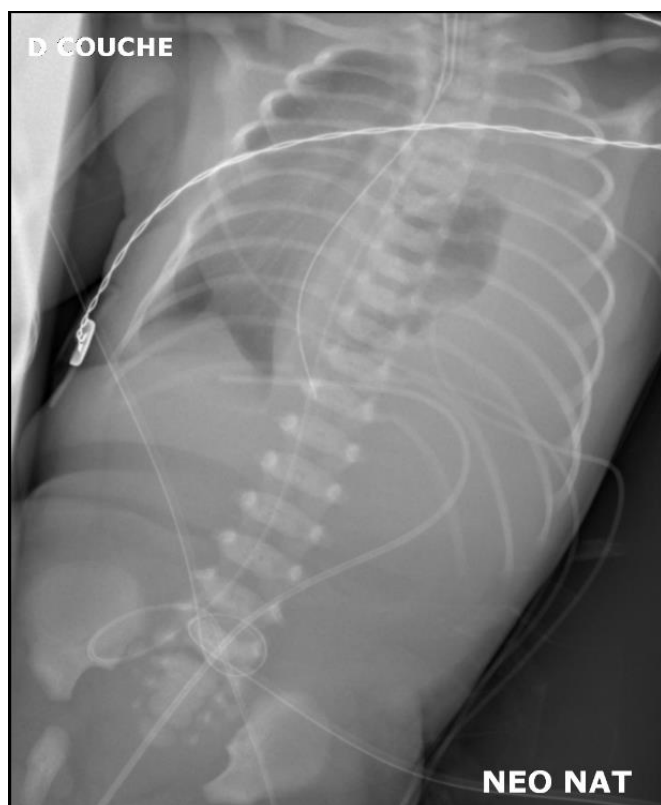
Bác sỹ hô hấp nhi

Sớm sau sinh

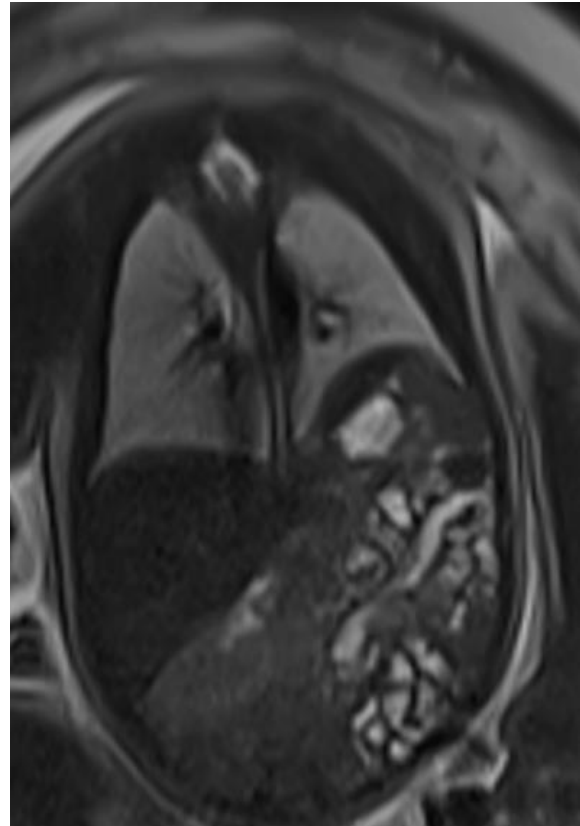
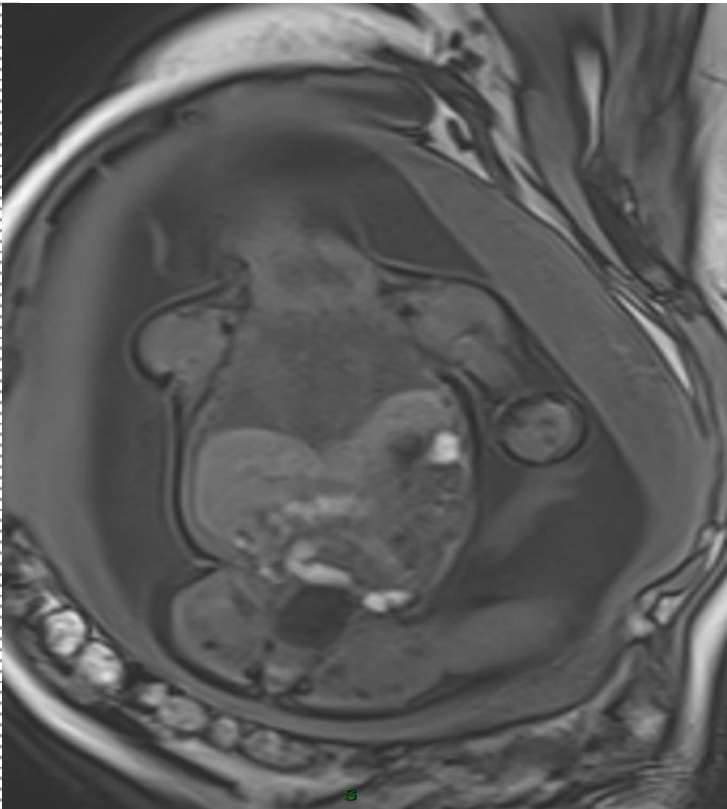
- ❖ X quang ngực bụng ban đầu và sau phẫu thuật
- ❖ SA tim
- ❖ Scanner : Tùy trường hợp, không làm thường quy
- ❖ Siêu âm thóp
- ❖ Khảo sát tổng quát dị tật:
 - SA bụng
 - SA tử
 - X quang hệ xương



BIẾN CHỨNG SAU PHẪU THUẬT



Chẩn đoán phân biệt: Nhão hoành



→ X quang phổi

SA cơ hoành lúc sinh

ĐIỀU TRỊ TRONG BÀO THAI: FETO

- EBM: Nghiên cứu RCT
- Chỉ định: THV đơn thuần và LHR
- Quy trình: Nội soi bào thai dưới gây tê tại chỗ. Chèn bóng vị trí giữa dây thanh và carina vào thời điểm giữa 28- 30 tuần tuổi thai
- SA mỗi 2 tuần
- Rút bóng lúc 34 tuần tuổi thai dưới cộng hưởng từ, bụng sản phụ gần trung tâm từ trường nhất.

