

**UNIVERSITE MOHAMMED V RABAT  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE – RABAT**

**ANNEE:2015**

**THESE N°:263**

**MÉGACÔLON CONGÉNITAL  
« LA PLACE DE TRAITEMENT CHIRURGICAL PRÉCOCE »  
À PROPOS DE 46 CAS**

**THESE :**

Présentée et soutenue publiquement le :.....

**PAR**

**Mr GHATTAS Ahmed**

Né le 01 Novembre 1988 à KHAN YOUNIS

**POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE**

**MOTS CLES : Mégacôlon – Chirurgie - Enfant.**

**JURY**

**Mr. M. ABDELHAK**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**PRESIDENT**

**Mr. M. KISRA**

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

**RAPPORTEUR**

**Mr. R. OULAHYANE**

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

**JUGES**

**Mme. N. LAMALMI**

Professeur Agrégée d'anatomie pathologique

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إننا أنت العليم الحكيم"

سورة البقرة: الآية: 31

صَبَّحَهُ بِرَحْمَةِ اللَّهِ الْعَظِيمِ



**UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

**DOYENS HONORAIRES :**

1962 – 1969 : Professeur Abdelmalek FARAJ  
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH  
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK  
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI  
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI  
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI  
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

**ADMINISTRATION :**

**Doyen** : Professeur Mohamed ADNAOUI  
**Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes**  
Professeur Mohammed AHALLAT  
**Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération**  
Professeur Taoufiq DAKKA  
**Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie**  
Professeur Jamal TAOUFIK  
**Secrétaire Général** : Mr. El Hassane AHALLAT

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS  
ET  
PHARMACIENS**

**PROFESSEURS :**

**Mai et Octobre 1981**

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Pr. TAOBANE Hamid\* Chirurgie Thoracique

**Mai et Novembre 1982**

Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique

**Novembre 1983**

Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI Rhumatologie

**Décembre 1984**

Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne – *Clinique Royale*  
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie -Réanimation  
Pr. SETTAF Abdellatif pathologie Chirurgicale

**Novembre et Décembre 1985**

Pr. BENJELLOUN Halima  
Pr. BENSALD Younes  
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa

Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

**Janvier, Février et Décembre 1987**

Pr. AJANA Ali  
Pr. CHAHED OUZZANI Houria  
Pr. EL YAACOUBI Moradh  
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah  
Pr. LACHKAR Hassan  
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie  
Gastro-Entérologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Neurologie

**Décembre 1988**

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib  
Pr. DAFIRI Rachida  
Pr. HERMAS Mohamed

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie

**Décembre 1989**

Pr. ADNAOUI Mohamed  
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali\*  
Pr. CHAD Bouziane  
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne –*Doyen de la FMPR*  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Neurologie

**Janvier et Novembre 1990**

Pr. CHKOFF Rachid  
Pr. HACHIM Mohammed\*  
Pr. KHARBACH Aïcha  
Pr. MANSOURI Fatima  
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale  
Médecine-Interne  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation

**Février Avril Juillet et Décembre 1991**

Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
Pr. AZZOUZI Abderrahim  
Pr. BAYAHIA Rabéa  
Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif  
Pr. BENSOUDA Yahia  
Pr. BERRAHO Amina  
Pr. BEZZAD Rachid  
Pr. CHABRAOUI Layachi  
Pr. CHERRAH Yahia  
Pr. CHOKAIRI Omar  
Pr. KHATTAB Mohamed  
Pr. SOULAYMANI Rachida  
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique  
Anesthésie Réanimation –*Doyen de la FMPO*  
Néphrologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pharmacie galénique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Biochimie et Chimie  
Pharmacologie  
Histologie Embryologie  
Pédiatrie  
Pharmacologie – *Dir. du Centre National PV*  
Chimie thérapeutique

**Décembre 1992**

Pr. AHALLAT Mohamed  
Pr. BENSOUDA Adil  
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib

Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie

Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza  
Pr. CHRAIBI Chafiq  
Pr. DAOUDI Rajae  
Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
Pr. FELLAT Rokaya  
Pr. GHAFIR Driss\*  
Pr. JIDDANE Mohamed  
Pr. TAGHY Ahmed  
Pr. ZOUHDI Mimoun

### **Mars 1994**

Pr. BENJAAFAR Nouredine  
Pr. BEN RAIS Nozha  
Pr. CAOUI Malika  
Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
Pr. EL AMRANI Sabah  
Pr. EL AOUAD Rajae  
Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
Pr. EL HASSANI My Rachid  
Pr. ERROUGANI Abdelkader  
Pr. ESSAKALI Malika  
Pr. ETTAYEBI Fouad  
Pr. HADRI Larbi\*  
Pr. HASSAM Badredine  
Pr. IFRINE Lahssan  
Pr. JELTHI Ahmed  
Pr. MAHFOUD Mustapha  
Pr. MOUDENE Ahmed\*  
Pr. RHRAB Brahim  
Pr. SENOUCI Karima

### **Mars 1994**

Pr. ABBAR Mohamed\*  
Pr. ABDELHAK M'barek  
Pr. BELAIDI Halima  
Pr. BRAHMI Rida Slimane  
Pr. BENTAHILA Abdelali  
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
Pr. CHAMI Ilham  
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
Pr. EL ABBADI Najia  
Pr. HANINE Ahmed\*  
Pr. JALIL Abdelouahed  
Pr. LAKHDAR Amina  
Pr. MOUANE Nezha

### **Mars 1995**

Pr. ABOUQUAL Redouane  
Pr. AMRAOUI Mohamed

Gastro-Entérologie  
Gynécologie Obstétrique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique  
Neurochirurgie  
Cardiologie  
Médecine Interne  
Anatomie  
Chirurgie Générale  
Microbiologie

Radiothérapie  
Biophysique  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Gynécologie Obstétrique  
Immunologie  
Traumato-Orthopédie  
Radiologie  
Chirurgie Générale- *Directeur CHIS*  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie – Orthopédie  
Traumatologie- Orthopédie *Inspecteur du SS*  
Gynécologie –Obstétrique  
Dermatologie

Urologie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Neurologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Gynécologie – Obstétrique  
Traumatologie – Orthopédie  
Radiologie  
Ophtalmologie  
Neurochirurgie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale

Pr. BAIDADA Abdelaziz  
Pr. BARGACH Samir  
Pr. CHAARI Jilali\*  
Pr. DIMOU M'barek\*  
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine\*  
Pr. EL MESNAOUI Abbas  
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
Pr. HDA Abdelhamid\*  
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed  
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia  
Pr. SEFIANI Abdelaziz  
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation – *Dir. HMIM*  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Cardiologie - *Directeur ERSM*  
Urologie  
Ophtalmologie  
Génétique  
Réanimation Médicale

### **Décembre 1996**

Pr. AMIL Touriya\*  
Pr. BELKACEM Rachid  
Pr. BOULANOVAR Abdelkrim  
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
Pr. GAOUZI Ahmed  
Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
Pr. MOHAMMADI Mohamed  
Pr. OUADGHIRI Mohamed  
Pr. OUZEDDOUN Naima  
Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Traumatologie-Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie

### **Novembre 1997**

Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
Pr. BEN SLIMANE Lounis  
Pr. BIROUK Nazha  
Pr. CHAOUIR Souad\*  
Pr. ERREIMI Naima  
Pr. FELLAT Nadia  
Pr. HAIMEUR Charki\*  
Pr. KADDOURI Noureddine  
Pr. KOUTANI Abdellatif  
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
Pr. OUAHABI Hamid\*  
Pr. TAOUFIQ Jallal  
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique  
Urologie  
Neurologie  
Radiologie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Pédiatrie  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Neurologie  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

### **Novembre 1998**

Pr. AFIFI RAJAA  
Pr. BENOMAR ALI  
Pr. BOUGTAB Abdesslam  
Pr. ER RIHANI Hassan  
Pr. EZZAITOUNI Fatima  
Pr. LAZRAK Khalid \*  
Pr. BENKIRANE Majid\*  
Pr. KHATOURI ALI\*  
Pr. LABRAIMI Ahmed\*

Gastro-Entérologie  
Neurologie – *Doyen Abulcassis*  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Néphrologie  
Traumatologie Orthopédie  
Hématologie  
Cardiologie  
Anatomie Pathologique

### **Janvier 2000**

Pr. ABID Ahmed\*  
Pr. AIT OUMAR Hassan  
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd  
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
Pr. EL FTOUH Mustapha  
Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
Pr. ISMAILI Hassane\*  
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
Pr. TACHINANTE Rajae  
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie  
Pédiatrie  
Pédiatrie  
Pneumo-phtisiologie  
Chirurgie Générale  
Chirurgie Générale  
Pneumo-phtisiologie  
Neurochirurgie  
Traumatologie Orthopédie  
Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Médecine Interne

### **Novembre 2000**

Pr. AIDI Saadia  
Pr. AIT OURHROUI Mohamed  
Pr. AJANA Fatima Zohra  
Pr. BENAMR Said  
Pr. CHERTI Mohammed  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
Pr. EL HASSANI Amine  
Pr. EL KHADER Khalid  
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
Pr. HSSAIDA Rachid\*  
Pr. LAHLOU Abdou  
Pr. MAFTAH Mohamed\*  
Pr. MAHASSINI Najat  
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
Pr. NASSIH Mohamed\*  
Pr. ROUIMI Abdelhadi\*

Neurologie  
Dermatologie  
Gastro-Entérologie  
Chirurgie Générale  
Cardiologie  
Anesthésie-Réanimation  
Pédiatrie  
Urologie  
Rhumatologie  
Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
Anesthésie-Réanimation  
Traumatologie Orthopédie  
Neurochirurgie  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale  
Neurologie

### **Décembre 2000**

Pr. ZOHAIR ABDELAH\*

ORL

### **Décembre 2001**

Pr. ABABOU Adil  
Pr. BALKHI Hicham\*  
Pr. BENABDELJLIL Maria  
Pr. BENAMAR Loubna  
Pr. BENAMOR Jouda  
Pr. BENELBARHDADI Imane  
Pr. BENNANI Rajae  
Pr. BENOUACHANE Thami  
Pr. BEZZA Ahmed\*  
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
Pr. CHAT Latifa  
Pr. DAALI Mustapha\*

Anesthésie-Réanimation  
Anesthésie-Réanimation  
Neurologie  
Néphrologie  
Pneumo-phtisiologie  
Gastro-Entérologie  
Cardiologie  
Pédiatrie  
Rhumatologie  
Anatomie  
Radiologie  
Radiologie  
Chirurgie Générale

Pr. DRISSI Sidi Mourad\*  
 Pr. EL HIJRI Ahmed  
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
 Pr. EL MADHI Tarik  
 Pr. EL OUNANI Mohamed  
 Pr. ETTAIR Said  
 Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
 Pr. HRORA Abdelmalek  
 Pr. KABBAJ Saad  
 Pr. KABIRI EL Hassane\*  
 Pr. LAMRANI Moulay Omar  
 Pr. LEKEHAL Brahim  
 Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
 Pr. MEDARHRI Jalil  
 Pr. MIKDAME Mohammed\*  
 Pr. MOHSINE Raouf  
 Pr. NOUINI Yassine  
 Pr. SABBAH Farid  
 Pr. SEFIANI Yasser  
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Radiologie  
 Anesthésie-Réanimation  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie-Pédiatrique  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Neuro-Chirurgie  
 Chirurgie Générale  
 Anesthésie-Réanimation  
 Chirurgie Thoracique  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Médecine Interne  
 Chirurgie Générale  
 Hématologie Clinique  
 Chirurgie Générale  
 Urologie  
 Chirurgie Générale  
 Chirurgie Vasculaire Périphérique  
 Pédiatrie

### **Décembre 2002**

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
 Pr. AMEUR Ahmed \*  
 Pr. AMRI Rachida  
 Pr. AOURARH Aziz\*  
 Pr. BAMOU Youssef \*  
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
 Pr. BENZEKRI Laila  
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia  
 Pr. BERNOUSSI Zakiya  
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya\*  
 Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 Pr. CHKIRATE Bouchra  
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
 Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 Pr. EL MANSARI Omar\*  
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
 Pr. HAJJI Zakia  
 Pr. IKEN Ali  
 Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
 Pr. KRIOUILE Yamina  
 Pr. LAGHMARI Mina  
 Pr. MABROUK Hfid\*  
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
 Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*  
 Pr. NAITLHO Abdelhamid\*  
 Pr. OUJILAL Abdelilah  
 Pr. RACHID Khalid \*  
 Pr. RAISS Mohamed

Anatomie Pathologique  
 Urologie  
 Cardiologie  
 Gastro-Entérologie  
 Biochimie-Chimie  
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
 Dermatologie  
 Gastro-Entérologie  
 Anatomie Pathologique  
 Psychiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Gynécologie Obstétrique  
 Ophtalmologie  
 Urologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Pédiatrie  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Cardiologie  
 Médecine Interne  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Chirurgie Générale

Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
Pr. RHOU Hakima  
Pr. SIAH Samir \*  
Pr. THIMOU Amal  
Pr. ZENTAR Aziz\*

Pneumophtisiologie  
Néphrologie  
Anesthésie Réanimation  
Pédiatrie  
Chirurgie Générale

#### **Janvier 2004**

Pr. ABDELLAH El Hassan  
Pr. AMRANI Mariam  
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
Pr. BOULAADAS Malik  
Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
Pr. CHAGAR Belkacem\*  
Pr. CHERRADI Nadia  
Pr. EL FENNI Jamal\*  
Pr. EL HANCHI ZAKI  
Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
Pr. HACHI Hafid  
Pr. JABOUIRIK Fatima  
Pr. KHABOUZE Samira  
Pr. KHARMAZ Mohamed  
Pr. LEZREK Mohammed\*  
Pr. MOUGHIL Said  
Pr. OUBAAZ Abdelbarre\*  
Pr. TARIB Abdelilah\*  
Pr. TIJAMI Fouad  
Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie  
Anatomie Pathologique  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
Neurologie  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie Pathologique  
Radiologie  
Gynécologie Obstétrique  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Gynécologie Obstétrique  
Traumatologie Orthopédie  
Urologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Ophtalmologie  
Pharmacie Clinique  
Chirurgie Générale  
Cardiologie

#### **Janvier 2005**

Pr. ABBASSI Abdellah  
Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid  
Pr. ALLALI Fadoua  
Pr. AMAZOUZI Abdellah  
Pr. AZIZ Nouredine\*  
Pr. BAHIRI Rachid  
Pr. BARKAT Amina  
Pr. BENHALIMA Hanane  
Pr. BENYASS Aatif  
Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
Pr. EL HAMZAOUI Sakina\*  
Pr. HAJJI Leila  
Pr. HESSISSEN Leila  
Pr. JIDAL Mohamed\*  
Pr. LAAROUSSI Mohamed  
Pr. LYAGOUBI Mohammed

Chirurgie Réparatrice et Plastique  
Chirurgie Générale  
Microbiologie  
Rhumatologie  
Ophtalmologie  
Radiologie  
Rhumatologie  
Pédiatrie  
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale  
Cardiologie  
Ophtalmologie  
Ophtalmologie  
Biophysique  
Microbiologie  
Cardiologie *(mise en disponibilité)*  
Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire  
Parasitologie

Pr. NIAMANE Radouane\*  
Pr. RAGALA Abdelhak  
Pr. SBIHI Souad  
Pr. ZERAIDI Najia

Rhumatologie  
Gynécologie Obstétrique  
Histo-Embryologie Cytogénétique  
Gynécologie Obstétrique

### **Décembre 2005**

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

### **Avril 2006**

Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
Pr. AKJOUJ Said\*  
Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
Pr. BENCHEIKH Razika  
Pr. BIYI Abdelhamid\*  
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
Pr. DOGHMI Nawal  
Pr. ESSAMRI Wafaa  
Pr. FELLAT Ibtissam  
Pr. FAROUDY Mamoun  
Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
Pr. HARMOUCHE Hicham  
Pr. HANAFI Sidi Mohamed\*  
Pr. IDRIS LAHLOU Amine\*  
Pr. JROUNDI Laila  
Pr. KARMOUNI Tariq  
Pr. KILI Amina  
Pr. KISRA Hassan  
Pr. KISRA Mounir  
Pr. LAATIRIS Abdelkader\*  
Pr. LMIMOUNI Badreddine\*  
Pr. MANSOURI Hamid\*  
Pr. OUANASS Abderrazzak  
Pr. SAFI Soumaya\*  
Pr. SEKKAT Fatima Zahra  
Pr. SOUALHI Mouna  
Pr. TELLAL Saida\*  
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Rhumatologie  
Radiologie  
Hématologie  
O.R.L  
Biophysique  
Chirurgie - Pédiatrique  
Chirurgie Cardio – Vasculaire  
Gynécologie Obstétrique  
Cardiologie  
Gastro-entérologie  
Cardiologie  
Anesthésie Réanimation  
Urologie  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Microbiologie  
Radiologie  
Urologie  
Pédiatrie  
Psychiatrie  
Chirurgie – Pédiatrique  
Pharmacie Galénique  
Parasitologie  
Radiothérapie  
Psychiatrie  
Endocrinologie  
Psychiatrie  
Pneumo – Phtisiologie  
Biochimie  
Pneumo – Phtisiologie

### **Octobre 2007**

Pr. ABIDI Khalid  
Pr. ACHACHI Leila  
Pr. ACHOUR Abdessamad\*  
Pr. AIT HOUSSA Mahdi\*  
Pr. AMHAJJI Larbi\*  
Pr. AMMAR Haddou\*  
Pr. AOUI Sarra  
Pr. BAITE Abdelouahed\*  
Pr. BALOUCH Lhousaine\*  
Pr. BENZIANE Hamid\*

Réanimation médicale  
Pneumo phtisiologie  
Chirurgie générale  
Chirurgie cardio vasculaire  
Traumatologie orthopédie  
ORL  
Parasitologie  
Anesthésie réanimation  
Biochimie-chimie  
Pharmacie clinique

Pr. BOUTIMZINE Nourdine  
 Pr. CHARKAOUI Naoual\*  
 Pr. EHIRCHIOU Abdelkader\*  
 Pr. ELABSI Mohamed  
 Pr. EL MOUSSAOUI Rachid  
 Pr. EL OMARI Fatima  
 Pr. GANA Rachid  
 Pr. GHARIB Nouredine  
 Pr. HADADI Khalid\*  
 Pr. ICHOU Mohamed\*  
 Pr. ISMAILI Nadia  
 Pr. KEBDANI Tayeb  
 Pr. LALAOUI SALIM Jaafar\*  
 Pr. LOUZI Lhoussain\*  
 Pr. MADANI Naoufel  
 Pr. MAHI Mohamed\*  
 Pr. MARC Karima  
 Pr. MASRAR Azlarab  
 Pr. MOUTAJ Redouane \*  
 Pr. MRABET Mustapha\*  
 Pr. MRANI Saad\*  
 Pr. OUZZIF Ez zohra\*  
 Pr. RABHI Monsef\*  
 Pr. RADOUANE Bouchaib\*  
 Pr. SEFFAR Myriame  
 Pr. SEKHSOKH Yessine\*  
 Pr. SIFAT Hassan\*  
 Pr. TABERKANET Mustafa\*  
 Pr. TACHFOUTI Samira  
 Pr. TAJDINE Mohammed Tariq\*  
 Pr. TANANE Mansour\*  
 Pr. TLIGUI Houssain  
 Pr. TOUATI Zakia