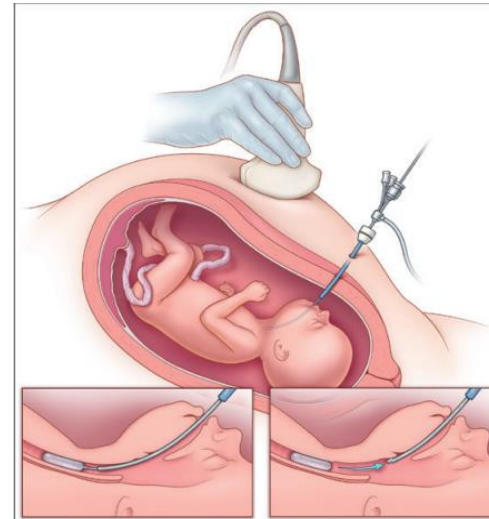
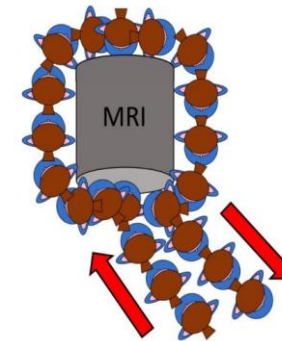
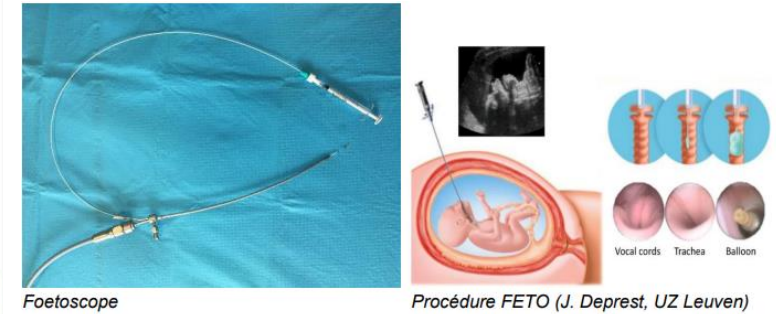
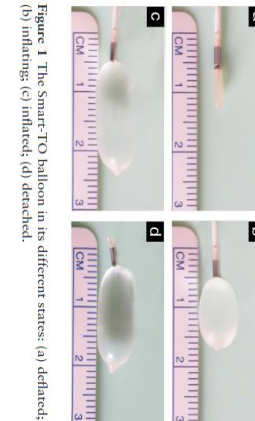
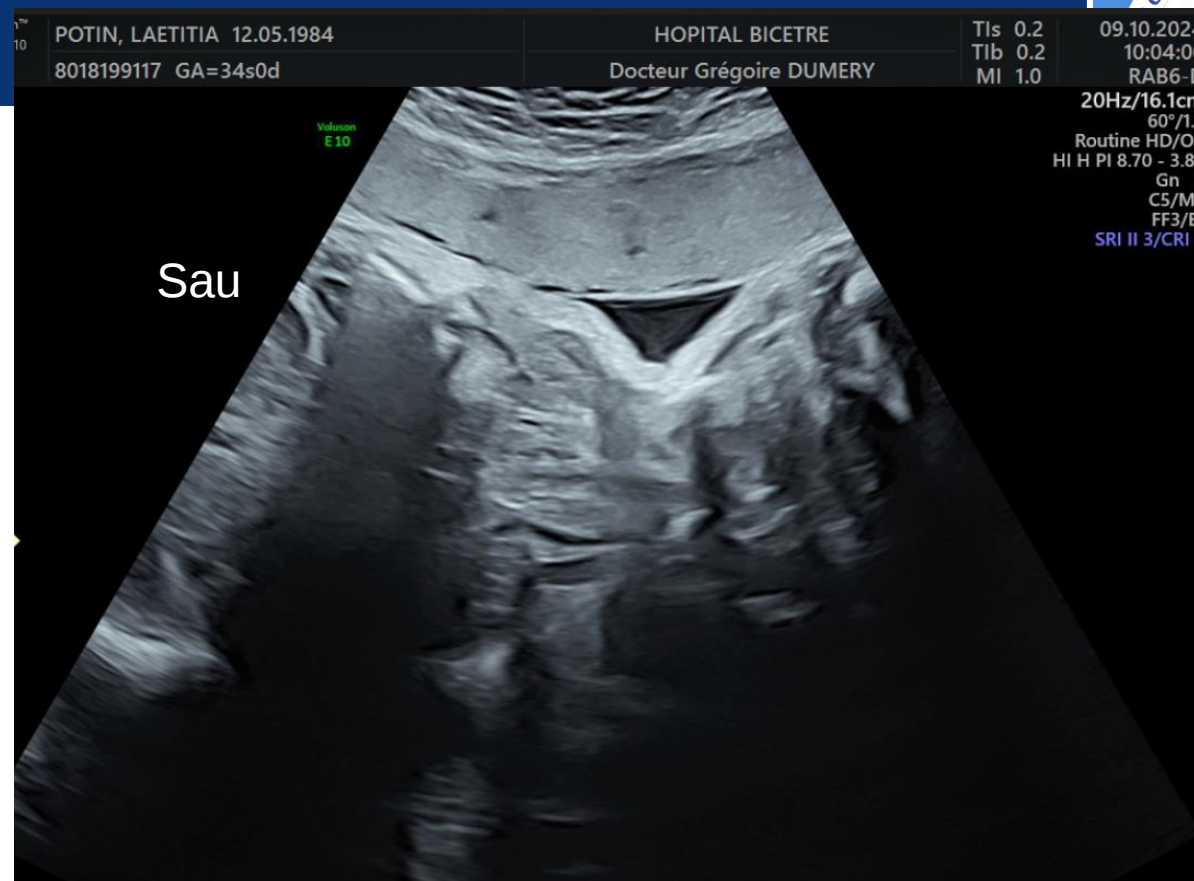
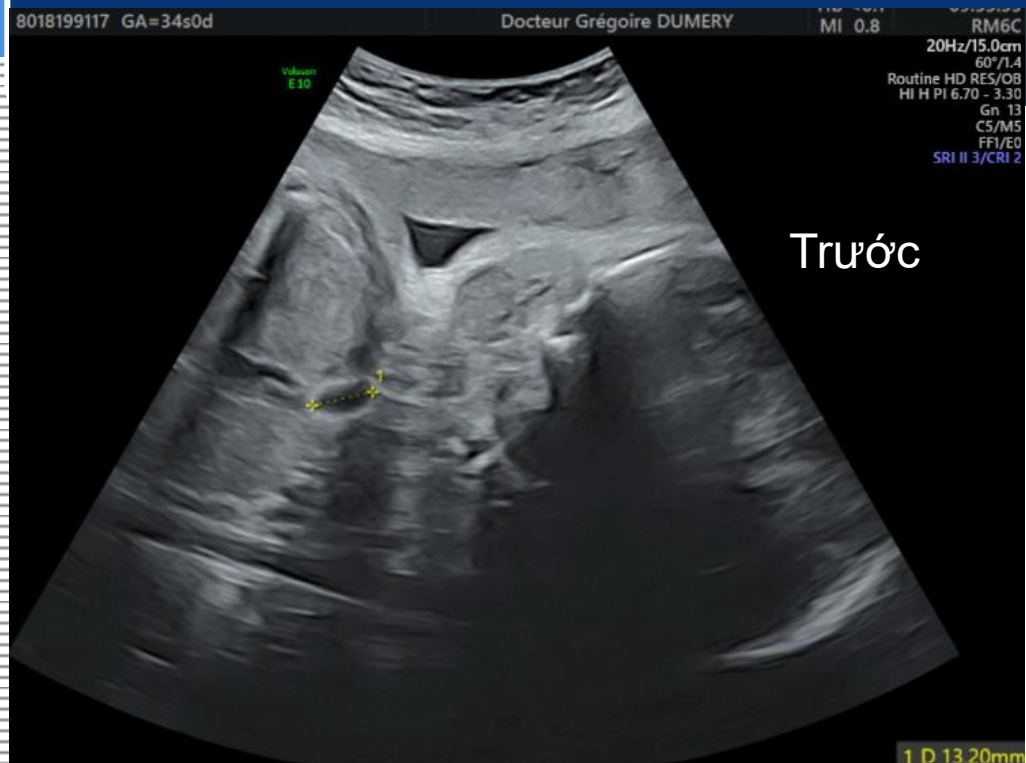
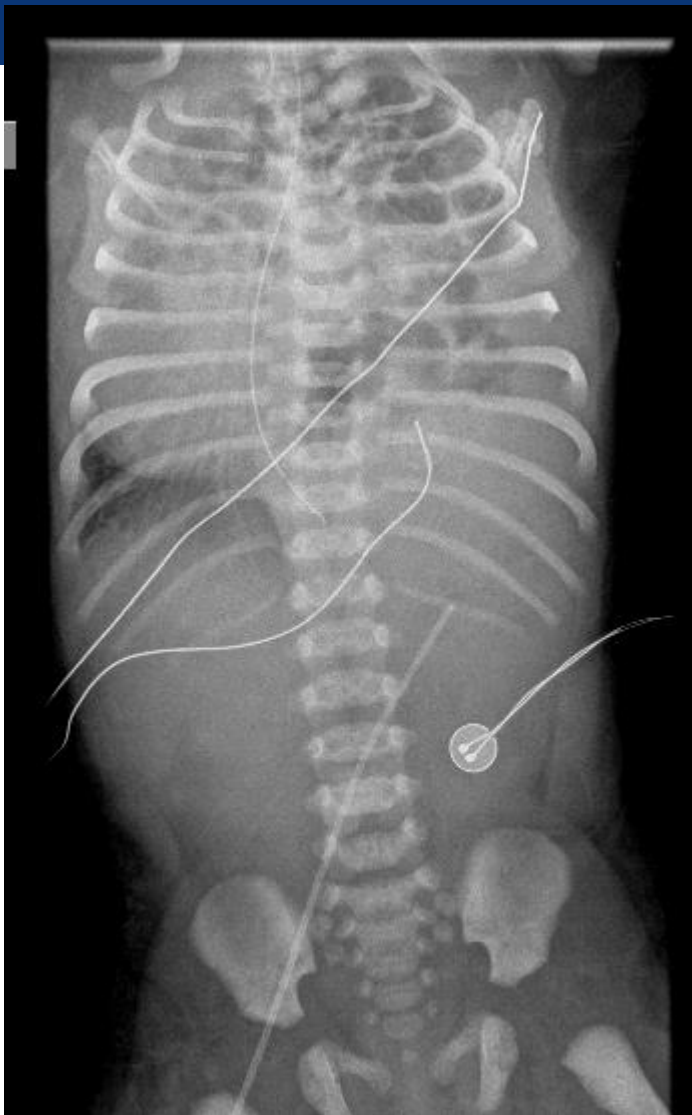