Ophtalmologie  
 Pharmacie galénique  
 Chirurgie générale  
 Chirurgie générale  
 Anesthésie réanimation  
 Psychiatrie  
 Neuro chirurgie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Radiothérapie  
 Oncologie médicale  
 Dermatologie  
 Radiothérapie  
 Anesthésie réanimation  
 Microbiologie  
 Réanimation médicale  
 Radiologie  
 Pneumo phtisiologie  
 Hématologie biologique  
 Parasitologie  
 Médecine préventive santé publique et hygiène  
 Virologie  
 Biochimie-chimie  
 Médecine interne  
 Radiologie  
 Microbiologie  
 Microbiologie  
 Radiothérapie  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Ophtalmologie  
 Chirurgie générale  
 Traumatologie orthopédie  
 Parasitologie  
 Cardiologie

### **Décembre 2007**

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Ophtalmologie

### **Décembre 2008**

Pr ZOUBIR Mohamed\*  
 Pr TAHIRI My El Hassan\*

Anesthésie Réanimation  
 Chirurgie Générale

### **Mars 2009**

Pr. ABOUZAHIR Ali\*  
 Pr. AGDR Aomar\*  
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim\*  
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia  
 Pr. AKHADDAR Ali\*  
 Pr. ALLALI Nazik  
 Pr. AMAHZOUNE Brahim\*

Médecine interne  
 Pédiatre  
 Chirurgie Générale  
 Neurologie  
 Neuro-chirurgie  
 Radiologie  
 Chirurgie Cardio-vasculaire

Pr. AMINE Bouchra  
 Pr. ARKHA Yassir  
 Pr. AZENDOUR Hicham\*  
 Pr. BELYAMANI Lahcen\*  
 Pr. BJIJOU Younes  
 Pr. BOUHSAIN Sanae\*  
 Pr. BOUI Mohammed\*  
 Pr. BOUNAIM Ahmed\*  
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha\*  
 Pr. CHAKOUR Mohammed \*  
 Pr. CHTATA Hassan Toufik\*  
 Pr. DOGHMI Kamal\*  
 Pr. EL MALKI Hadj Omar  
 Pr. EL OUENNASS Mostapha\*  
 Pr. ENNIBI Khalid\*  
 Pr. FATHI Khalid  
 Pr. HASSIKOU Hasna \*  
 Pr. KABBAJ Nawal  
 Pr. KABIRI Meryem  
 Pr. KARBOUBI Lamyia  
 Pr. L'KASSIMI Hachemi\*  
 Pr. LAMSAOURI Jamal\*  
 Pr. MARMADE Lahcen  
 Pr. MESKINI Toufik  
 Pr. MESSAOUDI Nezha \*  
 Pr. MSSROURI Rahal  
 Pr. NASSAR Ittimade  
 Pr. OUKERRAJ Latifa  
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani \*  
 Pr. ZOUHAIR Saïd\*

Rhumatologie  
 Neuro-chirurgie  
 Anesthésie Réanimation  
 Anesthésie Réanimation  
 Anatomie  
 Biochimie-chimie  
 Dermatologie  
 Chirurgie Générale  
 Traumatologie orthopédique  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie vasculaire périphérique  
 Hématologie clinique  
 Chirurgie Générale  
 Microbiologie  
 Médecine interne  
 Gynécologie obstétrique  
 Rhumatologie  
 Gastro-entérologie  
 Pédiatrie  
 Pédiatrie  
 Microbiologie  
 Chimie Thérapeutique  
 Chirurgie Cardio-vasculaire  
 Pédiatrie  
 Hématologie biologique  
 Chirurgie Générale  
 Radiologie  
 Cardiologie  
 Pneumo-ptisiologie  
 Microbiologie

**PROFESSEURS AGREGES :**  
**Octobre 2010**

Pr. ALILOU Mustapha  
 Pr. AMEZIANE Taoufiq\*  
 Pr. BELAGUID Abdelaziz  
 Pr. BOUAITY Brahim\*  
 Pr. CHADLI Mariama\*  
 Pr. CHEMSI Mohamed\*  
 Pr. DAMI Abdellah\*  
 Pr. DARBI Abdellatif\*  
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar  
 Pr. EL HAFIDI Naima  
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser\*  
 Pr. EL MAZOUZ Samir  
 Pr. EL SAYEGH Hachem  
 Pr. ERRABIH Ikram  
 Pr. LAMALMI Najat  
 Pr. LEZREK Mounir  
 Pr. MALIH Mohamed\*

Anesthésie réanimation  
 Médecine interne  
 Physiologie  
 ORL  
 Microbiologie  
 Médecine aéronautique  
 Biochimie chimie  
 Radiologie  
 Chirurgie pédiatrique  
 Pédiatrie  
 Radiologie  
 Chirurgie plastique et réparatrice  
 Urologie  
 Gastro entérologie  
 Anatomie pathologique  
 Ophtalmologie  
 Pédiatrie

Pr. MOSADIK Ahlam  
Pr. MOUJAHID Mountassir\*  
Pr. NAZIH Mouna\*  
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Anesthésie Réanimation  
Chirurgie générale  
Hématologie  
Anatomie pathologique

### **Mai 2012**

Pr. AMRANI Abdelouahed  
Pr. ABOUELALAA Khalil\*  
Pr. BELAIZI Mohamed\*  
Pr. BENCHEBBA Driss\*  
Pr. DRISSI Mohamed\*  
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna  
Pr. EL KHATTABI Abdessadek\*  
Pr. EL OUAZZANI Hanane\*  
Pr. ER-RAJI Mounir  
Pr. JAHID Ahmed  
Pr. MEHSSANI Jamal\*  
Pr. RAISSOUNI Maha\*

Chirurgie Pédiatrique  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Traumatologie Orthopédique  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumophtisiologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Anatomie pathologique  
Psychiatrie  
Cardiologie

### **Février 2013**

Pr. AHID Samir  
Pr. AIT EL CADI Mina  
Pr. AMRANI HANCHI Laila  
Pr. AMOUR Mourad  
Pr. AWAB Almahdi  
Pr. BELAYACHI Jihane  
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain  
Pr. BENCHEKROUN Laila  
Pr. BENKIRANE Souad  
Pr. BENNANA Ahmed\*  
Pr. BENSEFFAJ Nadia  
Pr. BENSghir Mustapha\*  
Pr. BENYAHIA Mohammed\*  
Pr. BOUATIA Mustapha  
Pr. BOUABID Ahmed Salim\*  
Pr. BOUTARBOUCH Mahjoub  
Pr. CHAIB Ali\*  
Pr. DENDANE Tarek  
Pr. DINI Nouzha\*  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali  
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa  
Pr. ELFATEMI Nizare  
Pr. EL GUERROUJ Hasnae  
Pr. EL HARTI Jaouad  
Pr. EL JOUDI Rachid\*  
Pr. EL KABABRI Maria  
Pr. EL KHANNOUSSI Basma  
Pr. EL KHLOUFI Samir  
Pr. EL KORAICHI Alae  
Pr. EN-NOUALI Hassane\*  
Pr. ERRGUIG Laila

Pharmacologie – Chimie  
Toxicologie  
Gastro-Entérologie  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Réanimation Médicale  
Anesthésie Réanimation  
Biochimie-Chimie  
Hématologie biologique  
Informatique Pharmaceutique  
Immunologie  
Anesthésie Réanimation  
Néphrologie  
Chimie Analytique  
Traumatologie Orthopédie  
Anatomie  
Cardiologie  
Réanimation Médicale  
Pédiatrie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Neuro-Chirurgie  
Médecine Nucléaire  
Chimie Thérapeutique  
Toxicologie  
Pédiatrie  
Anatomie Pathologie  
Anatomie  
Anesthésie Réanimation  
Radiologie  
Physiologie

Pr. FIKRI Meryim  
 Pr. GHANIMI Zineb  
 Pr. GHFIR Imade  
 Pr. IMANE Zineb  
 Pr. IRAQI Hind  
 Pr. KABBAB Hakima  
 Pr. KADIRI Mohamed\*  
 Pr. LATIB Rachida  
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra  
 Pr. MEDDAH Bouchra  
 Pr. MELHAOUI Adyl  
 Pr. MRABTI Hind  
 Pr. NEJJARI Rachid  
 Pr. OUBEJJA Houda  
 Pr. OUKABLI Mohamed\*  
 Pr. RAHALI Younes  
 Pr. RATBI Ilham  
 Pr. RAHMANI Mounia  
 Pr. REDA Karim\*  
 Pr. REGRAGUI Wafa  
 Pr. RKAIN Hanan  
 Pr. ROSTOM Samira  
 Pr. ROUAS Lamiaa  
 Pr. ROUIBAA Fedoua\*  
 Pr. SALIHOUN Mouna  
 Pr. SAYAH Rochde  
 Pr. SEDDIK Hassan\*  
 Pr. ZERHOUNI Hicham  
 Pr. ZINE Ali\*

Radiologie  
 Pédiatrie  
 Médecine Nucléaire  
 Pédiatrie  
 Endocrinologie et maladies métaboliques  
 Microbiologie  
 Psychiatrie  
 Radiologie  
 Médecine Interne  
 Pharmacologie  
 Neuro-chirurgie  
 Oncologie Médicale  
 Pharmacognosie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Anatomie Pathologique  
 Pharmacie Galénique  
 Génétique  
 Neurologie  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Physiologie  
 Rhumatologie  
 Anatomie Pathologique  
 Gastro-Entérologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Cardio-Vasculaire  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Traumatologie Orthopédie

### **Avril 2013**

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim\*  
 Pr. GHOUNDALE Omar\*  
 Pr. ZYANI Mohammad\*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Urologie  
 Médecine Interne

### ***\*Enseignants Militaires***

## **2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES**

### **PROFESSEURS / PRs. HABILITES**

Pr. ABOUDRAR Saadia  
 Pr. ALAMI OUHABI Naima  
 Pr. ALAOUI KATIM  
 Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma  
 Pr. ANSAR M'hammed  
 Pr. BOUHOUCHE Ahmed  
 Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz  
 Pr. BOURJOUANE Mohamed

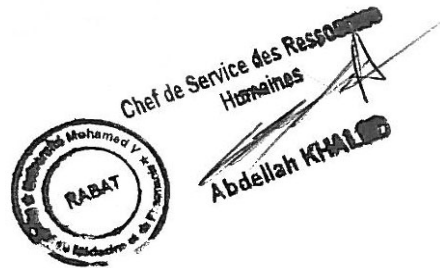
Physiologie  
 Biochimie – chimie  
 Pharmacologie  
 Histologie-Embryologie  
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
 Génétique Humaine  
 Applications Pharmaceutiques  
 Microbiologie

Pr. BARKYOU Malika  
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia  
Pr. DAKKA Taoufiq  
Pr. DRAOUI Mustapha  
Pr. EL GUESSABI Lahcen  
Pr. ETTAIB Abdelkader  
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas  
Pr. HAMZA OUI Laila  
Pr. HMAMOUCHE Mohamed  
Pr. IBRAHIMI Azeddine  
Pr. KHANFRI Jamal Eddine  
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med  
Pr. REDHA Ahlam  
Pr. TOUATI Driss  
Pr. ZAHIDI Ahmed  
Pr. ZELLOU Amina

Histologie-Embryologie  
Biochimie – chimie  
Physiologie  
Chimie Analytique  
Pharmacognosie  
Zootechnie  
Pharmacologie  
Biophysique  
Chimie Organique  
Biologie moléculaire  
Biologie  
Chimie Organique  
Chimie  
Pharmacognosie  
Pharmacologie  
Chimie Organique

*Mise à jour le 09/01/2015 par le  
Service des Ressources Humaines*

- 9 JAN 2015



# *Dédicaces*



*Je dédie ce travail...*

### *A Ma très chère Mère*

*Si tu doute encore, sache que tu fais partie des meilleures mamans de ce monde. Toute ta vie aura été un combat pour le bien être de tes enfants. Tu as été particulièrement au centre de ma vie, une vie à laquelle tu as donné un sens, celui dont tu as toujours rêvé. Merci déjà pour ce parcours. Puisse le grand puissant te donner bonne santé et longue vie...*

### *A Mon Très Cher Père*

*Tu nous as toujours appris que la vie n'était pas facile. Tu n'as jamais cessé de nous rappeler que le seul vrai héritage que tu peux nous laisser c'est notre instruction. Ce travail est le fruit de la rigueur que tu as toujours manifesté, une rigueur qui diminuait chaque fois que nous t'apportions un bon résultat académique.*

*Cher père, je te serai reconnaissant toute ma vie, pour tout le mal que tu t'es donné pour moi à chaque étape de ma vie, pour ta patience et ton amour. J'espère être le fils que tu as voulu que je sois.*

*Ce titre de Docteur en Médecine je le porterai fièrement et je te le dédie tout particulièrement.*

## *A Mes Très Chères Sœurs*

*Lubna, Dina, Rana, Natalia, Roujina, Hala*

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes ma source d'énergie.*

*Je vous souhaite tout le bonheur et le succès.*

### *A toute ma chère famille*

*Veillez trouver dans ce travail l'expression de mon respect le plus profond et mon affection la plus sincère.  
Avec tous mes vœux de bonheur et santé.*

### *A tous mes amis :*

*En souvenir des moments agréables passés ensemble, veuillez trouver dans ce travail l'expression de ma tendre affection et mes sentiments les plus respectueux avec mes vœux de succès, de bonheur et de bonne santé.*

### *A tous ceux que j'ai omis de citer :*

*Que ce travail soit le témoignage des bons moments que nous avons passé ensemble.  
J'espère pour vous une vie pleine de bonheur.*

# *Remerciements*



*A notre maitre et Président de thèse*

*Monsieur Le Professeur ABDELHAK M'barek*

*Professeur de chirurgie pédiatrique*

*Vous avez bien voulu nous faire honneur en acceptant de présider le jury de cette thèse. Vos qualités humaines et professionnelles sont pour nous un exemple à suivre. Soyez assuré de notre vive reconnaissance et de notre profond respect.*

*A Notre Maître et rapporteur de thèse  
Monsieur Le Professeur KISRA Mounir  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

*Nous tenons à vous déclarer nos remerciements les plus sincères pour avoir accepté de diriger ce travail et avoir vérifié à son élaboration avec patience et disponibilité.*

*Votre dévouement au travail, votre modestie et votre gentillesse imposent le respect et représentent le modèle que nous serons toujours heureux de suivre. Mais au-delà de tous les mots de remerciements que nous vous adressons, nous voudrions louer en vous votre amabilité, votre courtoisie et votre générosité. Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période.*

*A Notre Maître et Juge de Thèse  
Monsieur Le Professeur OULAHYANE Rachid  
Professeur de Chirurgie Pédiatrique*

*Vous nous faites un immense plaisir en acceptant de juger notre thèse.*

*Qu'il nous soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes notre admiration à la valeur de votre compétence, votre rigueur ainsi que votre gentillesse, votre sympathie et votre dynamisme qui demeureront pour nous le meilleur exemple.*

*Que ce travail soit une occasion de vous exprimer notre gratitude, de respect et d'admiration les plus sincères.*

*A Notre Maître et juge de thèse  
Madame Le Professeur LAMALMI Najat  
Professeur d'Anatomie Pathologique*

*Vous nous faites un immense plaisir en acceptant de juger notre thèse.*

*Qu'il nous soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes notre admiration à la valeur de votre compétence, votre rigueur ainsi que votre gentillesse, votre sympathie et votre dynamisme qui demeureront pour nous le meilleur exemple.*

*Que ce travail soit une occasion de vous exprimer notre gratitude, de respect et d'admiration les plus sincères.*



*SOMMAIRE*

<b>INTRODUCTION .....</b>	<b>1</b>
<b>I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE .....</b>	<b>3</b>
1- Développement du côlon et du rectum .....	3
2- Développement du système nerveux entérique: .....	3
2-1- Origines des neuroblastes .....	3
2-2- Migration et multiplication des neuroblastes .....	4
2-3- Maturation.....	5
<b>II. RAPPEL ANATOMIQUE .....</b>	<b>5</b>
<b>1- Le côlon .....</b>	<b>5</b>
1-1- Disposition générale .....	6
1-2- Division anatomochirurgicale.....	6
1-3- Moyens de fixité et principaux rapports.....	6
1-4- La vascularisation artérielle.....	7
1-5- La vascularisation veineuse .....	9
1-6- Le drainage lymphatique .....	9
1-7- L'innervation colique .....	10
<b>2- Anatomie du rectum .....</b>	<b>11</b>
2-1- Disposition générale .....	11
2-2- Principaux rapports et moyens de fixité .....	12
2-3- Vascularisation Artérielle du rectum.....	13
2-4- Vascularisation veineuse .....	13
2-5- Le drainage Lymphatique .....	13
2-6- Les nerfs du rectum .....	14
<b>III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE .....</b>	<b>15</b>

1- Système nerveux normal du tube digestif .....	15
2- Histopathologie du MCC .....	16
2-1- Etude macroscopie de la pièce d'exérèse .....	16
2-2- Etude microscopie .....	22
<b>IV. PHYSIOPATHOLOGIE .....</b>	<b>19</b>
<b>V. ETIOPATHOGENIE .....</b>	<b>20</b>
1- Génétique .....	20
2- Hypothèse virale .....	22
3- Hypothèse de neuromédiateurs .....	22
4- Hypothèse auto-immune .....	22
5- Hypothèse vasculaire .....	23
<b>MATERIEL ET METHODES .....</b>	<b>24</b>
<b>I. MATERIEL .....</b>	<b>25</b>
<b>II. METHODES .....</b>	<b>25</b>
<b>1- Epidémiologie .....</b>	<b>25</b>
1-1- L'âge .....	25
1-2- Le sexe .....	26
1-3- Les antécédents.....	26
<b>2- Les symptomatologies cliniques .....</b>	<b>26</b>
<b>3- Paraclinique.....</b>	<b>27</b>
3-1- L'abdomen sans préparation (ASP) .....	27
3-2- Le lavement baryté (LB).....	27
3-3- La rectomanométrie.....	27

3-4- L'histologie .....	27
3-5- La biologie .....	28
<b>4- Diagnostic différentiel .....</b>	<b>28</b>
<b>5- La prise en charge .....</b>	<b>30</b>
5-1- Le nursing .....	30
5-2- La colostomie .....	30
5-3- Le traitement radical .....	30
<b>6- L'évolution.....</b>	<b>31</b>
<b>7- La mortalité .....</b>	<b>31</b>
<b>RESULTATS .....</b>	<b>32</b>
<b>I. EPIDEMIOLOGIE .....</b>	<b>33</b>
1- L'âge au moment du diagnostic .....	34
2- Le sexe .....	34
3- Niveau socio économique .....	34
4- Les antécédents et les pathologies associées .....	35
<b>II. CLINIQUE .....</b>	<b>35</b>
<b>1- Symptomatologie clinique .....</b>	<b>35</b>
2- chez le nouveau-né.....	35
1-1- chez le nourrisson .....	36
1-2- chez l'enfant.....	36
<b>3- L'examen clinique .....</b>	<b>38</b>
2-1- chez le nouveau-né .....	38
2-2- chez le nourrisson .....	39
2-3- chez l'enfant.....	39

<b>III. BILAN PARACLINIQUE .....</b>	<b>39</b>
<b>1- Exploration radiologique .....</b>	<b>39</b>
1-1- Résultats ASP .....	39
1-2- Résultats LB .....	41
<b>2- Rectomanométrie (résultats) .....</b>	<b>43</b>
<b>3- Etude histologique (résultats) .....</b>	<b>44</b>
<b>IV. TRAITEMENT .....</b>	<b>45</b>
<b>1- Prise en charge initiale .....</b>	<b>45</b>
1-1- Le nursing .....	45
1-2- La colostomie .....	45
<b>2- Traitement curatif .....</b>	<b>46</b>
2-1- L'âge au moment de l'intervention .....	46
2-2- Préparation du malade .....	47
2-3- Nature de l'intervention .....	48
<b>3- Résultats thérapeutiques .....</b>	<b>56</b>
3-1- Détails per et post opératoires .....	56
3-2- Complication post opératoire selon les techniques chirurgicales	
3-3- L'évolution a long terme .....	59
3-4- La mortalité.....	59
<b>DISCUSSION .....</b>	<b>60</b>
<b>I. GENERALITES .....</b>	<b>61</b>
<b>1- Epidémiologie .....</b>	<b>61</b>
<b>2- Clinique.....</b>	<b>65</b>

2-1- La symptomatologie clinique .....	65
2-2- L'examen clinique .....	68
<b>3- Examens paracliniques.....</b>	<b>69</b>
3-1- Explorations radiologiques .....	69
3-2- Explorations non radiologiques .....	73
<b>4- Traitement .....</b>	<b>75</b>
4-1- Prise en charge immédiate.....	75
4-2- Traitement curatif .....	78
4-3- L'évolution a long terme .....	84
4-4- La Mortalité .....	86
<b>II. LA PLACE DU TRAITEMENT CHIRURGICAL PRECOCE .....</b>	<b>87</b>
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>91</b>
<b>RESUMES.....</b>	<b>93</b>
<b>REFERENCES .....</b>	<b>96</b>

## Liste des abréviations

- **MCC** : Mégacôlon congénitale.
- **MH** : Maladie de Hirschsprung.
- **REM** : Retard d'émission de méconium.
- **ONN** : Occlusion néonatale.
- **RSP** : Retard staturo-pondéral.
- **DS** : Déviation standard.
- **ASP** : Abdomen sans préparation.
- **LB** : Lavement baryté.
- **RRAI** : Réflexe rectal inhibiteur.
- **AG** : Anesthésie générale.
- **NFS** : Numération formule sanguine.
- **TP** : Taux de prothrombine.
- **TCK** : Taux de céphaline kaoline.
- **VS** : Vitesse de sédimentation.
- **CRP** : Protéine c réactive.
- **TEPT** : Soave transanal endorectal pull through.