Figure 2. FETO Procedure.
After the administration of local anesthesia to the mother and administration of medication to the fetus, the fetoscope is inserted into the amniotic cavity, into the fetal mouth, and eventually into the fetal trachea. In the fetal trachea, the catheter, which has been loaded with a balloon, is advanced to position the balloon between the vocal cords and the carina (bottom left). Once inflated, the balloon is detached, and the fetoscope is withdrawn (bottom right). Adapted from a drawing by Myrthe Boymans, University Hospitals KU Leuven, Leuven, Belgium.

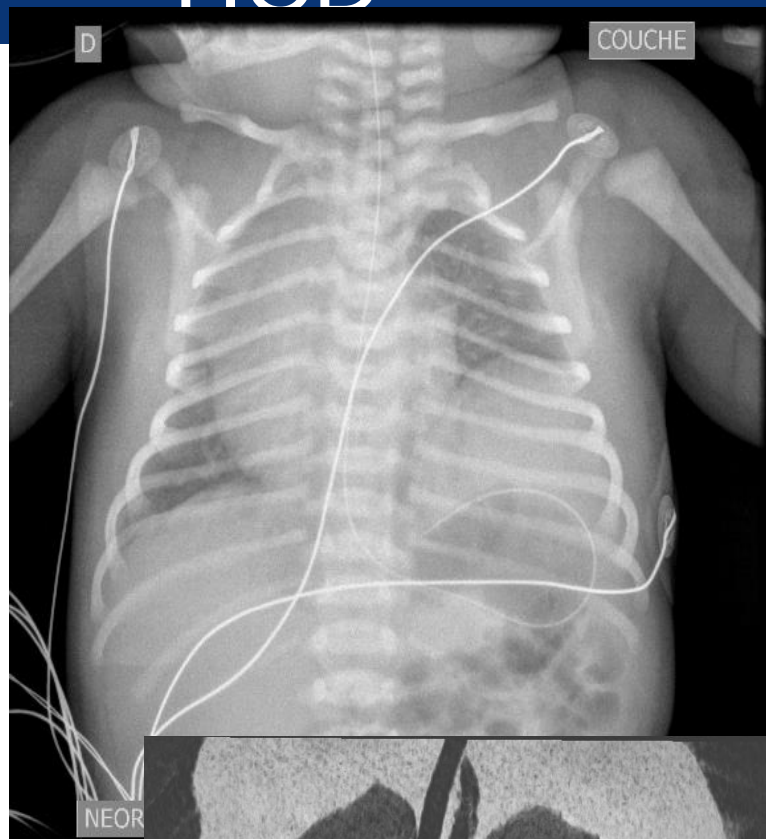




HCD



J0



9M

THỜI ĐIỂM PHẪU THUẬT



- ❖ Thống nhất giữa phẫu thuật viên, gây mê và hồi sức
- ❖ Tình trạng bn ổn định khoảng 48 giờ
- ❖ Tiêu chuẩn :
 - Áp lực động mạch bình thường theo tuổi
 - Độ bão hòa oxy trước ống động mạch 85 - 95%
 - Lactate < 3 mmol/l
 - Nước tiểu > 1 ml/kg/h,
 - Áp lực động phổi < áp lực hệ thống (ống động mạch shunt T → P).

THEO DÕI ĐA CHUYÊN KHOA



1 năm



2 năm



Tái khám mỗi 3 tháng

SIÊU ÂM TIM

X QUANG PHỔI 2 lần / năm trong 2 năm



Tái khám mỗi 6 tháng



Tái khám mỗi năm tới khi chuyển sang bác sĩ người lớn

Từ 5 – 7 tuổi: TDM+ EFR

X QUANG PHỔI / 3 năm



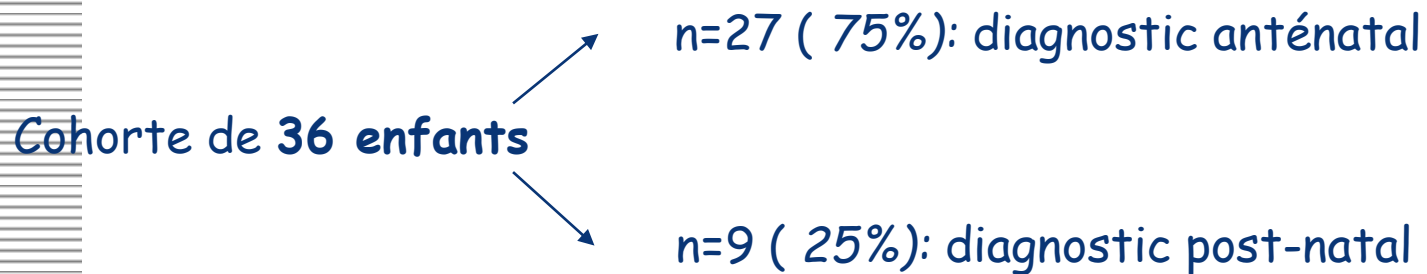
CÁC BIẾN CHỨNG MUỘN



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

PNDS 2020

Kết quả lâu dài: phụ thuộc kết quả ban đầu



Facteurs pronostics anténataux:

Foie intrathoracique : n= 6 (46%)

→LHR o/a (min-max) : 16 à 88%

→Volume pulmonaire o/a (min-max): 22 à 82%

→FETO: 4

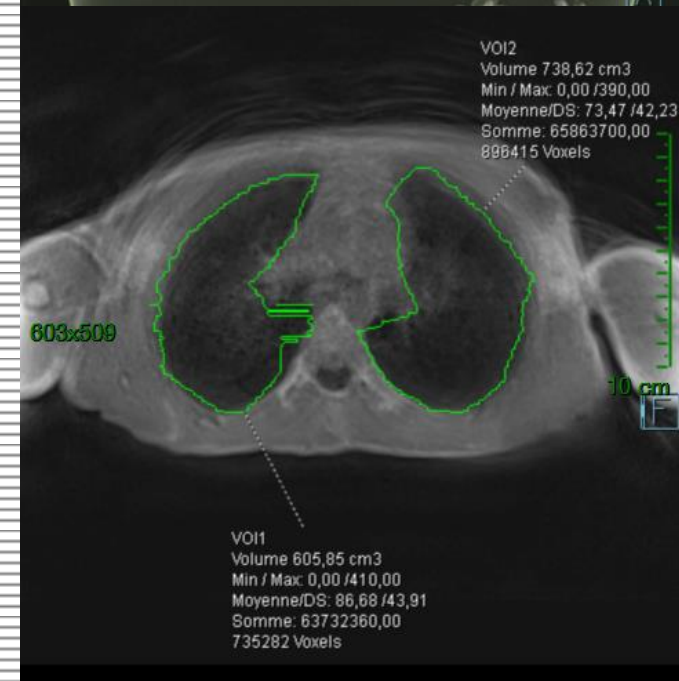
Age moyen lors explorations= 7,9 ans (5,2-14)

Sexe masculin n(%) = 22 (61)

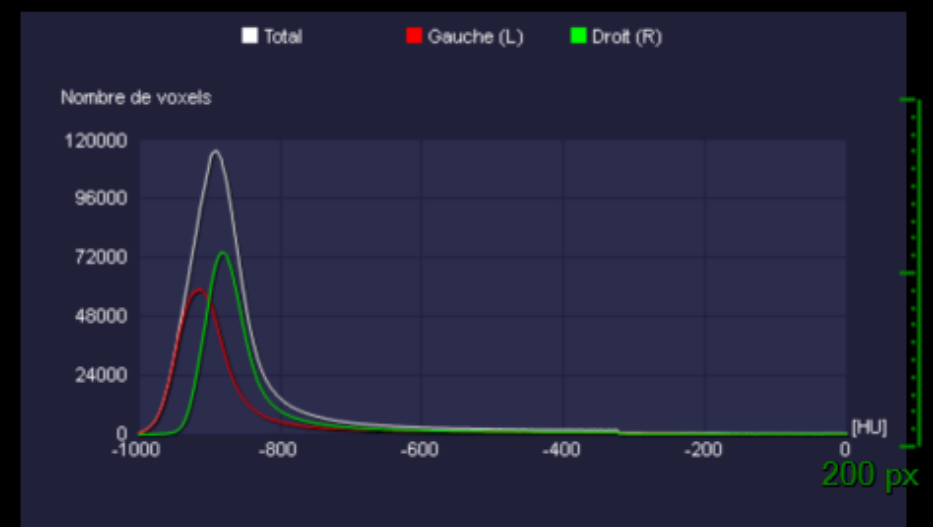
Côté de la hernie, gauche n(%) = 29 (81)

Anomalie visible	IRM (n=36)	TDM(n=32)
emphysème	17 (47%)	16 (50%)
Perfusion en mosaïc	5 (13,8%)	5 (15,6%)
Verre dépoli	4 (11%)	4(12,5%)
Epaississement septa	1 (0,02%)	7 (21,8%)
Atélectasie	7 (19,4%	11(34%)
Distorsion vasculaire	16 (44%)	23 (71%)
Récidive	4 (1 éventration)	5 (15%)
Plaque visible	8 (22%)	4 (12%)

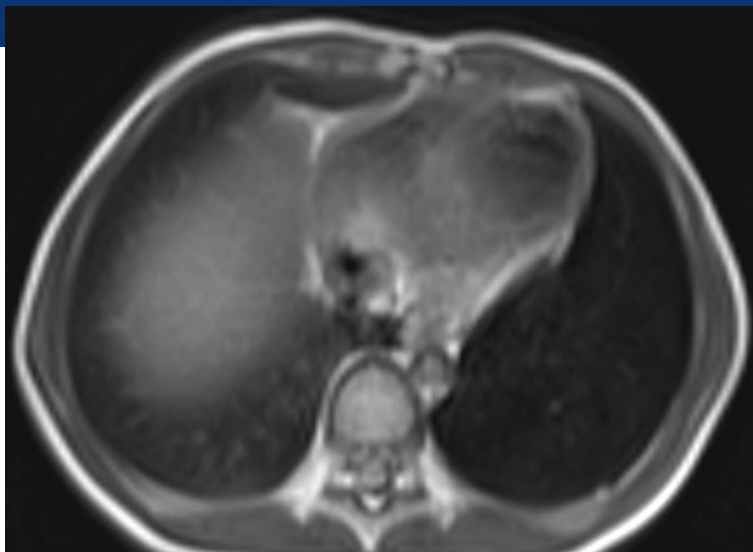
Kết quả hình ảnh: Thể tích trên CT và MRI