# *INTRODUCTION*

La maladie de Hirschsprung appelée aussi mégacôlon congénital (MCC), est une anomalie congénitale caractérisée par l'absence des cellules ganglionnaires au niveau des plexus nerveux intrinsèque de Meissner et d'Auerbach sur une partie plus ou moins importante du tube digestif.

Cette anomalie est responsable d'une incoordination du péristaltisme au niveau du segment atteint, ce qui entraîne une occlusion fonctionnelle, le côlon en amont de cette zone aganglionnaire se dilate.

A côté de la forme classique rectosigmoïdienne (80%) sont décrites, une forme étendue (1%), une forme colique totale (10%) et une forme courte rectale (9%).

Le MCC se déclare à la période néonatale par un syndrome occlusif ou a un âge plus ou moins avancé par une constipation.

Le diagnostic repose sur des éléments cliniques et radiologiques, la confirmation est obtenue à l'examen anatomopathologique.

Le traitement définitif de cette affection est chirurgical, plusieurs techniques ont été décrites, toutes visent à enlever la partie aganglionnaire du tube digestif et à abaisser la zone saine normalement innervée du côlon.

**L'objectif de notre travail est de montrer la place du traitement chirurgical précoce à travers l'expérience du service de chirurgie infantile (A) de l'hôpital d'enfant de Rabat dans la prise en charge de cette maladie durant la période 2000-2015.**

# **I. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE [1,2]**

## **1- Développement du côlon et du rectum [22]**

De point de vue embryologique on peut diviser le colon en 2 parties :

- Le caecum, l'appendice, colon ascendant et 2/3 proximaux du colon transverse dérivent de l'intestin moyen et plus précisément de la partie caudale de cet intestin.
- Le 1/3 distal du colon transverse, le colon descendant, le sigmoïde, le rectum et la partie supérieure du canal anal dérivent de l'intestin postérieur.

La marge anale est d'origine cloacale.

## **2- Développement du système nerveux entérique:**

La motricité intestinale est liée avant tout au système entérique. C'est un système très complexe et encore mal connu malgré les nombreuses études effectuées aussi bien sur les modèles animaux que sur l'être humain. Actuellement il est établi que les neurones des plexus myentériques et sous muqueux proviennent de la crête neurale qui est une structure transitoire à l'origine du système nerveux périphérique.

### **2-1- L'origine des neuroblastes :**

Les études expérimentales ont montré que le système nerveux intrinsèque dérive de la crête neurale à deux niveaux différents :

- Des neuroblastes issus de la source principale vagale migrent le long du tube digestif primitif selon une progression céphalo-caudal jusqu'au rectum.

- Une deuxième source lombo-sacrée colonise, à contre-courant l'intestin post ombilicale de ces modèles. Chez l'embryon humain –à l'aide de coupes sériées- la présence de neuroblastes a été identifiée dans l'œsophage dès la sixième semaine du développement avec une migration rapide le long de l'estomac, du duodénum et de l'intestin primitif ; ces cellules apparaissent au niveau du colon à la neuvième semaine du développement alors qu'elles étaient déjà présentes au niveau du rectum à la huitième semaine du développement.

### **2-2- Migration et multiplication des neuroblastes :**

Le plexus myentérique est le premier à se former puis les neuroblastes vont migrer vers la sous muqueuse pour s'organiser en un plexus dit de Meissner entre la 12<sup>ème</sup> et 16<sup>ème</sup> semaine de la gestation.

La migration et la différenciation sont déterminées par le micro environnement mésenchymateux, ainsi plusieurs substances semblent avoir un rôle essentiel dans la migration, la multiplication, la différenciation et la survie neuronale parmi ces substances on trouve la fibronectine, la sous unité B1 des télescines et certains collagènes. Il semble qu'un équilibre précis soit nécessaire à la mise en place du système nerveux entérique. [24]

Le nombre de cellules initiales quittant la crête neurale est nettement inférieur au nombre de neurones définitifs, ainsi il existe une multiplication cellulaire une fois la migration arrêtée.

Cette prolifération est stimulée par des facteurs de croissance notamment la neurotrophine3 (NT3) et ceci jusqu'au 8ème mois de développement in utero.

### **2-3- Maturation :**

L'étude du modèle animale a permis de prouver le caractère multipotentiel des cellules de la crête neurale.

Les neurones qui sont au début, essentiellement catécholaminergiques vont contenir en suite la sérotonine, de la substance P ou des neuropeptides Y selon l'environnement.

Au niveau de l'intestin primitif les neuroblastes forment une couche continue le long de la couche circulaire de la musculature ensuite s'organisent en îlots cernés par une lame basale.

La maturation neuronale est plus précoce dans l'intestin grêle que dans le colon et commence à la périphérie des ganglions près de la lame basale.

Plusieurs modifications apparaissent aussi bien au niveau du noyau qu'au niveau du cytoplasme et des prolongements dendritiques formant ainsi des cellules multipolaires qui apparaissent au niveau du colon dès le 7ème mois de gestation. Ainsi on aura le plexus d'Auerbach entre les 2 couches de la musculature et le plexus Henlé et Meissner au niveau de la sous muqueuse. La maturation se poursuit après la naissance.

En conclusion, l'ensemble des études montre une mise en place précoce du système nerveux entérique alors que la différenciation et la maturation sont longues et se poursuivent jusqu'à l'âge de 2 à 3 ans.

## **II. RAPPEL ANATOMIQUE : [3,4,5]**

### **1- Le colon :**

Le colon est la portion du gros intestin qui fait suite à l'intestin grêle s'étendant de l'angle iléocæcale au rectum.

### **1-1- Disposition générale :**

Le colon débute dans la fosse iliaque droite par un volumineux cul de sac : le caecum auquel est appendu l'appendice, puis il monte verticalement contre la fosse lombaire : colon ascendant, puis se coude pour constituer le colon transverse, après un nouveau coude il redescend verticalement dans le flanc gauche : le colon descendant.

Ensuite il traverse obliquement le canal iliaque gauche constituant ainsi le colon iliaque, auquel fait suite le colon pelvien ou le colon sigmoïde qui plonge dans le bassin, décrit une boucle devant le sacrum et se continue par le rectum.

### **1-2- Division anatomochirurgicale :**

Elle est conditionnée par les territoires vasculaires.

Ainsi le colon est divisé en deux portions :

- Le colon droit : comporte le cæcum, le colon ascendant, l'angle colique droit et les 2 /3 droit du colon transverse. Il est vascularisé par les vaisseaux mésentériques supérieurs.
- Le colon gauche : comporte le 1/3 gauche du colon transverse, l'angle colique gauche, le colon descendant, le colon iliaque et le sigmoïde. Il est vascularisé par les vaisseaux mésentériques inférieurs.

### **1-3- Moyens de fixité et principaux rapports :**

Le cæcum est le plus souvent entièrement mobile, flottant dans la fosse iliaque droite.

Le colon ascendant est accolé au péritoine pariétal postérieur par le fascia de Toldt droit. Ses rapports essentiels sont en arrière : le deuxième duodénum et l'uretère droit.

L'angle droit est fixe, répondant en haut à l'extrémité du lobe droit du foie et en arrière au pôle inférieur du rein droit.

Le colon transverse est mobile: répondant en haut à la grande courbure gastrique.

L'angle colique gauche est fixe.

Le colon descendant est accolé par le fascia de Toldt gauche.

Le colon sigmoïde est mobile et de longueur variable

#### **1-4- La vascularisation artérielle:**

Le colon droit est vascularisé par les branches droites de l'artère mésentérique supérieure : l'artère colique supérieure droite et l'artère colique inférieure droite. Ces deux branches constantes, éventuellement associées à des branches inconstantes vont former une arcade bordante d'où partent des vaisseaux droits assurant la vascularisation de l'intestin grêle. **(Fig.1)**

Le colon gauche est vascularisé par les branches de l'artère mésentérique inférieure : les artères coliques supérieures gauches et colique inférieure gauche et le tronc des sigmoïdiennes. **(Fig.2)**

Vers le bas la vascularisation colique est anastomosée avec les branches de l'artère hémorroïdale supérieure destinée au rectum.

Le colon transverse : à son niveau existe une large voie d'anastomose entre les branches de l'artère mésentérique supérieure et l'artère mésentérique inférieure appelée : ARCADE DE RIOLAN. **(Fig.1)**

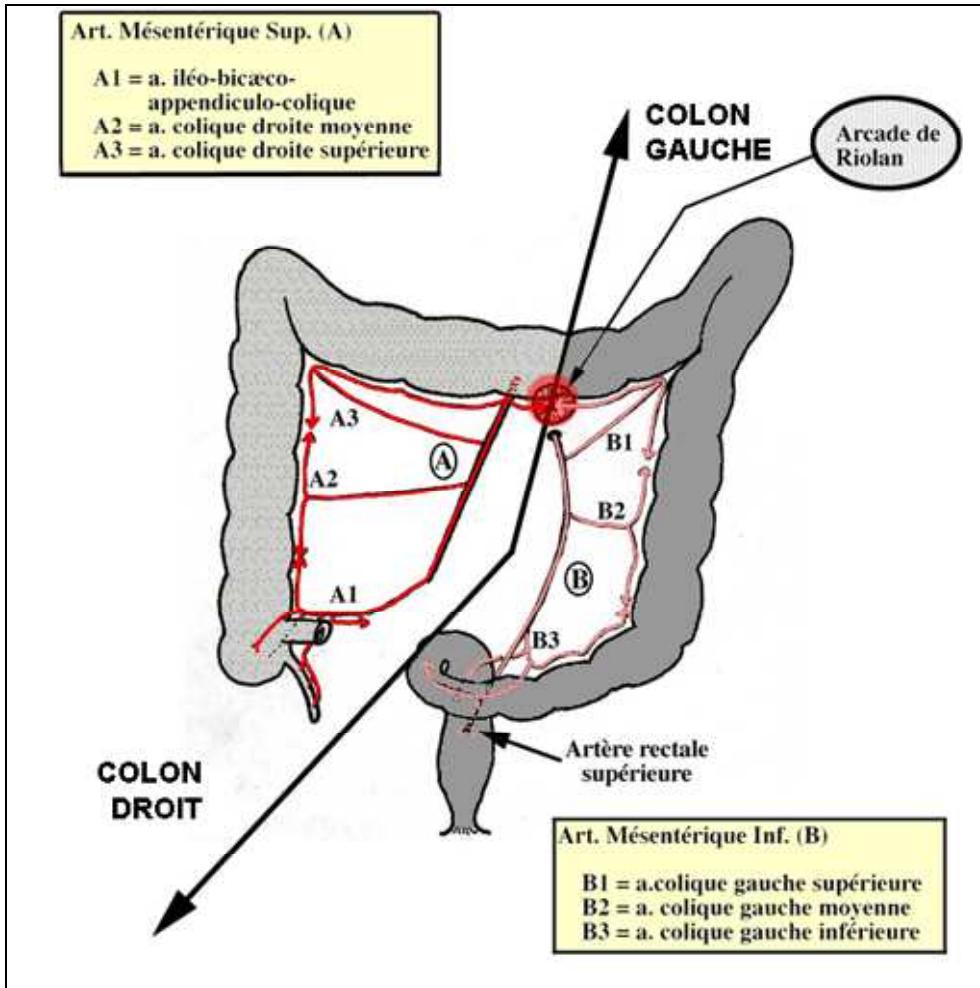


Fig.1 : La vascularisation artérielle du colon. [26]

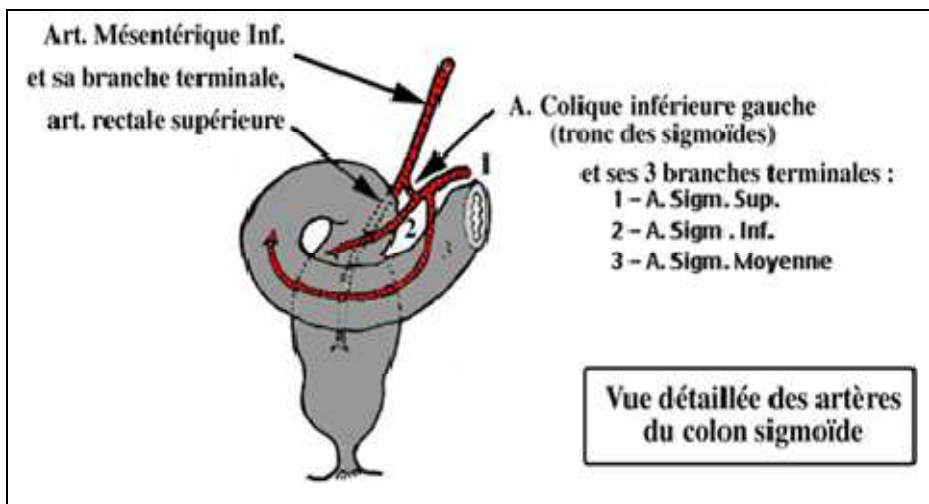


Fig.2 : La vascularisation artérielle du sigmoïde. [26]

### **1-5- La vascularisation veineuse :**

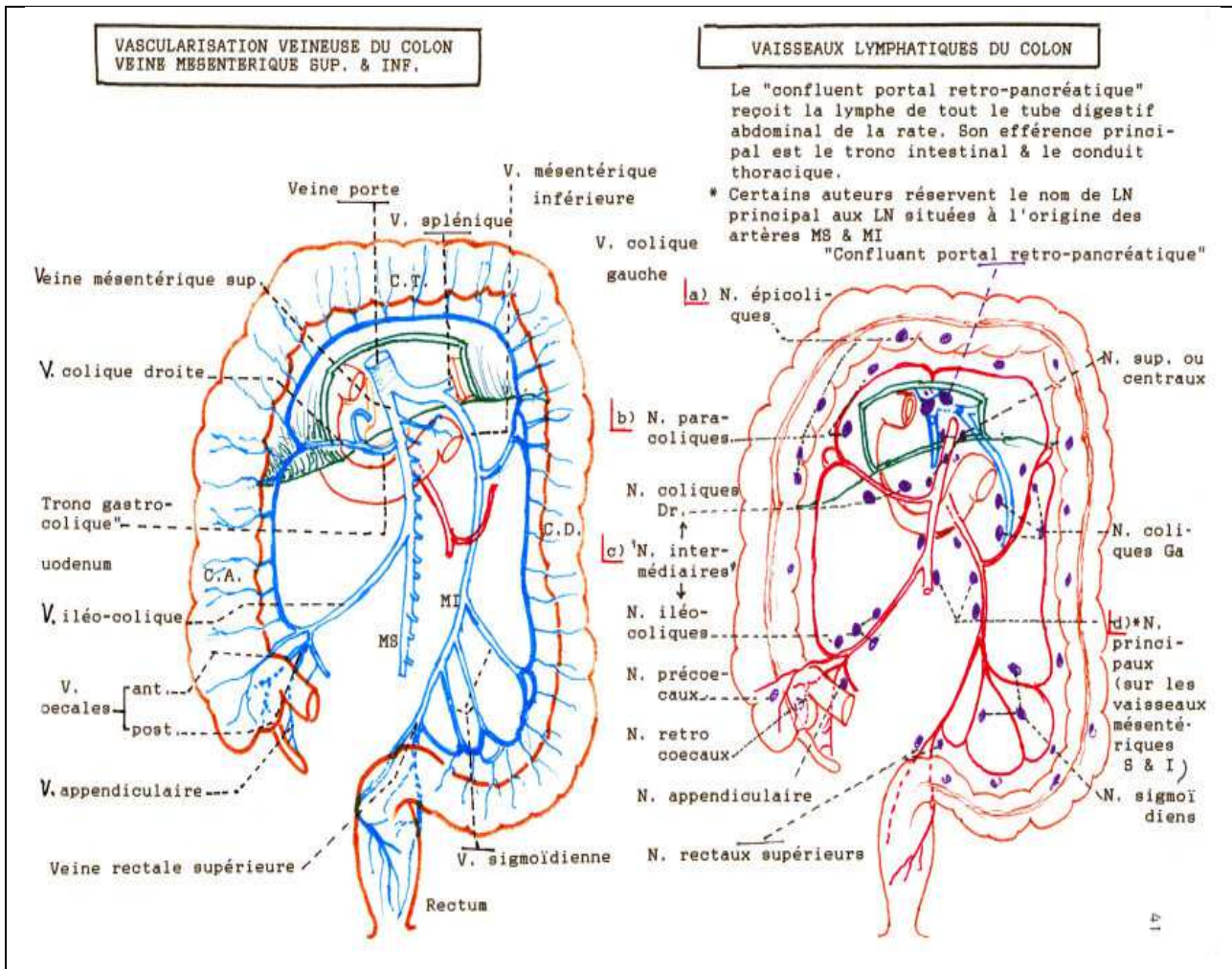
Les veines sont satellites des artères sauf la veine mésentérique inférieure qui décrit un trajet particulier : elle chemine d'abord à gauche de son artère, puis s'éloigne d'elle en dehors, et contourne l'angle duodénal pour former le tronc splénomésaraïque derrière le pancréas. **(Fig.3)**

### **1-6- Le drainage lymphatique :**

On retrouve les ganglions :

- Epicoliques : au niveau de la paroi colique.
- Paracoliques : au niveau de l'arcade bordante.
- Intermédiaire : au niveau des différentes artères coliques.
- Centraux : au niveau des pédicules artériels.
- Principaux : au niveau de l'origine des artères coliques.