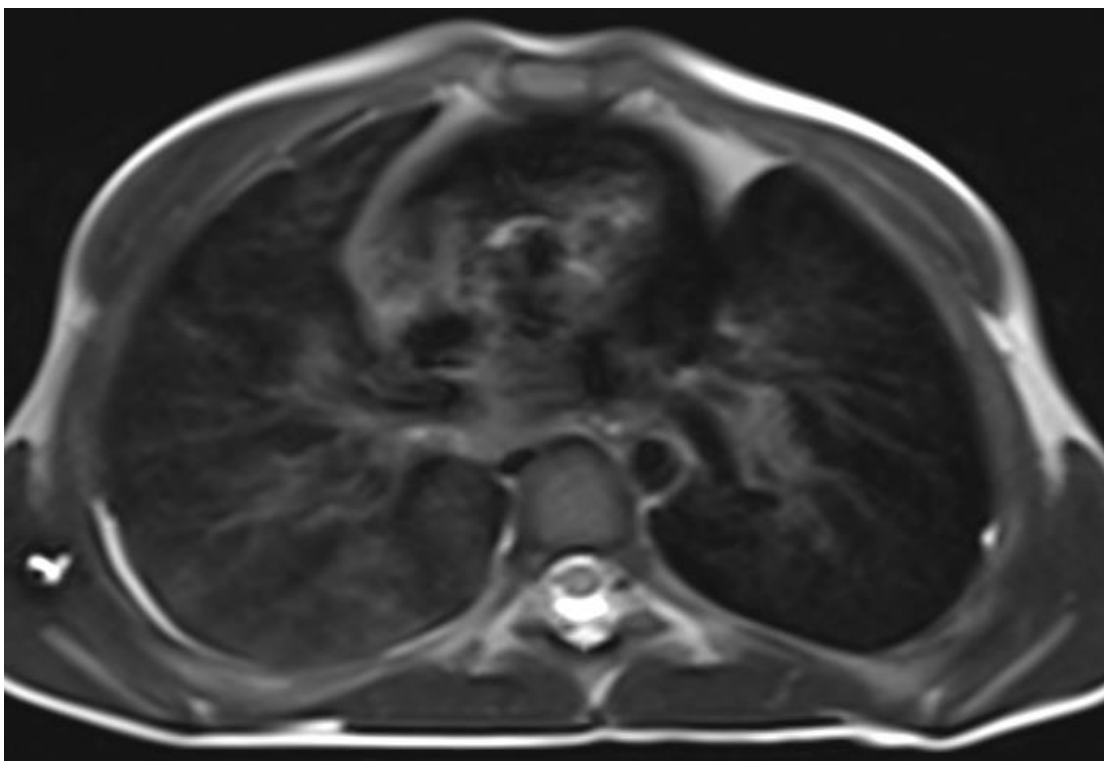
Statistiques d'intensité			
	Total	L	R
Vol. [ml]	2292	1097	1195
Vol.rel. [%]	100,0	47,9	52,1
MLD [HU]	-845	-865	-827
Écart type [HU]	134	131	134
FWHM [HU]	83	76	65

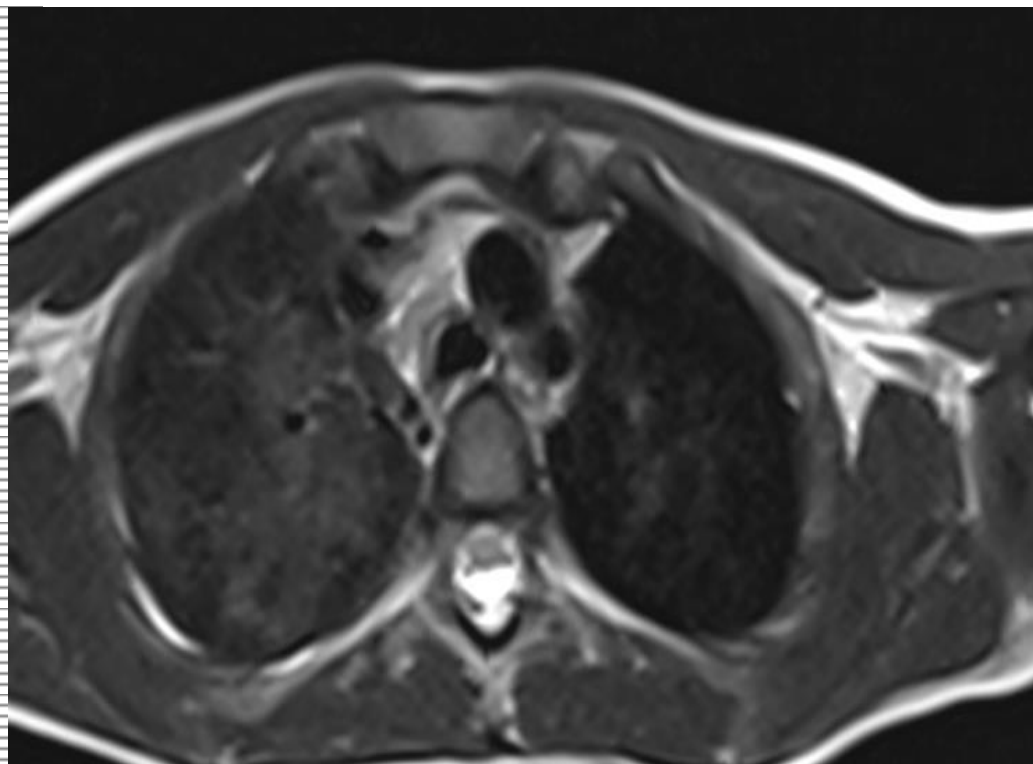


Volume pulmonaire	droit	gauche
TDM cm ³ moy [min;max]	933 [326;1110]	859 [298;1240]
IRM cm ³ moy [min;max]	626 [345;1826]	605 [280; 2392]



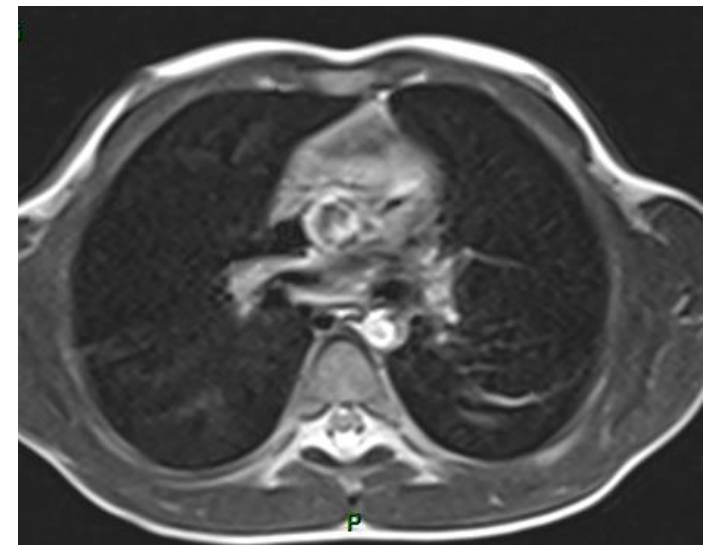
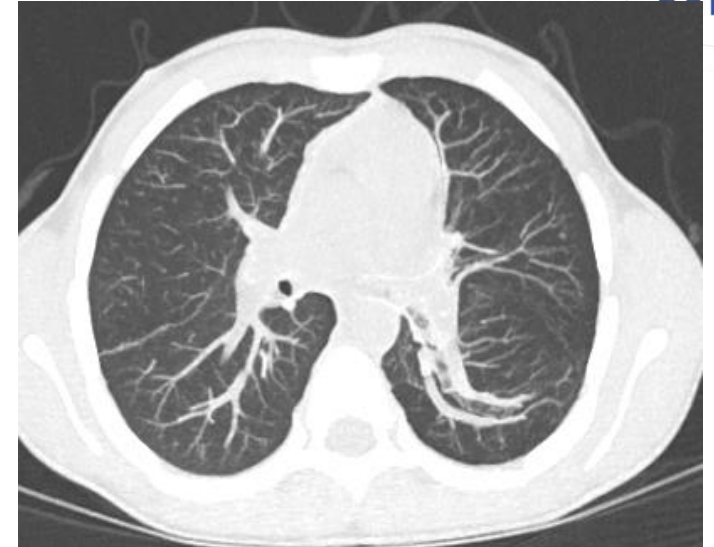
- ❖ **Đậm độ dạng mosaïque** : Vùng đậm độ khác nhau phân bố dạng bản đồ (vùng tăng sáng hoặc giảm tín hiệu hoặc bình thường xen kẽ các vùng tăng tín hiệu hoặc tín hiệu trung gian)





Tái phát

Biến dạng mạch máu

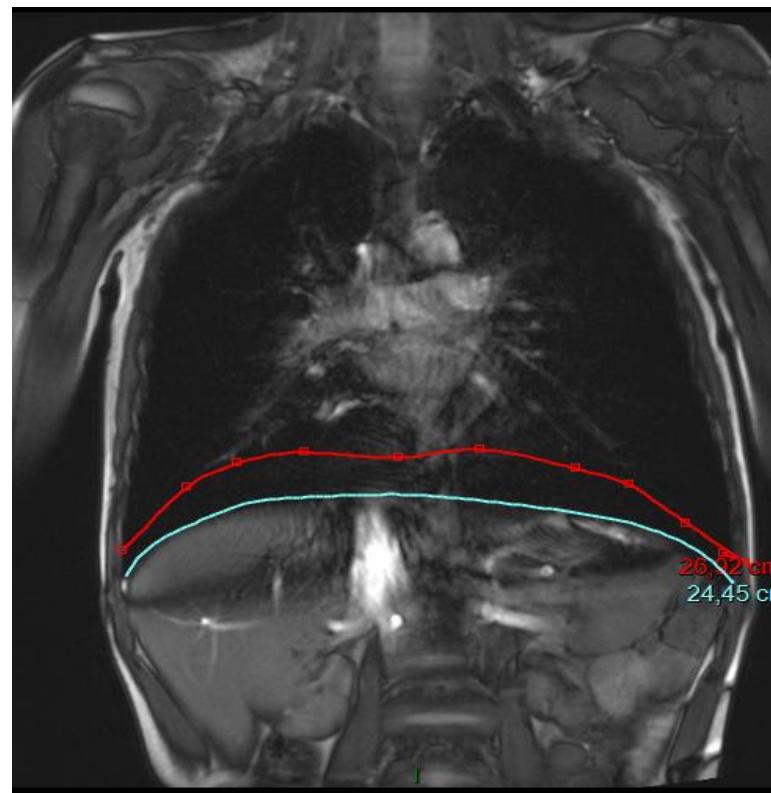


Khảo sát động học cơ hoành

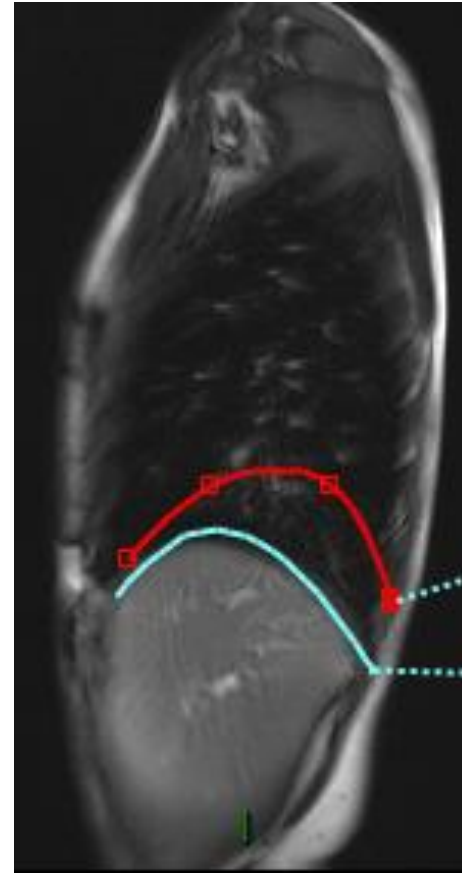
Sự di chuyển của cơ hoành

Đường cong biên độ di chuyển của vòm hoành trên mặt phẳng coronal trung tâm , sagittal

Theo dõi sau phẫu thuật



Mặt phẳng sagittal động học



❖ Centre de Référence de la HCD = 3

■ L'hôpital Jeanne De Flandre à Lille

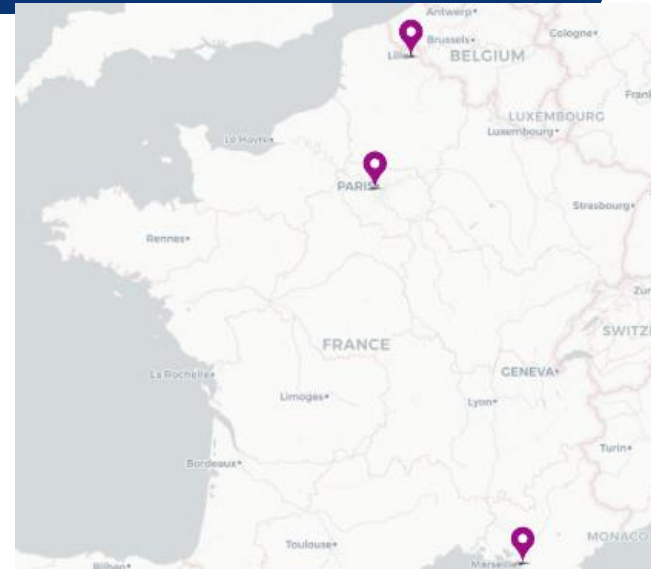
Pr Laurent STORME, réanimateur néonatal

■ L'hôpital Antoine Béchère à Clamart (AP– HP)

Pr Alexandra BENACHI, gynécologue-obstétricien

■ L'Hôpital de la Timone Enfants à Marseille (AP– HM)

Dr Nicoleta PANAIT, chirurgien pédiatre.