Chacun de ces relais centraux aboutit au grand collecteur rétro-pancréatique au portal. **(Fig.3)**



**Fig.3 : La vascularisation veineuse du colon (a gauche) et le drainage lymphatique du colon (a droite). [27]**

### 1-7- L'innervation colique :

Elle assure par le système sympathique et parasympathique.

Généralement les nerfs du colon suivent le trajet des artères coliques.

Les nerfs du colon droit sont issus du plexus mésentérique supérieur avec un contingent parasympathique dépendant du nerf pneumogastrique droit.

Les nerfs du transverse et du reste du colon sont en général issus du plexus mésentérique inférieur réalisant les arcades nerveuses paracoliques.

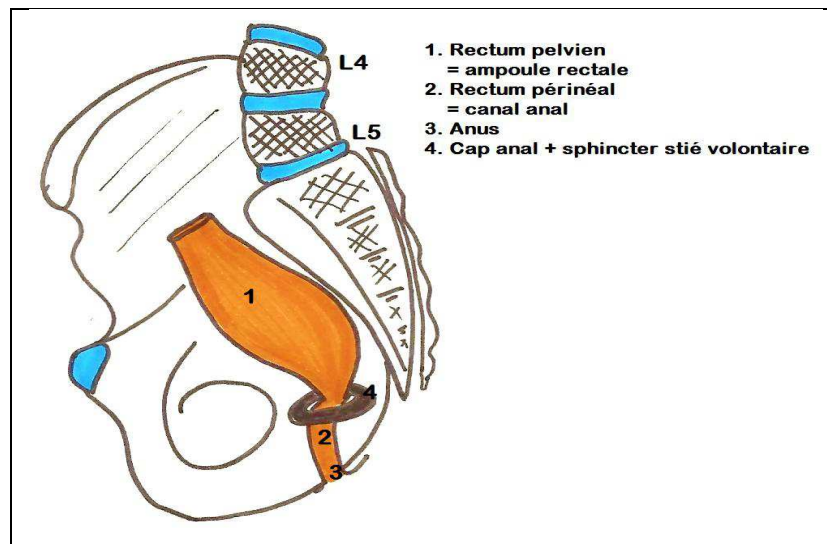
## 2- Le rectum :

C'est le segment terminal du tube digestif.

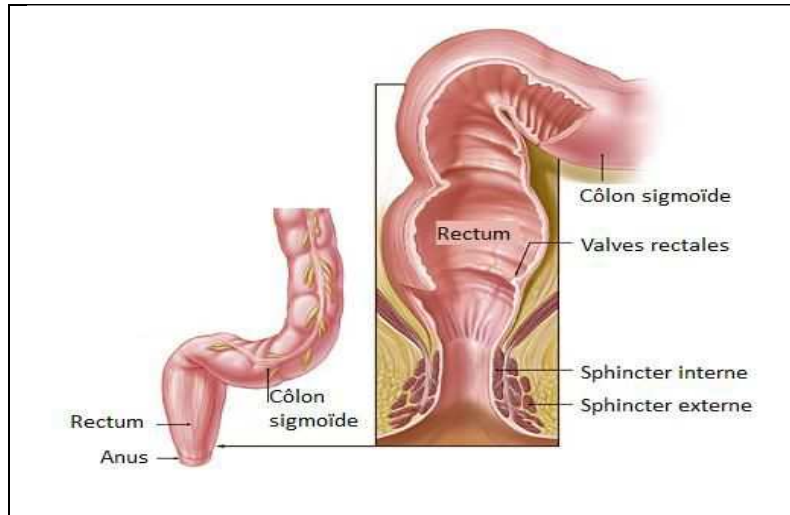
### 2-1- Disposition générale :

Le rectum fait suite au colon ilio-pelvien et se termine par l'anusc, long d'environ 12 à 15 cm on lui distingue 2 segments : **(Fig.4), (Fig.5)**

- Un segment supérieur ou pelvien : contenu dans la cavité pelvienne.
- Un segment inférieur ou périnéal : appelé aussi canal anal et qui est compris dans l'épaisseur de la paroi inférieure du bassin (périnée).



**Fig.4 : Disposition générale du rectum. [28]**



**Fig.5 : Configuration intérieure du rectum.**

## **2-2- Principaux rapport et moyens de fixité :**

### **2-2-1. Le rectum pelvien :**

Il est rétro-péritonéal, entouré d'une gaine fibro-séreuse. Ses rapports sont, en arrière la charnière sacro-coccygienne. En avant la vessie chez l'homme, l'utérus et le vagin chez la femme. Latéralement, le rectum répond au colon pelvien et aux anses du grêle et Chez la femme l'ovaire et le pavillon de la trompe.

### **2-2-2. le rectum périnéal ou canal anal :**

Entouré par un manchon musculo-aponévrotique constitué de haut en bas par l'aponévrose pelvienne, le releveur de l'anus et le sphincter externe de l'anus.

Il est en rapport en avant avec le centre tendineux du périnée et les muscles périnée qui s'en détache, plus en avant on trouve l'urètre, les glandes de Cowper, le bulbe chez l'homme et le vagin chez la femme.

Latéralement et en arrière on trouve l'espace ischio-rectal et son contenu.

### **2-3- Vascularisation artérielle :**

Les artères du rectum sont : **(Fig.6)**

- Les artères hémorroïdales supérieures branches de la mésentérique inférieure.
- Les artères hémorroïdales moyennes branches de l'hypogastrique.
- Les artères hémorroïdales inférieures branche de la honteuse interne.
- L'artère sacrée moyenne donne au rectum quelques rameaux très grêles qui se détachent au niveau des deux derniers trous sacrés.

### **2-4- Vascularisation veineuse :**

Ils suivent à peu près le même trajet que les artères, on décrit : **(Fig.7)**

- Les veines hémorroïdales supérieures qui se jettent dans la veine porte par la petite veine mésentériques.
- Les veines hémorroïdales moyennes et inférieures se drainent vers la veine cave inférieure par les veines iliaques internes.

### **2-5- Le drainage Lymphatique :**

Ils se distinguent en trois groupes : **(Fig.6)**

- Supérieur : satellite des vaisseaux hémorroïdaux supérieurs, il rejoint les ganglions de la chaîne mésentérique inférieure.

- Moyen : suit les vaisseaux hémorroïdaux moyens et se termine dans les ganglions hypogastriques.
- Inférieur : naît de la zone cutanée de l'anus et rejoint le groupe interne des ganglions inguinaux superficiels

## 2-6- Les nerfs du rectum :

Les nerfs du rectum sont représentés essentiellement par :

Les plexus hémorroïdaux supérieurs qui terminent le plexus mésentérique inférieur.

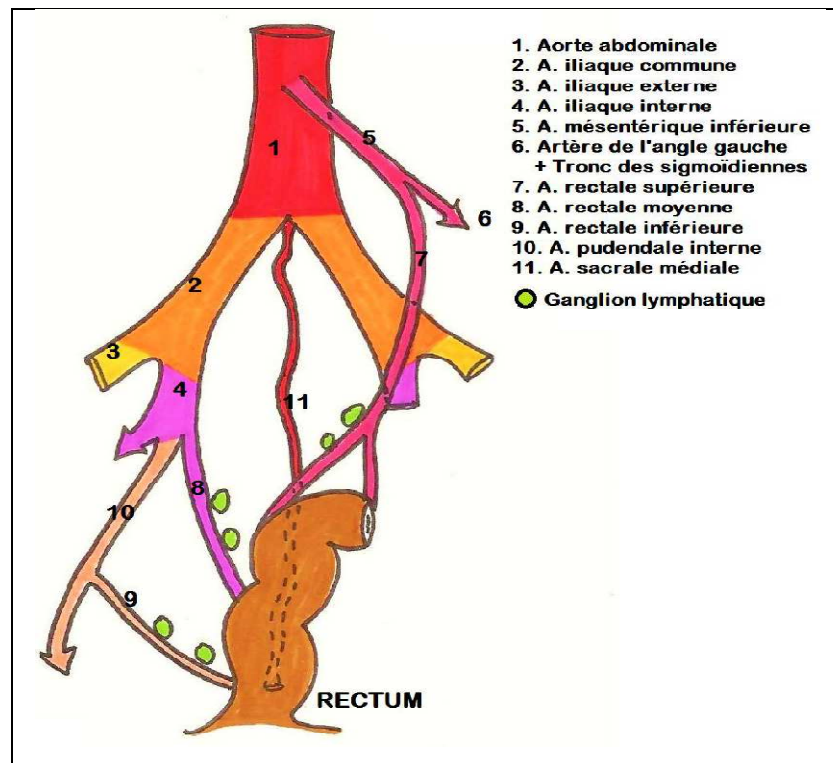


Fig.6 : La vascularisation artérielle et le drainage lymphatique du rectum. [28]

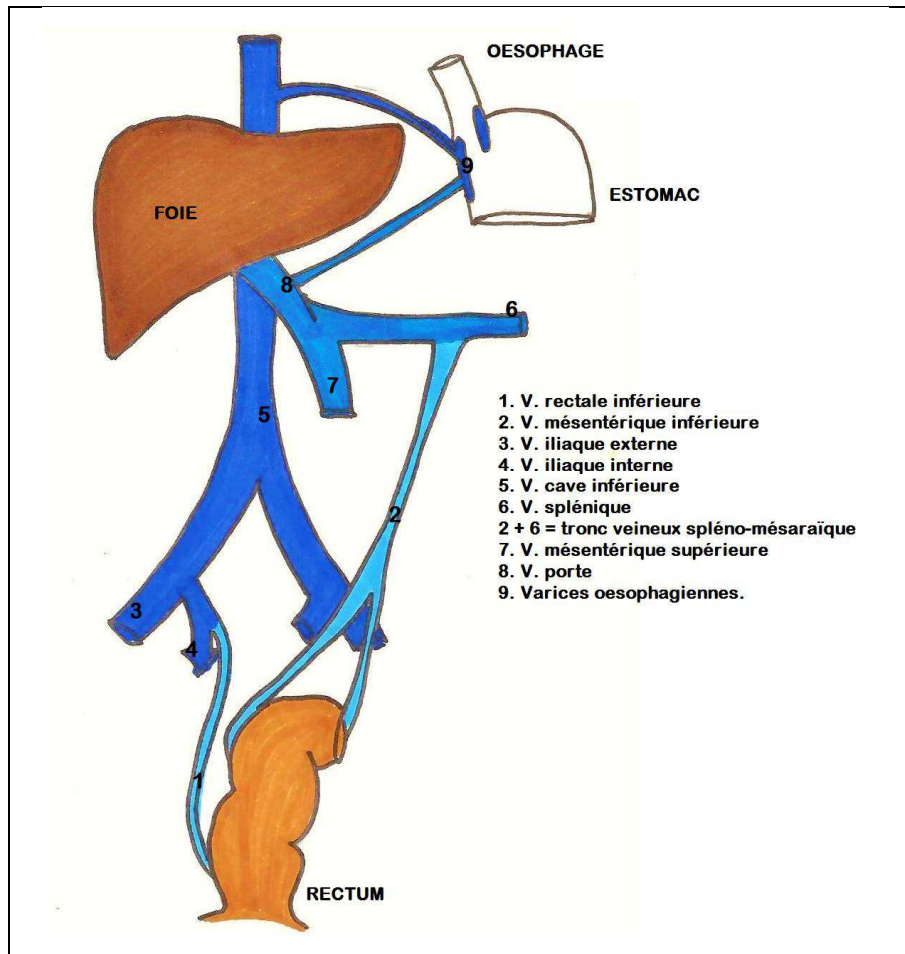


Fig.7 : la vascularisation veineuse du rectum. [28]

### III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE : [6,7,8,16]

#### 1- Système nerveux normal du tube digestif:

Dans le plexus myentérique normal, on distingue trois couches :

- Le plexus d'Auerbach, entre la couche musculaire circulaire et la couche musculaire longitudinale.
- Le plexus sous-muqueux profond de Henlé.
- Le plexus sous-muqueux superficiel de Meissner.

Les cellules des plexus sont regroupés en amas, appelés amas ganglionnaires.

## **2- Histopathologie du MCC:**

La définition de la maladie de hirschsprung est histologique, le mégacôlon est apparu comme lésion secondaire, il est donc nécessaire de considérer deux sortes de lésions dans la maladie mégacolonique congénitale.

- Les lésions macroscopiques, le mégacôlon correspondant à la phase secondaire de la maladie.
- Les lésions microscopiques : lésions des plexus nerveux du segment rétréci en aval de la dilatation, phase initiale de la maladie.

### **2-1- Etude macroscopique de la pièce d'exérèse:**

Le mégacôlon correspond à une dilatation segmentaire le plus souvent sigmoïdienne. Deux lésions sont associées, la dilatation elle même et l'hypertrophie musculaire atteignant surtout les couches circulaires. Puis les lésions ultérieures apparaissent : disparition des bosselures, les bandelettes longitudinales s'effacent, la paroi s'épaissit de plus en plus, cette hypertrophie touche aussi les appendices épiploïques, les vaisseaux et les mesos. [29]

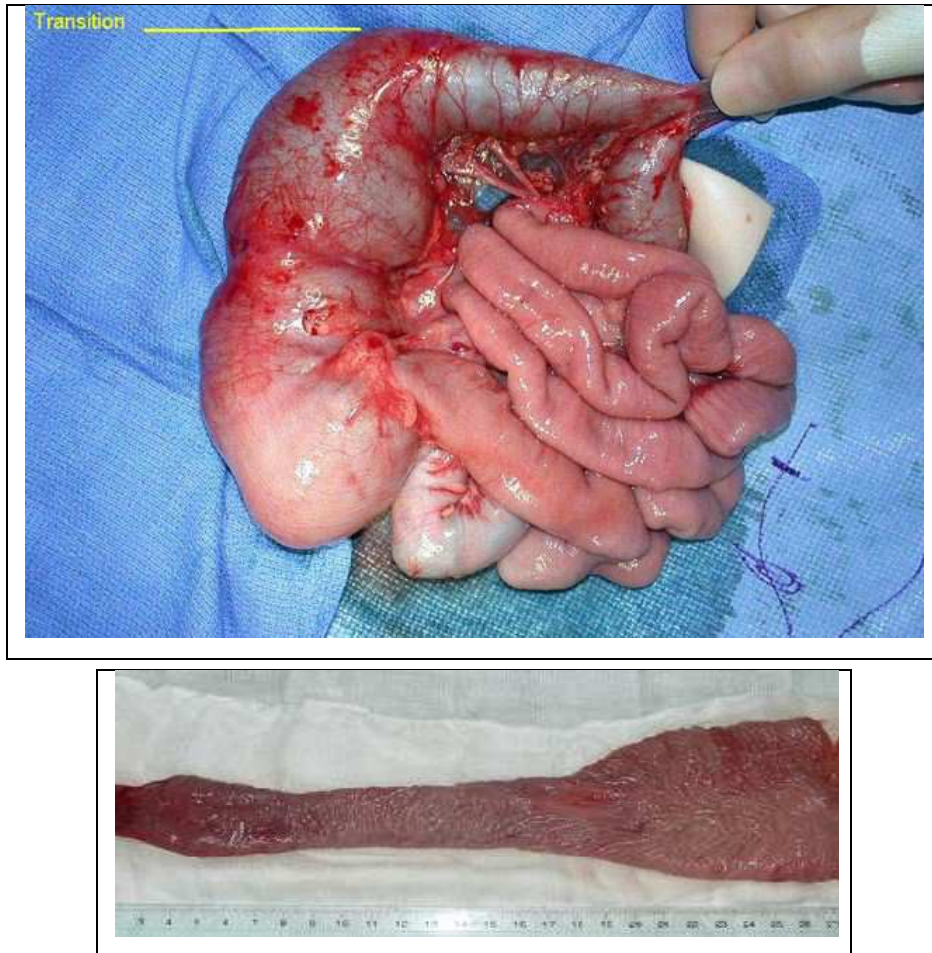
Le mégacôlon est constitué le plus souvent par le colon sigmoïde. Il existe parfois des prolongements sur le colon iliaque et le colon descendant, rarement tout le colon est dilaté. On peut constater quelque fois aussi l'existence de mégarectum.

Le segment rétréci sous-jacent correspond à l'obstacle fonctionnel, cette zone Apéristaltique est habituellement localisée au recto-sigmoïde (90% des cas), elle

peut être très courte (vers le haut rectum ou vers le bas rectum : association d'un mégarectum) ou très longue intéressant tout le sigmoïde, le colon gauche sur tout le cadre colique parfois même étendue sur le grêle.

La zone de transition en forme d'entonnoir s'interpose entre ces deux segments.

**(Fig.8)**



**Fig.8 : Aspect macroscopique de la pièce d'exérèse. [30]**

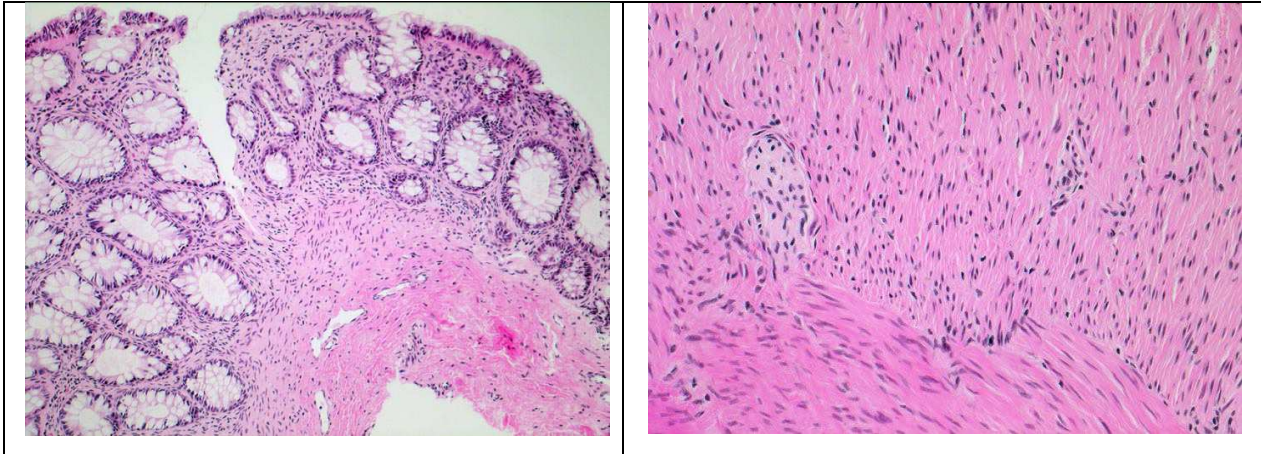
## 2-2- Etude microscopique

Dans le segment atteint, la lésion fondamentale est l'absence des cellules ganglionnaires, à leur place on trouve des fibres nerveuses sans myéline avec des cellules de SCHWAN.

Le segment sus-jacent dilaté ne comporte pas d'anomalies nerveuses. Le segment intermédiaire présente une innervation « intermédiaire » faite de cellules ganglionnaires petites et rares à noyau peu visible. Ce segment intermédiaire peu être déplacé en zone franchement pathologique du fait des phénomènes de « lutte » poussant cette zone en aval (risque d'exérèse par défaut).

L'étude anatomopathologique a un intérêt diagnostique. Cela pose le problème de la biopsie rectale : le plus souvent le diagnostic radio-clinique est évident et la biopsie rectale n'est pas toujours indispensable, elle peu même être dangereuse si elle est trop profonde, pouvant entraîner des réactions scléroinflammatoire du rectum et gêner ensuite le clivage entre muqueuse et le reste de la paroi.

L'examen des pièces opératoires est indispensable car il permet seul d'affirmer que la limite supérieure de résection est passée en zone saine. **(Fig.9)**



**Fig.9 : Aspect microscopique ( absence des cellules ganglionnaires (a gauche), hyperplasie des fibres nerveuses (a droite) ). [30]**

#### **IV. PHYSIOPATHOLOGIE :**

L'absence de cellules ganglionnaires neuronales va entraîner une hypertrophie des fibres nerveuses au niveau de la musculature et de la sous-muqueuse et va se manifester par une augmentation de l'activité de l'acétylcholine-estérase de ces fibres nerveuses. [23]

La musculature lisse, ainsi anormalement innervée est caractérisée par une incoordination des contractions musculaires responsable d'un arrêt du péristaltisme au niveau de la zone aganglionnaire, réalisant ainsi un obstacle fonctionnel distal et une dilatation secondaire progressive du côlon sus-jacent sain, avec une zone de transition de 2 à 3 cm.

D'autre part, des études immuno-histochimiques ont montré un déficit en neurotransmetteurs inhibiteurs tel que la VIP (vasoactif intestinal peptide), la substance p, les enképhalines et surtout en monoxyde d'azote, qui constitue le principal élément relaxant du muscle lisse intestinal.

En outre, l'absence du réflexe recto-anal inhibiteur constitue un facteur aggravant du MCC.[9] (Fig.10)

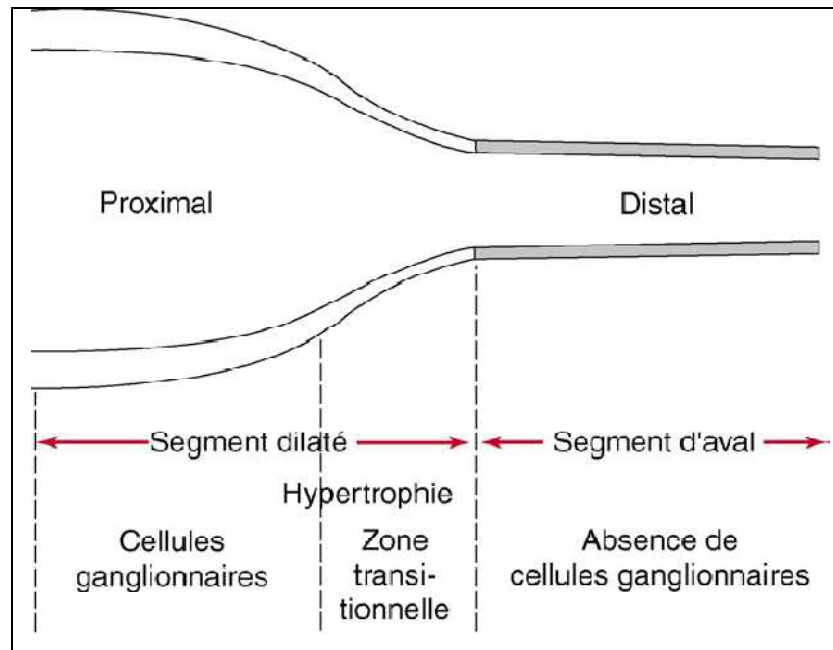


Figure 10 : Première description physiopathologique du mégacôlon congénital [17]

## V. ETIOPATHOGENIE :

Plusieurs théories ont été avancées mais sans qu'aucune d'entre elles ne soit retenue comme étiologie à part entière, ceci laisse suggérer l'origine multifactorielle.

### 1- Génétique :[10,11,12,13]

L'étiologie génétique est aujourd'hui admise par tout, il existe plusieurs arguments en faveur de cette hypothèse : [32]

- L'existence de forme familiale.

- L'augmentation de l'incidence dans certaines populations.
- Association à d'autres anomalies chromosomiques (trisomie 21).
- Le déséquilibre sex-ratio en faveur des garçons.

**Plusieurs gènes ont été identifiés comme impliqués dans la MH, ainsi on trouve :**

*Le proto-oncogène Ret (rearranged during transfection):*

C'est un gène autosomique dominant au niveau du chromosome 10. La mutation de ce gène a été étudiée chez :

- Une souris transgénique : la souris Ret-k.
- Chez l'homme, la mutation du Ret a été retrouvée chez 10% à 15% des formes recto-sigmoïdiennes et 50% des formes longues.

*EDNR (endothelin receptor B) et EDN3 (endothelin 3):*

Ces deux gènes sont situés sur le chromosome 13. [34]

La liaison d'une protéine de surface Endothelin Receptor B (EDNRB) à son ligand endothelin 3 (EDN 3), joue un rôle dans la migration des neuroblastes.

L'étude de ce gène a été effectuée:

- Chez une souris transgénique : la souris LETHAL SPOTTED.
- Chez l'homme, des mutations du gène de l'EDNRB ont été décrites dans certaines formes familiales et certains patients présentant un syndrome de SHAH-WAARDENBURG.

*SOX 10 :*

Située sur le chromosome 22.

La mutation de ce gène a été étudiée chez une souris appelée : dominant mégacôlon.

Chez l'homme, la mutation de ce gène a été étudiée chez des patients porteurs de syndrome de SHAH-WAARDENBURG.

L'explication de l'action de ces mutations semble avoir lieu à différents niveaux:

- Arrêt de migration des neuroblastes.
- Absence de différenciation.
- Déficit des nombres de cellules.

En pratique clinique, l'intérêt semble actuellement limité tant pour le dépistage anténatal que pour le diagnostic de la maladie.

### **2- Hypothèse virale : [6,12]**

Il semble y avoir une augmentation de l'incidence de l'infection à Cytomégalo virus chez les patients atteints de la maladie d'Hirschsprung, mais ce facteur viral semble avoir un rôle comme cofacteur d'une pathologie multifactorielle.

### **3- Hypothèse de neuromédiateurs : [14]**

La concentration du VIP (vasoactif intestinal peptide) est diminuée de façon significative au niveau de la zone aganglionnaire.

### **4- Hypothèse auto-immune : [6,33]**

L'augmentation au niveau de la zone ganglionnaire, de l'expression des antigènes de classe II du complexe majeur de l'histocompatibilité associée à une

augmentation des lymphocytes T et des cellules NK suggère un caractère auto-immun à certains cas de la maladie de Hirschsprung.

#### **5- Hypothèse vasculaire : [12]**

Les phénomènes ischémiques ont été évoqués devant les anomalies vasculaires présentes au niveau du segment aganglionnaire, mais il semble que ces anomalies sont plutôt secondaires et non à l'origine de la maladie.



## **I. MATERIEL :**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les cas de MCC, traités au service de Chirurgie Infantile « A », de l'hôpital d'Enfant de Rabat, sur une durée de 16 ans (de 2000 jusqu'à 2015). Durant cette période, 46 cas ont été admis pour MCC. Parmi ces enfants, 30 ont été opérés selon la technique de Duhamel et 16 enfants ont été opérés selon la technique de Soave endoanal. Une comparaison a été faite entre les deux groupes sur des données opératoires et les complications postopératoires. Les données comprenaient: La prise en charge initiale, l'âge au moment de l'intervention, la durée d'hospitalisation, les complications et la fonction intestinale post opératoire.

## **II. METHODES :**

Les dossiers ont été étudiés selon une fiche d'exploitation qui a pris en considération des éléments cliniques, radiologiques, histologiques, thérapeutiques et évolutifs.

### **1- Epidémiologie :**

*Les éléments précis sont :*

#### **1-1- L'âge :**

Correspond à l'âge lors de la première consultation au service, on distingue les trois tranches suivantes :

- a- Nouveau-né : 1 jour à 1 moi.
- b- Nourrisson : 1 mois à 2 ans.
- c- Enfant : plus de 2 ans.

**1-2- Le sexe :**

**1-3- Niveau socio économique :**

**Les antécédents :**

- a- La notion de cas similaires dans la famille.
- b- La notion de pathologies associées.
- c- La notion de consanguinité.

**2- Les symptomatologies cliniques :**

Plusieurs symptômes ont été recherchés à l'interrogatoire et à l'examen clinique:

- a. Retard d'émission du méconium(REM) de plus de 24heures.
- b. Occlusion néonatale(ONN).
- c. Vomissement.
- d. Constipation.
- e. Météorisme et ballonnement abdominal.
- f. Epreuve à la sonde.
- g. Fécalome palpable au toucher rectal.
- h. Alternance diarrhée constipation.
- i. Episodes subocclusifs.
- j. Les complications ont également été recherchées :
  - i. Entérocolite.
  - ii. Perforation.
  - iii. Occlusion
- k. L'altération de l'état générale

### **3- Paraclinique :**

Les éléments paracliniques étudiés sont essentiellement radiologiques et histologiques.

#### **3-1- L'abdomen sans préparation(ASP) :**

L'incidence la plus couramment demandée est la position verticale. Cette radiographie a recherché : [82]

- a. La présence d'aérocolie diffuse.
- b. La vacuité pelvienne.
- c. La présence des niveaux hydro-aériques coliques.
- d. La présence de pneumopéritoine.

#### **3-2- Le lavement baryté :**

C'est un élément fondamental dans la détermination de la forme anatomique et pour asseoir le diagnostique.

#### **3-3- La rectomanométrie :**

Recherche le reflexe recto-anal inhibiteur(RRAI) qui est absent dans la maladie de Hirschsprung, elle a été réalisée devant la discordance clinico-radiologique chez les malades pour confirmer le diagnostic. [52,53]

#### **3-4- L'histologie :**

Dans notre série, l'histologie a eu pour but la confirmation du diagnostic. L'étude histologique a été faite sur la biopsie extemporanée et sur la pièce d'exérèse à la suite d'une intervention d'abaissement colique. [31]

### **3-5- La biologie :**

Nos patients ont bénéficié de :

- a. Ionogramme à la recherche de troubles hydroélectrolytiques.
- b. NFS, TP, TCK dans le cadre du bilan préopératoire.

### **4- Diagnostic différentiel : [6,59,60,61]:**

Se fait avec toutes les étiologies du syndrome obstructif intestinal responsable d'occlusion ou de constipation chez l'enfant :

#### **4-1- Occlusions organiques :**

- Malformations anorectale.
- Atrésie et sténose coliques.
- Duplication colique.

#### **4-2- Occlusions fonctionnelles :**

Témoigne de l'immaturation fonctionnelle du côlon et se manifeste par :

- Le syndrome du bouchon méconial :  
Survient le plus souvent chez le prématuré de faible poids de naissance. Les signes cliniques sont voisins à ceux de la maladie de Hirschsprung. Le lavement aux hydrosolubles est à la fois diagnostique et thérapeutique : le changement de calibre est plus progressif, le rectum est normal et la dilatation d'amont est modérée. L'évacuation du méconium et l'amélioration clinique confirme le diagnostic, parfois des biopsies rectales sont nécessaires pour faire le diagnostic.
- Le syndrome du petit côlon gauche :

Survient souvent chez le nouveau né à terme d'une mère diabétique, les signes cliniques sont identiques à ceux de la maladie d'Hirschsprung. Le lavement en plus de son rôle diagnostique a un rôle thérapeutique.

#### **4-3- Pseudo obstruction intestinale chronique (POIC) :**

Ce sont des situations cliniques caractérisées par un syndrome occlusif sans la mise en évidence d'un obstacle, ils regroupent :

- Les myopathies digestives :
  - Myopathie viscérale.
  - Myopathie striée.
- Les neuropathies digestives :
  - Hypoganglionnose.
  - Hyperplasie du plexus myentérique.
  - Anomalie de cellules agyrophiles.

Le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique.

#### **4-4- Autres causes de constipation à la période néonatale :**

- Causes endocriniennes et métaboliques :
  - Hypothyroïdie.
  - Diabète insipide.
  - Acidose rénale.
  - Hypocalcémie.
- Causes pharmacologiques :
  - Antiépileptique.
  - Neuroleptique.
  - Benzodiazépine.
  -

**4-5- Autres :** Mucoviscidose.

**5- La prise en charge :**

**5-1- Le nursing :**

Il a été réalisé par voie endoanale sous forme de lavement au sérum physiologique. Les nourrissons n'ayant pas eu de colostomie, ont eu un nursing deux fois par jour, utilisant une sonde rectale court-circuitant la zone achalasique.

Les critères de réussite du nursing sont :

- a. L'obtention d'une évacuation colique complète.
- b. L'affaissement de l'abdomen.
- c. L'amélioration de l'état général.
- d. La disparition des signes d'occlusion.

**5-2- La colostomie :**

C'est l'abouchement externe et temporaire du côlon à la paroi permettant la dérivation externe des matières fécales en attendant le traitement définitif.

**5-3- Le traitement radical :**

Les éléments du traitement curatif pris en considération sont :

- a. L'âge du malade au moment de l'intervention.
- b. La technique opératoire utilisée.
- c. Les détails opératoires.
- d. La surveillance post opératoire des malades qui est essentiellement clinique et permet d'apprécier :

- L'état local à la recherche d'une :
  - Infection de la paroi.
  - Fistule périnéale.
  - Sténose de l'anastomose.
- L'état général à la recherche de :
  - Signes d'occlusion.
  - Signes de péritonite ou d'entérocolite.

## **6- L'évolution : [88]**

L'évolution est appréciée en fonction de la satisfaction de nos malades et de leurs familles. Ainsi, l'évolution est jugée :

- a. Satisfaisante si :
  - Reprise du transit.
  - Absence de syndrome occlusif.
  - Absence de sténose.
  - Absence d'incontinence à long terme.
- b. Non satisfaisante si :
  - Occlusion.
  - Sténose.
  - Incontinence.
  - Ectropion muqueux.

## **7- La mortalité.**

# *RESULTATS*

Notre série regroupe 46 malades admis au service de Chirurgie Pédiatrique « A » de l'hôpital d'Enfant de Rabat pour la maladie de Hirschsprung entre 2000 et 2015, tout âge confondu et toute forme anatomique comprise. Au sein de notre série, 16 enfants ont été opérés selon la technique de Soave endoanal entre 2008 et 2015 et 30 enfants ont été opérés selon la technique de Duhamel entre 2000 et 2007. Une comparaison a été faite entre les deux groupes sur des données opératoires et les complications postopératoires. Les données comprenaient: La prise en charge initiale, l'âge au moment de l'intervention, la durée d'hospitalisation, les complications ainsi que l'évolution.

## **I. EPIDEMIOLOGIE :**

### **1- L'âge au moment du diagnostic**

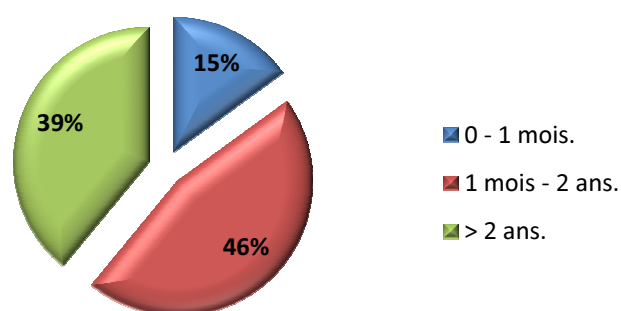
Dans notre série, l'âge au moment du diagnostic varie entre 2 jours et 11 ans, avec une moyenne de 2 ans :

- 18 cas (39%) diagnostiqués après l'âge de 2 ans.
- 21 cas (46%) diagnostiqués entre 1 mois et 2 ans.
- 7 cas (15 %) diagnostiqués entre 0 et 1 mois.

**Tableau présentant l'âge lors du diagnostic**

<b>Age</b>	<b>Malades</b>	<b>%</b>
<b>0-1 mois</b>	7	15
<b>1 mois – 2 ans</b>	21	46
<b>&gt; 2 ans</b>	18	39

**Répartition de l'âge lors du diagnostic dans notre série**



## **2- Le sexe :**

Parmi les 46 malades de notre série, on a trouvé 40 garçons (87%) et 6 filles (13%).

## **3- Niveau socio économique :**

Dans notre série de 46 cas, on a trouvé:

- 22 enfants vivent dans un milieu socio économique moyen (48%).
- 24 enfants vivent dans un milieu de bas niveau socio économique (52%).

#### **4- Les antécédents et les pathologies associées :**

- La notion de consanguinité chez 10 enfants (22%).
- La notion de cas similaire dans la famille chez aucun cas (0%).
  - o La notion d'une pathologie associée chez 3 malades (6,5%)
  - o 2 cas d'urétérohydronephrose bilatérale avec infection urinaire.
  - o 1 cas de maladie cœliaque sous régime sans gluten.

## **II. CLINIQUE :**

### **1- Symptomatologie clinique :**

#### **1-1- Chez le nouveau- né :**

Le diagnostic de MCC chez les 7 nouveau-nés de notre série, a été révélé par un retard d'émission de méconium (REM) et une constipation, un météorisme abdominal chez 4 malades et notion de vomissement avec un épisode subocclusif chez un seul malade.

**Tableau montrant la symptomatologie chez les patients de 1jour à 1 mois.**

<b>Symptôme</b>	<b>Nombre (7 cas)</b>	<b>%</b>
<b>REM</b>	7	100
<b>Constipation</b>	7	100
<b>Météorisme abdominal</b>	4	57
<b>Vomissement</b>	1	14
<b>Episode subocclusif</b>	1	14

### 1-2- Chez le nourrisson :

Le diagnostic du MCC a été posé devant les signes cliniques suivants :

**Tableau montrant la symptomatologie chez les patients de 1 mois à 2 ans.**

Symptômes	Nombre (21 cas)	%
<b>REM</b>	14	67
<b>Météorisme</b>	21	100
<b>Constipation</b>	12	57
<b>Vomissement</b>	8	38
<b>Alternance diarrhée-constipation</b>	4	19
<b>Syndrome occlusif</b>	2	10
<b>Entérocolite</b>	2	10

### 1-3- Chez l'enfant (> 2 ans) :

Un retard d'émission de méconium (REM) a été trouvé dans les antécédents de 7 malades.