❖ Centres de Compétence de la HCD = 25

■ Prise en charge:

- Suivi du DAN à l'adolescence
- Rédaction PNDS 2020
- RCP mensuelles/Réunion annuelle

maladies rares

CARTE D'URGENCE
Emergency card

Hernie de Coupole Diaphragmatique (HCD)

Nom :
Prénom :
Date de naissance :

Risques respiratoires et de syndrome occlusif

Le porteur de cette carte a été opéré d'une HCD

Informations médicales personnelles
Type HCD: ☐ Gauche ☐ Droite
Autres malformations: ☐ Oui ☐ Non
Mentions particulières :

Cet antécédent justifie une vaccination anti-grippale systématique et une vigilance accrue à la prévention des infections respiratoires

PERSONNE(S) À PRÉVENIR EN PRIORITÉ

Mme/M.	Tél
Médecin traitant	Tél
Spécialiste traitant	Tél
Suivi(e) par le centre de	Tél

En cas de

- Détresse respiratoire** → HTAP, récurrence de HCD, infection virale
- Syndrome occlusif** → Volvulus du grêle, occlusion sur bride, récurrence de HCD
- Malaise** → Poussée d'HTAP, hypertension vagale sur reflux gastro-œsophagien
- Extraction accidentelle de la gastrostomie** → Repositionner dans les 6h, ou positionner une sonde tutrice pour éviter la fermeture de l'orifice

Penser à

CODE ORPHA 2140

FIMATHO Version Juillet 2020

KẾT LUẬN



- ❖ CPDPN và đánh giá tiền sản +++
- ❖ Xử trí đa chuyên khoa ngay sau sinh bởi:
 - Bác sỹ sơ sinh
 - Phẫu thuật viên
 - Bác sỹ hồi sức
 - Bác sỹ tim mạch
 - Bác sỹ tâm lý
 - Bác sỹ CDHA nhi
- ❖ Phẫu thuật chuyên khoa
- ❖ Kế hoạch phối hợp theo dõi lâu dài +++



Fig. 1 – Long-term issues in CDH patients by system.

THÔNG ĐIỆP



- ❖ Siêu âm bào thai: được chọn lựa hàng đầu
- ❖ IRM bào thai: chẩn đoán phân biệt, đo thể tích, vị trí gan, tiên lượng
- ❖ Can thiệp bào thai: FETO (dạng nặng / trung bình) tùy equipe
- ❖ Sau sinh: x quang ngực / CT có thuốc tương phản.
- ❖ Theo dõi lâu dài: Xq, CT/IRM phổi và EFR



FIMATHO

Filière des maladies rares abdomino-thoraciques



TÀI LIỆU THAM KHẢO



1/Paoletti, M. et al. Prevalence and risk factors for congenital diaphragmatic hernia: a global view. *J. Pediatr. Surg.* **55**, 2297–2307 (2020).

2/Zani, A. et al. Congenital diaphragmatic hernia. *Nat. Rev. Dis. Prim.* **8**, 37 (2022).

3/Peppas, M. et al. Congenital diaphragmatic hernia subtypes: Comparing birth prevalence, occurrence by maternal age, and mortality in a national birth cohort. *Paediatr. Perinat. Epidemiol.* **37**, 143–153 (2023).

4/Ackerman, K. G. et al. Congenital diaphragmatic defects: proposal for a new classification based on observations in 234 patients. *Pediatr. Dev. Pathol.* **15**, 265–274 (2012).

5/Kardon, G. et al. Congenital diaphragmatic hernias: from genes to mechanisms to therapies. *Dis. Model Mech.* **10**, 955–970 (2017)

[6/http://www.totaltrial.eu](http://www.totaltrial.eu)

7/Technical aspects of fetal endoscopic tracheal occlusion for congenital diaphragmatic

Jan Deprest et al , volume 46, issue 1, P22-32 January 2011

[8/Randomized Trial of Fetal Surgery for Severe Left Diaphragmatic Hernia](#). Deprest JA, Nicolaides KH, Benachi A, Gratacos E, Ryan G, Persico N, Sago H, Johnson A, Wielgoś M, Berg C, Van Calster B, Russo FM; TOTAL Trial for Severe Hypoplasia Investigators. *N Engl J Med.* 2021 Jul 8;385(2):107-118. doi: 10.1056/NEJMoa2027030. Epub 2021 Jun 8

[9/Randomized Trial of Fetal Surgery for Moderate Left Diaphragmatic Hernia](#). Deprest JA, Benachi A, Gratacos E, Nicolaides KH, Berg C, Persico N, Belfort M, Gardener GJ, Ville Y, Johnson A, Morini F, Wielgoś M, Van Calster B, DeKoninck PLJ; TOTAL Trial for Moderate Hypoplasia Investigators. *N Engl J Med.* 2021 Jul 8;385(2):119-129. doi: 10.1056/NEJMoa2026983. Epub 2021 Jun 8

10/Hernie de coupole diaphragmatique congénitale : mise à jour du plan national de diagnostic et de soins , A.Benachi et al 2021