Le tableau clinique est dominé par une constipation chronique chez tous les malades (18 cas) soignée par l'administration des laxatifs (suppositoires de glycérine) par voie intra-rectale. Un météorisme abdominal chez 16 malades,

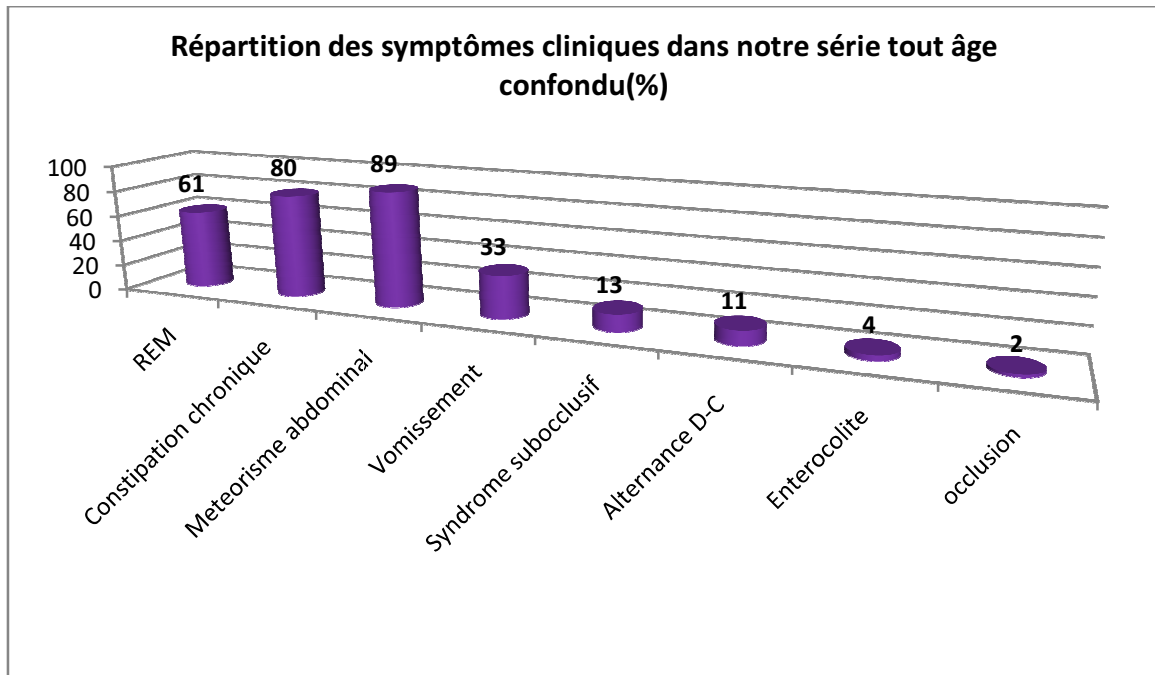
notion de vomissement chez 6 malades et un syndrome subocclusif chez 3 malades.

**Tableau montrant la symptomatologie clinique chez les enfants de plus de 2ans (%)**

<b>Symptômes</b>	<b>Nombre (18 cas)</b>	<b>%</b>
<b>Constipation chronique</b>	18	100
<b>Météorisme Abdominal</b>	16	89
<b>Vomissement</b>	6	33
<b>Syndrome subocclusif</b>	3	17
<b>Occlusion</b>	1	6
<b>REM (dans les antécédents)</b>	7	39

**Tableau récapitulatif des symptômes cliniques dans notre série tout âge confondu(%)**

<b>Symptômes</b>	<b>Nombre (46 cas)</b>	<b>%</b>
<b>REM</b>	28	61
<b>Constipation chronique</b>	37	80
<b>Météorisme abdominal</b>	41	89
<b>Vomissement</b>	15	33
<b>Alternance- diarrhée- constipation</b>	5	11
<b>Syndrome subocclusif</b>	6	13
<b>Entérocolite</b>	2	4
<b>Occlusion</b>	1	2



## 2- L'examen clinique :

### 2-1- Chez le nouveau-né :

L'examen clinique a trouvé : un nouveau né à terme en bon état général chez 5 malades, une altération de l'état général chez un seul malade et faible poids de la naissance chez un seul malade.

Une épreuve à la sonde positive avec un ballonnement abdominal modéré chez tous les nouveau-nés.

**Tableau récapitulatif des signes cliniques trouvés à l'examen chez les nouveau-nés de notre série**

Signe clinique	Nombre (7cas)	%
<b>AEG</b>	1	14
<b>Ballonnement abdominal</b>	7	100
<b>Epreuve a la sonde</b>	7	100

## **2-2- Chez le nourrisson et l'enfant :**

L'examen clinique a trouvé une altération de l'état général chez 5 malades et un retard staturo-pondéral (RSP) chez 17 malades.

Un ballonnement abdominal chez 38 malades, une épreuve à la sonde positive chez 10 malades, ainsi qu'un fécalome palpable au toucher rectal chez 11 malades.

**Tableau récapitulatif des signes cliniques trouvés à l'examen chez les nourrissons et les enfants de notre série**

<b>Signes cliniques</b>	<b>Nombre (39 cas)</b>	<b>%</b>
<b>AEG</b>	5	13
<b>RSP</b>	17	44
<b>Ballonnement abdominal</b>	38	97
<b>Epreuve à la sonde</b>	10	26
<b>Fécalome palpable</b>	11	28

## **III. BILAN PARACLINIQUE :**

### **1- Exploration radiologique :**

#### **1-1- Abdomen sans préparation(ASP) :**

L'ASP a été demandé chez tous nos patients, il a montré : **(Fig.11)**

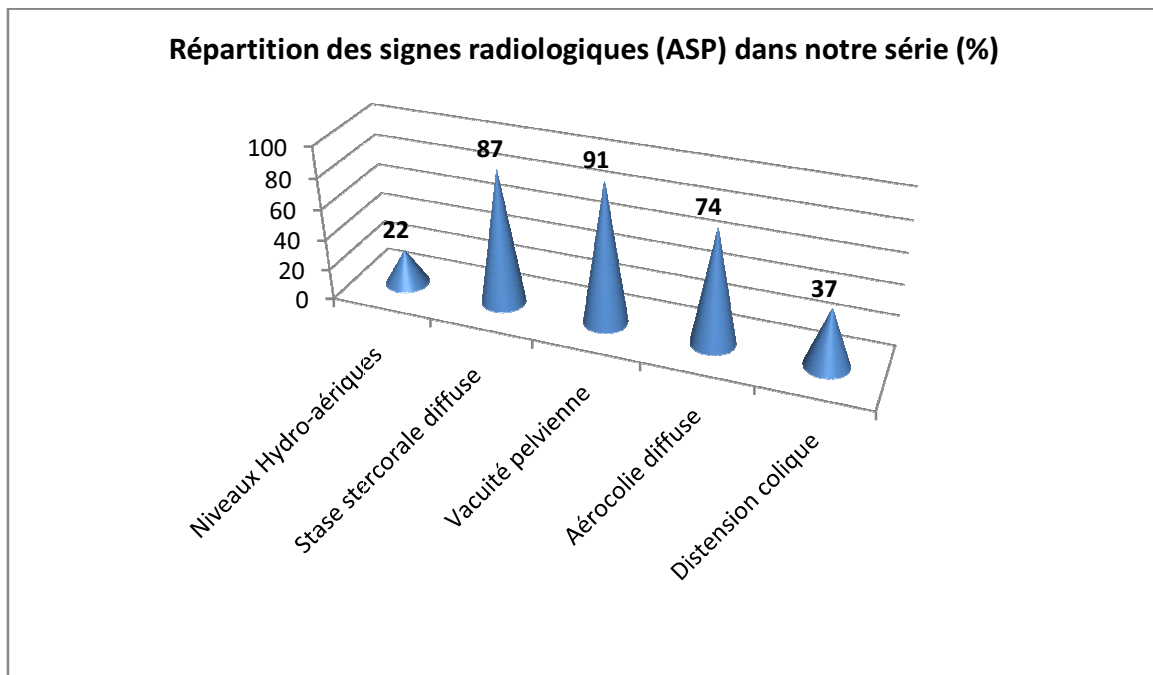
- Niveaux hydro-aériques : 10 cas.
- Stase stercorale diffuse : 40 cas.
- Vacuité pelvienne : 42 cas.
- Aérocolie diffuse : 34 cas.
- Distension colique : 17 cas.

**Tableau montrant la répartition des signes radiologiques en fonction des malades.**

<b>Images (ASP)</b>	<b>Nombre (46 cas)</b>	<b>%</b>
<b>Niveaux Hydro-aériques</b>	10	22
<b>Stase stercorale diffuse</b>	40	87
<b>Vacuité pelvienne</b>	42	91
<b>Aérocolie diffuse</b>	34	74
<b>Distension colique</b>	17	37



**Fig. 11 : ASP debout montrant une distension colique avec vacuite pelvienne (a gauche) et des niveaux hydro-aeriques (a droite).**



### **1-2- Lavement baryté (LB) :**

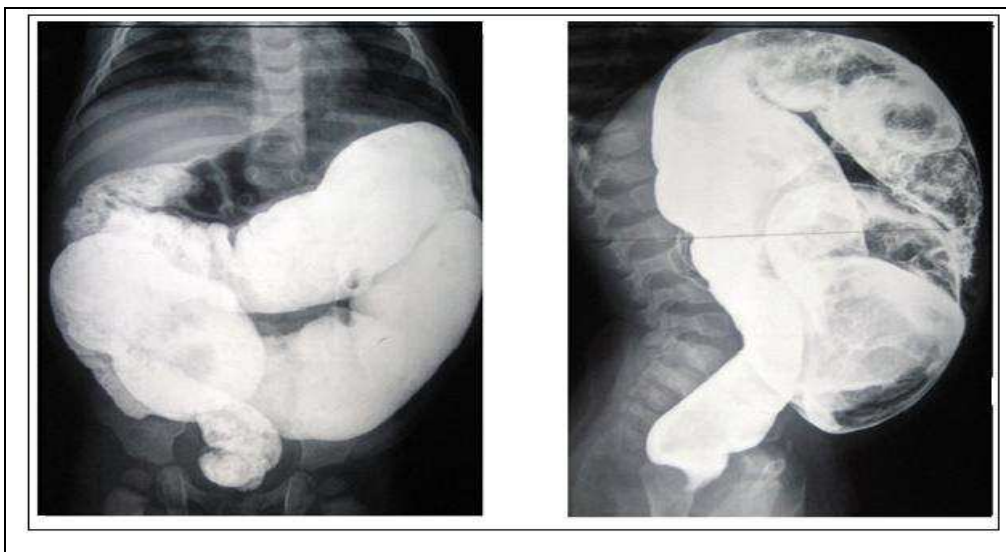
Le LB a été pratiqué chez tous les malades de notre série (46 cas).

- Une disparité du calibre trouvée chez 43 malades (93%).

- Les formes anatomiques trouvées :
  - La forme rectosigmoïdienne (la forme classique) chez 38 malades **(Fig.12)**
  - La forme rectale basse chez 6 malades
  - La forme étendue au côlon gauche chez 2 malades. **(Fig.13)**

**Tableau montrant les formes anatomiques trouvées au lavement baryté**

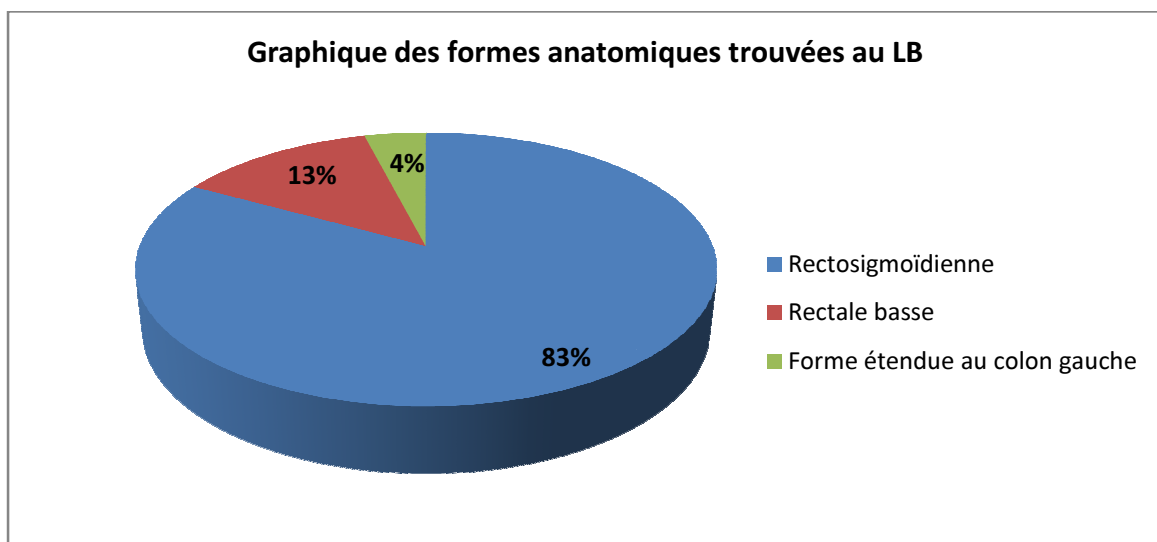
<b>Forme anatomique</b>	<b>Nombre (46 cas)</b>	<b>%</b>
<b>Rectosigmoïdienne</b>	38	83
<b>Rectale basse</b>	6	13
<b>Forme étendue au colon gauche</b>	2	4



**Fig.12 : Lavement baryté objectivant une forme recto-sigmoïdienne de la MH.**



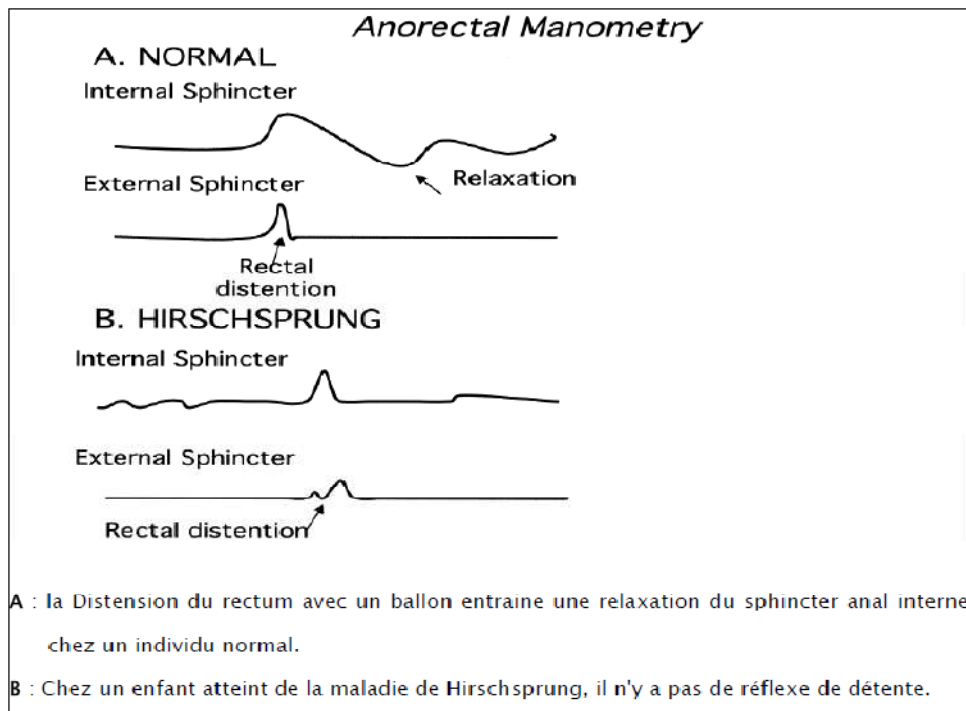
**Fig.13 : Lavement opaque: le rectum et le sigmoïde sont de calibre normal, le colon gauche est brusquement dilaté au niveau de la zone de transition.**



## **2- Rectomanométrie :**

Elle a été pratiquée chez 10 cas parmi les malades de notre série, devant la discordance clinico-radiologique à fin de confirmer le diagnostic de MCC (**Fig.14**), elle a été :

- Concluante dans 6 cas (60%).
- Difficile à interpréter dans 4 cas (40%).



**Fig.14 : Le réflexe recto-anal inhibiteur (RRAI). [53]**

### 3- Etude histologique :

Six malades (13%) parmi les malades de notre série ont bénéficié d'une biopsie rectale chirurgicale qui a confirmé le diagnostic de MCC, pour tous les autres malades le lavement baryté a été suffisant pour poser le diagnostic de MCC.

## **IV. TRAITEMENT :**

### **1- Prise en charge initiale :**

#### **1-1- Nursing : [67]**

Le nursing permet d'assurer quotidiennement une vidange complète des selles et des gaz. Il constitue une étape primordiale dans la prise en charge des patients atteints de la maladie de Hirschsprung, permettant de prévenir la distension colique et la survenue d'épisodes d'entérocolite.

Dans notre série, 37 malades ont bénéficié d'un nursing, un échec a été observé chez 2 malades (5%) a cause de la forme anatomique étendu.

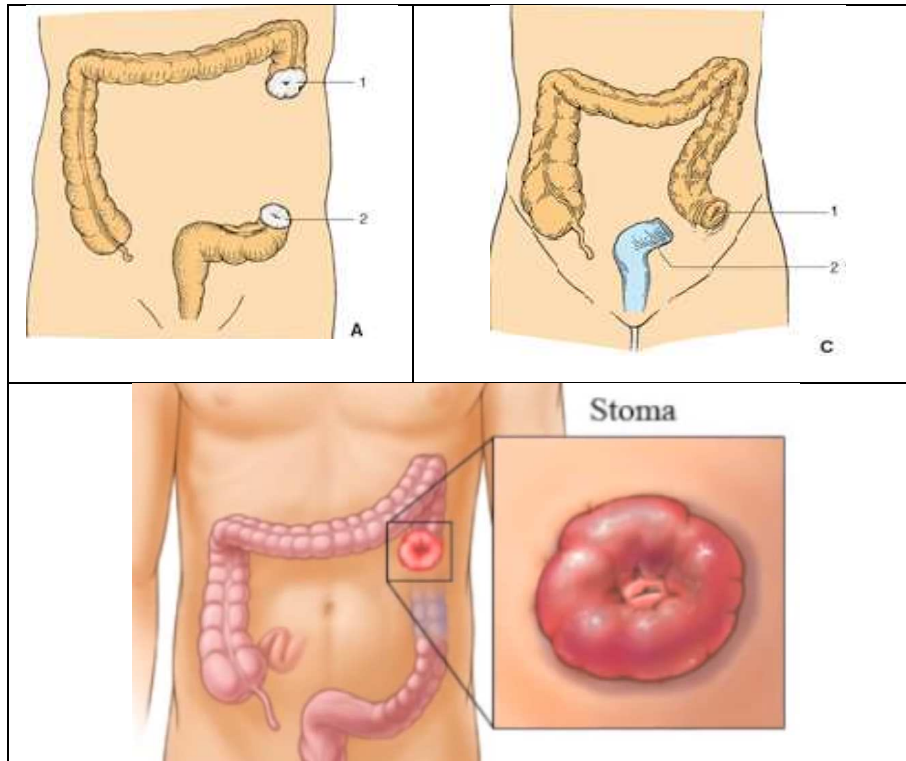
#### **1-2- Colostomie : (Fig.15)**

Elle a été réalisée chez 33 malades (72%), au niveau de l'angle colique droit.

Tous les malades (30 cas) qui ont été opérés selon la technique de Duhamel, ont subi une colostomie, 5 parmi ces patients (17%) ont présenté des complications post colostomie :

- 2 cas de sténose de la colostomie.
- 2 cas d'entérocolite.
- 1 cas de prolapsus.

Trois patients parmi les malades qui ont été opérés selon la technique de Soave endoanal (16 cas) ont subi une colostomie, un patient à l'âge de 2 mois, un à l'âge de 1 an et un autre a l'âge de 3 ans après un échec de nursing. Aucune complication post colostomie n'a été enregistrée chez ces malades.



**Fig.15 : La colostomie. [80]**

## **2- Traitement curatif :**

### **2-1- L'âge au moment de l'intervention :**

L'âge au moment de l'intervention varie entre 2 mois et 13 ans avec une moyenne de 2 ans et 1 mois chez les 30 malades opérés selon la technique de Duhamel, dont :

- 5 (17%) avant l'âge de 1 an.
- 11 (37%) entre 1 an et 2 ans.
- 14 (46%) après l'âge de 2 ans.

L'âge de l'intervention varie entre 3 mois et 4 ans avec une moyenne de 1 an et 1 mois chez les 16 malades opérés selon la technique de Soave endoanal, dont :

- 8 malades (50%) opérés avant l'âge de 1 an.
- 3 cas (19%) entre 1 an et 2 ans.
- 5 cas (31%) après l'âge de 2 ans.

## **2-2- Préparation du malade :**

Tous nos malades opérés (46 cas), ont bénéficié d'une préparation pré opératoire locale et générale :

- Un bilan pré opératoire systématique a été fait contenant :
  - Hémogramme, VS, CRP, ionogramme, glycémie, calcémie, protéinurie.
  - TP, TCA.
  - Bilan rénal et bilan hépatique.
- Une préparation générale consiste à corriger les troubles hémodynamiques et hydro-électrolytiques et l'administration d'une antibiothérapie prophylactique :
  - La correction des troubles hydro-électrolytiques chez 5 malades (11 %).
  - La correction de l'anémie chez 9 malades (20%)
  - Une antibioprofylaxie pré et post opératoire à base de Methronidazole chez tous les malades (100%).
- Une préparation colique :
  - Un régime sans résidus suivi, 2 à 3 jours avant l'intervention.
  - Préparation locale à l'aide de lavements évacuateurs par du sérum physiologique durant les 48 heures préopératoires, à raison de 2 lavements/ jour pendant 2 jours.

### **2-3- Nature de l'intervention :**

#### **L'intervention de Swenson (abaissement colo-anal) :**

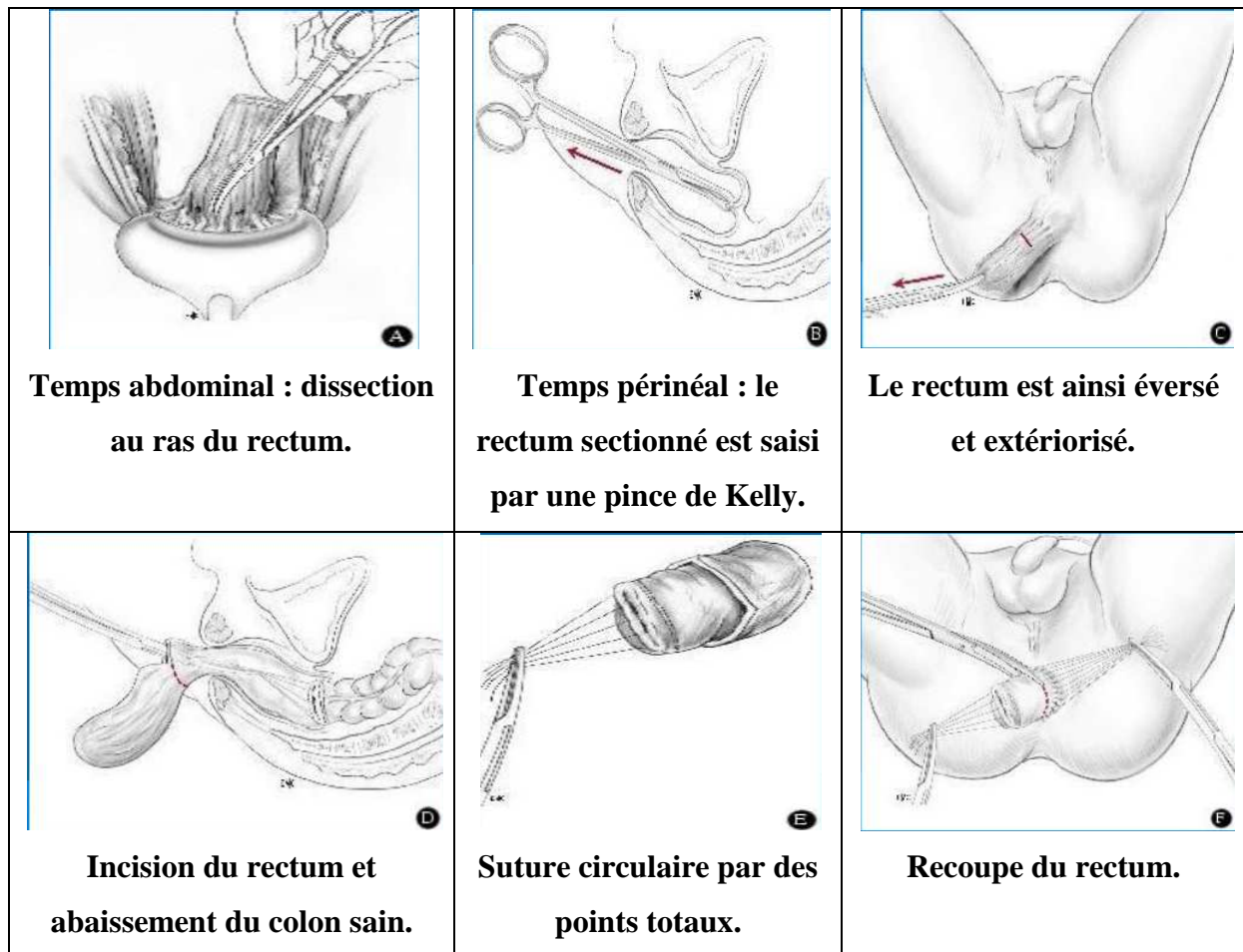
Elle consiste à faire une anastomose coloanale directe [64]. L'incision est oblique, transrectale ou para-rectale gauche depuis le pubis, elle circonscrit la colostomie de proche amont et monte au dessus de l'ombilic. Les deux anses de la colostomie sont refermées temporairement pour éviter la contamination. La dissection se fait de haut en bas et circulairement strictement au contact de la paroi rectale, et elle est menée au-delà du releveur, le doigt pelvien et le doigt périnéal doivent être presque en contact. Il faut alors libérer le segment sain et son arcade nourricière. A l'aide d'une pince intra-anales, le rectum est éversé et extériorisé. On lui imprime une incision oblique à 0,5cm de la ligne muco-cutanée en arrière et à 2cm en amont. Le colon sain est descendu en évitant torsion et traction excessive. L'anastomose colo-anale est réintégrée dans le pelvis et le temps abdominal se termine par péritonisation et fermeture pariétale.

#### **(Fig.16)**

Limites de la technique : [64,91,98,99] : Cette technique est donc une intervention complète et logique qui traite à fond la maladie de Hirschsprung, et qui convient aussi bien aux formes habituelles qu'aux formes courtes ou étendues.

Le principal inconvénient de cette méthode est la dissection de l'ampoule rectale, très difficile chez le petit et pouvant laisser une incontinence anale et urinaire. Cette technique présente d'autres risques :

- Lâchage de l'anastomose.
- Risque de rétrécissement de l'anastomose et de récidives par insuffisance de résection vers le bas.
- Les sténoses postopératoires précoces.
- Le risque de complications urinaires et sexuelles à long terme.
- Constipation, entérocolite.
- Mortalité.



**Fig.16 : Les étapes de l'intervention selon la technique se SWENSON. [84, 89]**

### **L'abaissement colique selon la technique de Duhamel [21,65] :**

Publiée par Duhamel en 1956, c'est une intervention abdomino-transanale. La dilatation forcée est le premier geste à faire. Le rectum est isolé et fermé. Le reste du côlon aganglionnaire est réséqué ainsi qu'une partie du côlon dilaté pour lui donner un diamètre plus congruent. Puis, l'espace retrorectal est clivé. Deux points tracteurs sont placés à 1cm de la marge ano-cutanée et une incision endoanale est faite sur l'hémi-circonférence postérieure. Une pince courbe périnéale monte le long de l'espace pré-sacré et va prendre le côlon sain et l'abaisser sans torsion ni traction excessive. Après avoir ouvert le côlon sain, l'anastomose des murs postérieurs du côlon et du canal anal est faite. Deux longues pinces de Kocher sont placées en « V », une lame dans le rectum, l'autre dans le côlon abaissé. Les pointes des pinces doivent arriver au sommet du rectum afin que l'on soit sûr que toute la face postérieure du rectum sera enlevée. Pour améliorer l'évacuation des selles avant la chute des pinces, on donne un coup de ciseau au niveau de l'éperon. **(Fig.17)**

Les complications : **[92,93,94,95]** C'est surtout la survenue d'incontinence anale si l'anastomose est faite trop bas au niveau du canal anal et aussi la formation de fécalome retenue dans la poche restante.

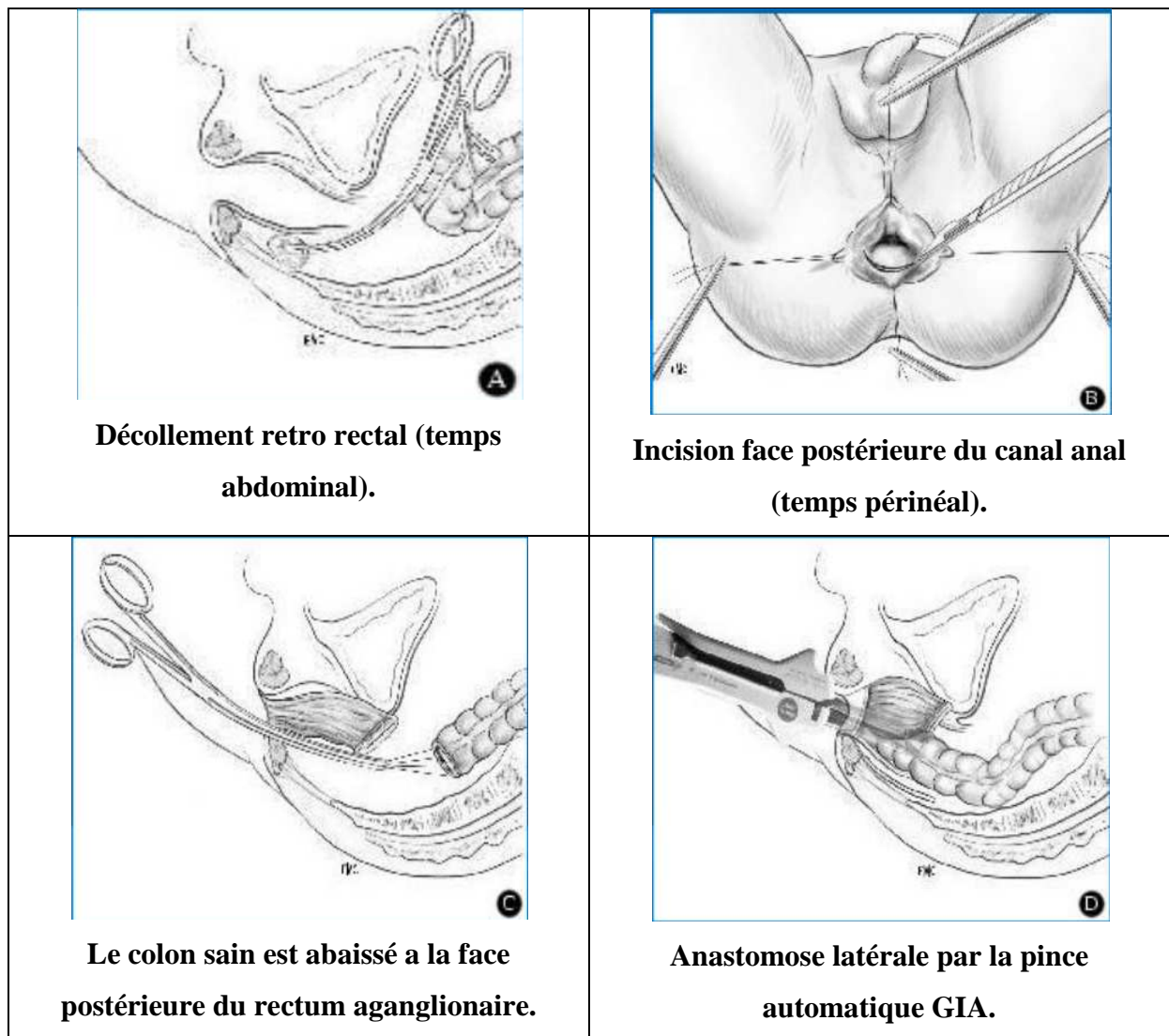
30 malades (65%) parmi les malades de notre série ont été opérés selon cette technique.

L'âge des patients au moment de l'intervention varie entre 2 mois et 13ans avec une moyenne de 2 ans et 1 mois.

23 malades (77%) ont une forme rectosigmoïdienne, 5 malades (17%) ont une forme rectale basse et 2 (6%) ont une forme étendue au côlon gauche.

Le nursing a été pratiqué chez 21 malades (70%), un échec a été observé chez deux malades.

Tous les malades opérés selon la technique de Duhamel ont subi une colostomie dont 5 cas ont présenté des complications post colostomie.



**Fig.17 : Les étapes de l'intervention selon la technique de DUHAMEL. [84, 89]**

## **L'intervention de Soave endoanal: [66]**

La voie transanale dans le traitement de la maladie de Hirschsprung a été décrite pour la première fois par Soave en 1964, puis modifiée par Boley qui a effectué l'anastomose coloanale durant l'abaissement transanal [63,69].

En 1980, So et al [70] ont rapporté 20 cas de nouveau-nés traités par voie transanale sans colostomie préalable. En 1995, Georgeson et al [70] ont rapporté la réalisation d'une mucosectomie transanale assistée par abord laparoscopique chez 12 enfants. Un an plus tard, Saltzman et al [71] ont décrit la mucosectomie transanale au lieu de la mucosectomie transabdominale dans la procédure conventionnelle de Soave [72].

### **Première description : (Fig.18) [19]**

Elle combine un temps abdominal et un temps périnéal.

Au temps abdominal, la musculature rectale est incisée circulairement, puis, le fourreau muqueux est disséqué de haut en bas jusqu'à la ligne pectinée. Au temps périnéal, après avoir libéré le côlon sain et son pédicule, on attire le cylindre muqueux par l'anus et on abaisse le côlon à travers le fourreau musculaire. Le temps abdominal est complété par la repéritonisation, la fermeture du cylindre musculaire sur le côlon et la fermeture pariétale sur drain de Penrose.

Le temps périnéal est complété par la suture du cylindre anal extériorisé avec le côlon abaissé. Au 10ème jour, il y'a eu accolement spontané et on pratique la résection de l'excès du côlon et l'anastomose coloanale muco-muqueuse.

Boley propose d'effectuer cette anastomose durant l'abaissement transanal. Toutes ces interventions peuvent être réalisées ou aidées par coelioscopie [68] permettant de remplacer les temps abdominaux.

### **Deuxième description : (Fig.19) [20]**

De la Torre-Mondragón et Ortega-Salgado [73], en 1998, ont effectué la mucosectomie et la colectomie, laissant un long manchon musculaire rectal de (5-7cm), par voie transanale exclusive sans abord laparotomique ou laparoscopique dans la prise en charge de la forme rectosigmoïdienne de la maladie de Hirschsprung (transanal endorectal pull through : TEPT). Ils ont rapporté une série de 5 cas avec un recul allant de 6 à 15mois. Ceci a été suivi par les travaux de Langer et al [74] et Albanese et al [75], depuis plusieurs modifications ont été décrites.

La voie transanale pure (TEPT) a radicalement révolutionné le traitement de la maladie de Hirschsprung [76]. Ce traitement en un seul temps garde une indication idéale dans les formes rectales et recto-sigmoïdiennes de la maladie.

Une autre modification a été décrite par l'équipe de Li et al[97], le Soave pull through transanal procédure modifiée(MSTPP), l'étude a été faite sur 140 patients entre 2002 et 2004, les changements consistaient à un remplacement de la dissection circonférentielle classique de la muqueuse rectale par une mucosectomie oblique, la dissection de la muqueuse rectale est débutée à 0,5 cm au dessus de la ligne pectinée sur la paroi postérieure et à 2-2,5cm plus haut sur la paroi antérieure . Le manchon musculaire est inversé et sortie de l'anus, il est alors raccourci à 3-4 cm et divisé par une incision en « V » au niveau de sa paroi postérieure puis renvoyé dans l'anus dans sa position normale. [86,96]

Ensuite l'anastomose entre le côlon sain et le moignon anal doit être également faite obliquement.

Au cours de cette étude, ils ont observé une diminution significative des complications par rapport à ceux du Soave transanal classique à savoir l'entérocolite (9% par rapport à 19%), la constipation (5% par rapport à 10%), la sténose anastomotique (4% par rapport à 8%) avec recours à la dilatation anale pendant 3 mois par rapport à 6 mois pour le Soave transanal classique. **[83,85,87,97]** Le MSTPP laissant plus de muqueuse de la paroi antérieure et latérale préserve plus de terminaisons nerveuses et permet une meilleur continence anorectale. **[86]**

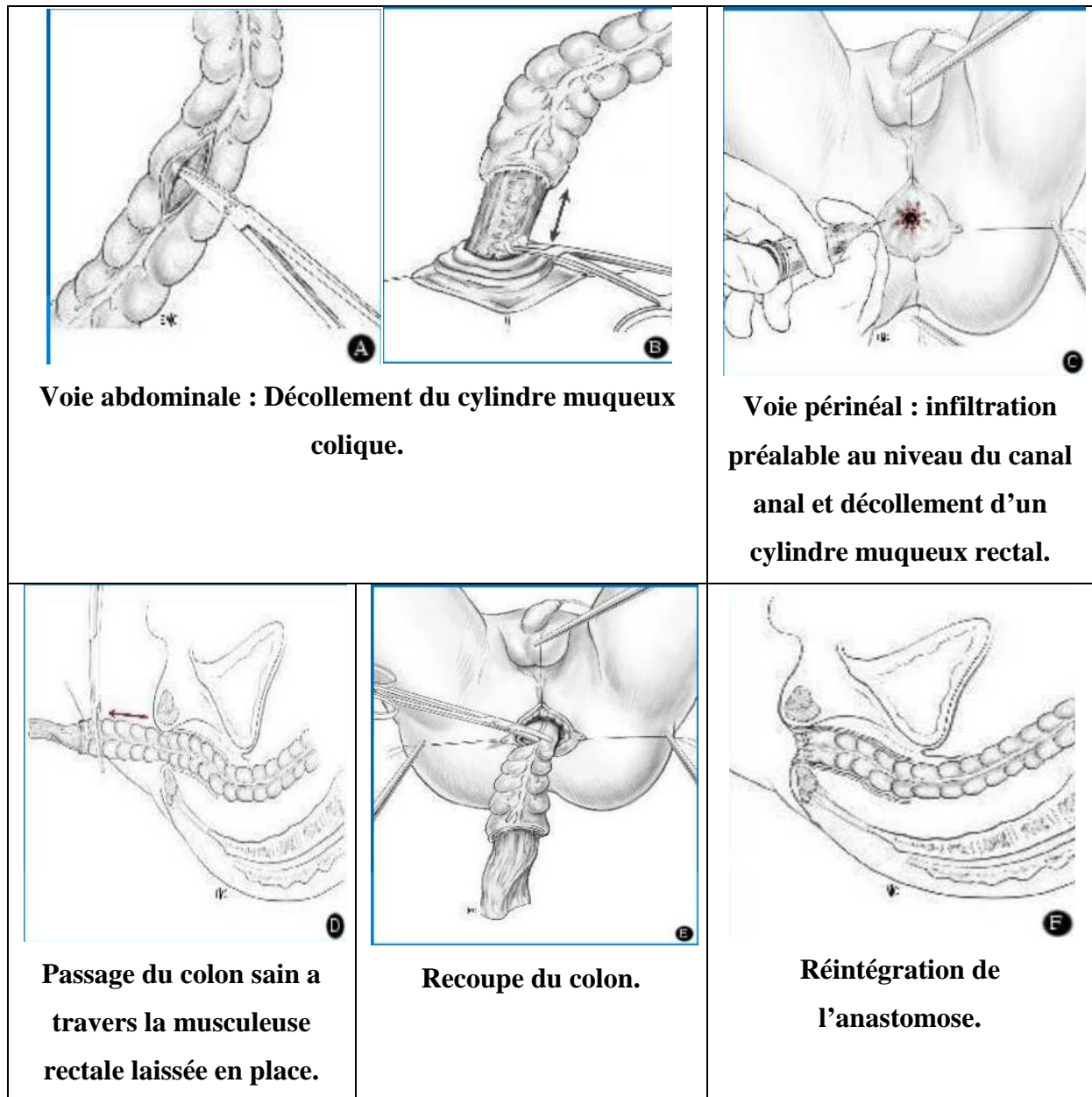
16 malades (35%) parmi les malades de notre série ont été opérés selon cette technique.

L'âge au moment de l'intervention varie entre 3 mois et 4 ans avec une moyenne de 1 an et 1 mois.

Tous les malades ont une forme rectosigmoïdienne.

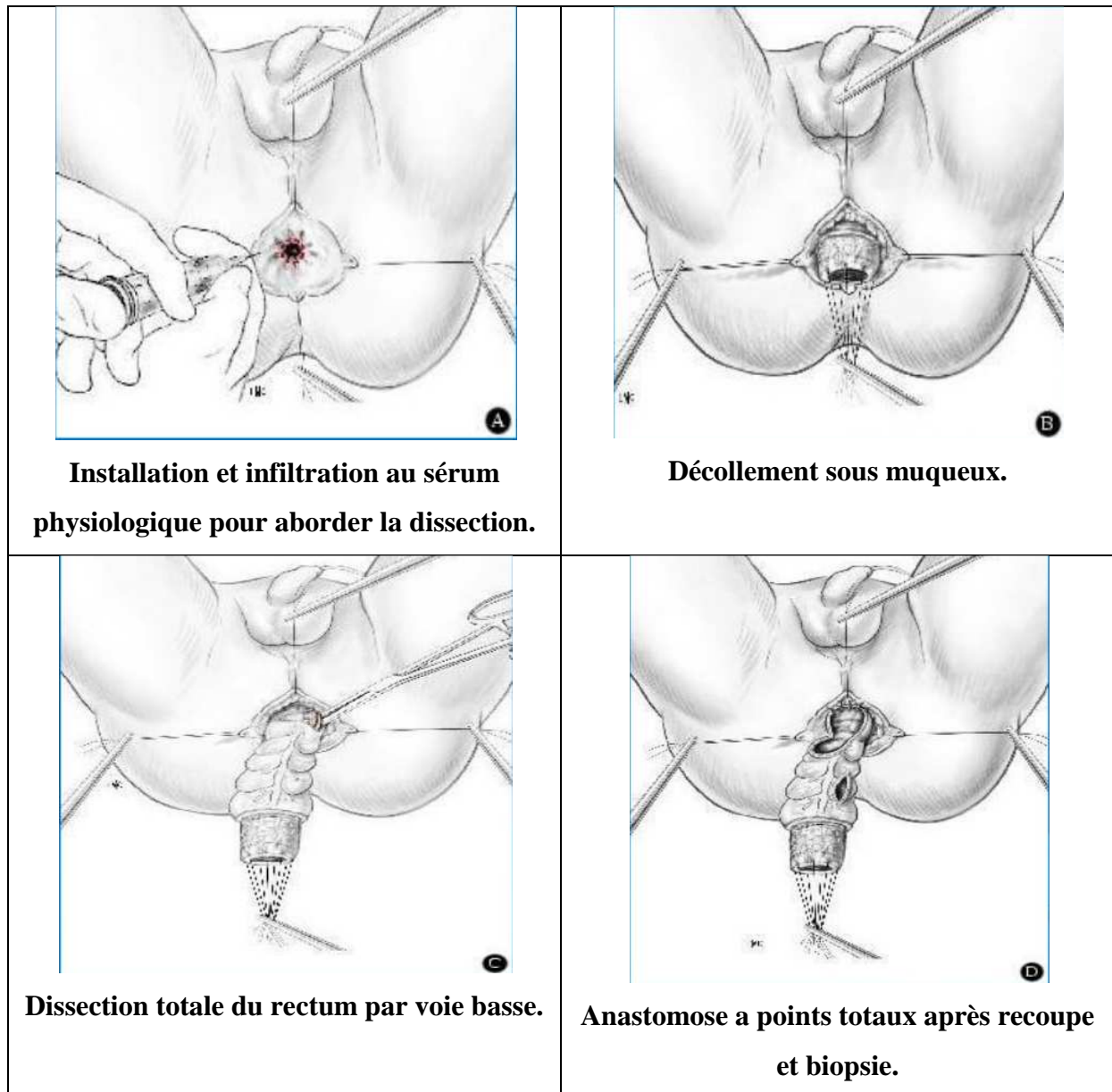
Le nursing a été pratiqué chez tous les malades (16 cas).

Trois malades ont subi une colostomie devant un échec au nursing, sans complication post colostomie enregistré.



**Fig.18 : Les étapes de l'intervention selon la technique de SOAVE en deux temps.**

[84, 89]



**Fig.19 : Les étapes de l'intervention selon la technique de SOAVE ENDOANAL en un seul temps. [84, 89]**

### **3- Résultats thérapeutiques :**

#### **3-1- Détails per et post opératoires :**

- Pour les patients opérés selon la technique de Soave endoanal :

- Le temps opératoire moyen était de 90minutes.
- Les pertes sanguines étaient minimales et la transfusion sanguine peropératoire n'avait pas d'indication. La longueur du côlon réséqué était conditionnée par le résultat de l'examen extemporané qui a été réalisé chez tous nos patients.
- Aucun patient n'a nécessité une conversion laparotomique ou laparoscopique.
- L'alimentation orale était débutée le même jour de l'intervention.
- La durée d'hospitalisation était :
  - Minimum : 2 jours.
  - Maximum : 4 jours.
- Pour les patients opérés selon la technique de Duhamel :
  - Le temps opératoire moyen était de 156min.
  - Les pertes sanguines étaient estimées en moyenne à 95 ml.
  - l'alimentation orale était débutée à 36heures du post opératoire.
  - La durée d'hospitalisation était :
    - Minimum : 3 jours.
    - Maximum : 14 jours.

### **3-2- Complication post opératoire selon les techniques chirurgicales:**

#### **A- L'intervention de Duhamel :**

Parmi les 30 malades qui ont été opérés selon cette technique, 21 ont eu une complication en post opératoire, repartis comme suit :

- Infection de la paroi : 4 cas.
- Occlusion sur bride : 3 cas.

- Syndrome subocclusif : 3 cas.
- Lâchage de suture : 3 cas.
- Entérocolite : 3 cas.
- Péritonite post opératoire : 2 cas.
- Constipation : 2 cas.
- Septicémie : 1 cas.

**B- L'intervention de Soave endoanal :**

Aucune complication n'a pas été enregistrée chez les 16 malades qui ont été opérés selon cette technique.

**Tableau récapitulatif des complications post opératoires selon les différentes techniques chirurgicales dans notre série (%).**

<b>Technique /complication</b>	<b>Duhamel (30 cas)</b>	<b>Soave endoanal (16 cas)</b>
<b>Infection de la paroi</b>	13,4 %	0 %
<b>Occlusion</b>	10 %	0 %
<b>Syndrome sub- occlusif</b>	10 %	0 %
<b>Lâchage de suture</b>	10 %	0 %
<b>Entérocolite</b>	10 %	0 %
<b>Péritonite</b>	6,6 %	0 %
<b>Constipation</b>	6,6 %	0 %
<b>Septicémie</b>	3,3 %	0 %
<b>Sténose de l'anastomose</b>	0 %	0 %

### **3-3- L'évolution a long terme :**

#### **Pour les patients qui ont été opérés selon la technique de Duhamel:**

- Seulement 17 malades (57%) ont été suivis après le traitement curatif, dont :
  - 11 patients (65%) ont bien évolué avec 1 à 3 selles par jour sans souillure entre les selles.
  - 2 malades (12%) ont présenté un bon transit, 1 à 3 selles par jour avec souillure entre les selles sans éperon.
  - 4 malades (23%) ont présenté une encoprésie et ont bénéficié d'une résection de l'éperon.
- Les autres malades (13 malades) :
  - 6 malades ne sont pas revenus après la fermeture de la colostomie.
  - 7 malades ne sont pas revenus pour la fermeture de la colostomie.

#### **Pour les patients qui ont été opérés selon la technique du Soave endoanal :**

La surveillance à long terme a été assurée pour tous les patients (16 malades) avec bonne évolution :

- La reprise d'un transit normal à raison de 1 à 3 selles par jour sans souillure entre les selles chez tous les 16 malades (100%)
- La reprise d'une courbe staturo pondérale normale chez tous les 16 malades (100%).
- Absence de complications à long terme.
- Absence de sténose au niveau de l'anastomose.

### **3-4- Mortalité :**

Aucun décès n'a été signalé dans notre série.



*DISCUSSION*

## **I. GENERALITES :**

### **1- Epidémiologie :**

La maladie de Hirschsprung est une affection multifactorielle. Sa fréquence est estimée à 1/5000 naissances avec une nette prédominance masculine [35].

Le sexe ratio garçons-filles est de 4/1 dans les formes recto sigmoïdiennes et de 2/1 à 1/1 dans la forme totale. Ainsi, le sexe ratio s'équilibre au fur et à mesure que la longueur de l'aganglionose augmente [36,37].

L'âge de sa découverte varie entre les premiers jours de vie et l'âge de 14 ans, avec quelques cas exceptionnels décrits chez l'adulte et retrouvés surtout dans les pays sud-asiatiques. Cette affection peut être familiale ou sporadique [38]. Environ 3 à 5% des frères et 1% des sœurs, des enfants à court segment de la maladie sont également atteints [39].

Toutefois, le risque est sensiblement plus élevé (12,4 à 33 %) dans la fratrie des enfants avec une forme colique totale de la MH [40]. La maladie de Hirschsprung peut également être associée à des anomalies neurologiques, cardio-vasculaires, urologiques, gastro-intestinales. Le syndrome de Down, la trisomie 21 est la plus fréquente anomalie chromosomique associée à la maladie (10%) [35].

*Nous avons effectué une comparaison avec des séries faites au Maroc :*

CHU de Fès : étude faite au service de Chirurgie Pédiatrique de CHU de Fès en 2008 durant 6 ans, à propos de 26 cas opérés selon la technique de Soave. [42]

Oujda : étude fait au service de chirurgie infantile de l'hôpital El Farabi de Oujda en 2000 a propos de 17 cas colligés en 7 ans. [43]

CHU Casa : étude faite au service de la Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique de l'hôpital d'Enfant de Casablanca en 1993, à propos de 186 cas colligés en 15 ans. [41]

La comparaison a été faite aussi avec des séries internationales.

Dans notre série, les éléments précisés étaient :

### **1-1- L'âge :**

Il correspondait à l'âge au moment du diagnostic. Il variait entre 2 jours et 11 ans avec une moyenne de 2ans.

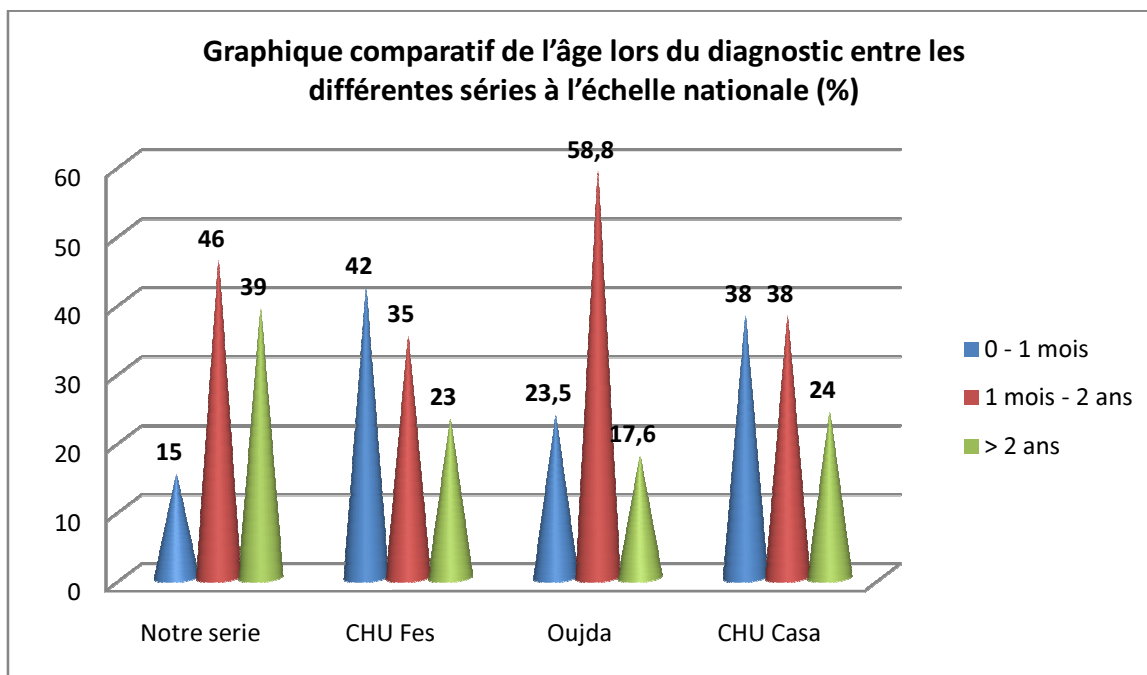
**Tableau comparatif de l'âge lors du diagnostic entre les différentes séries à l'échelle nationale. (%)**

<b>Age /séries</b>	<b>Notre série</b>	<b>CHU Fès</b>	<b>Oujda</b>	<b>CHU Casa</b>
<b>0-1mois</b>	15	42	23,5	38
<b>1mois-2ans</b>	46	35	58,8	38
<b>&gt;2ans</b>	39	23	17,6	24

L'âge du diagnostic dans notre série est plus tardif que dans les autres séries, il témoigne d'un retard de consultation plus grand que dans les autres centres.

A l'échelle internationale, Soave rapporte dans une série de 178 malades, le diagnostic a été fait :

- Avant l'âge de 2 mois : 64 cas (34%)
- 2 mois – 2 ans : 75 cas (42%)
- Après l'âge de 2 ans : 42 cas (24%)



### 1-2- Le sexe :

**Tableau comparatif montrant la répartition du sexe dans les différentes séries à l'échelle nationale (%)**

Sexe/séries	Notre série	CHU Fès	Oujda	CHU Casa
<b>Garçons</b>	87	80,7	70,6	76
<b>Filles</b>	13	19,3	29,4	24

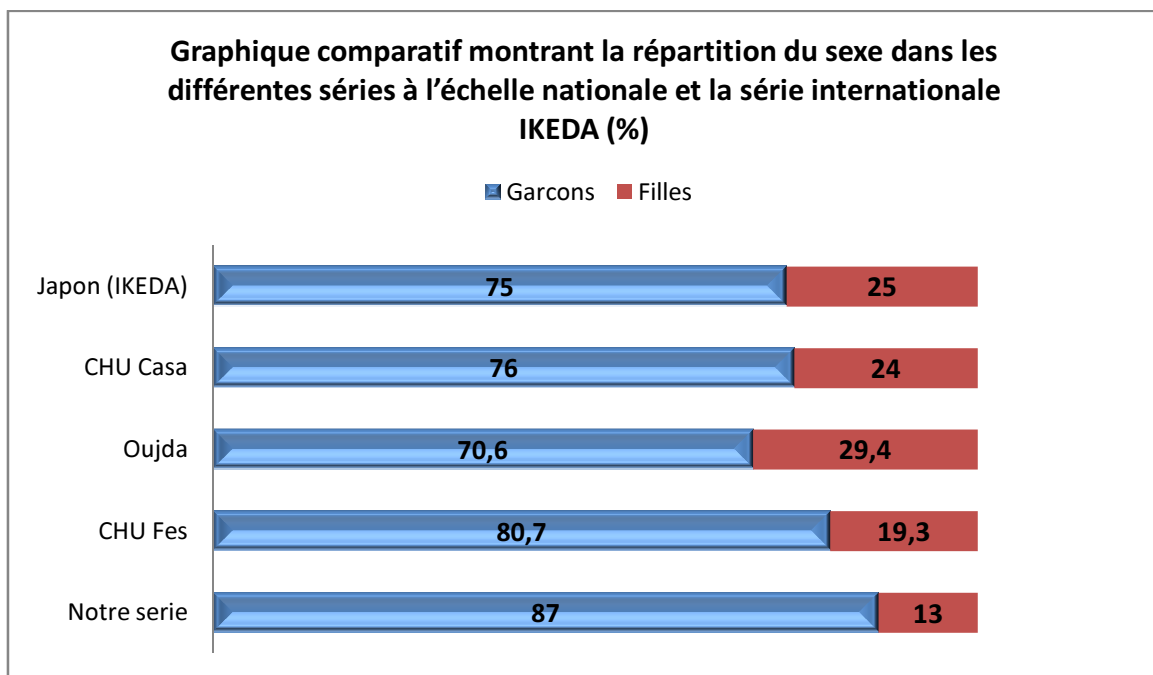
Dans notre série on trouve 40 garçons et 6 filles ce qui signifie une nette prédominance masculine avec un sexe ratio 6/1.

**Tableau comparatif du sexe ratio garçons/filles dans les séries marocaines et la série internationale japonaise**

Série	Notre série	CHU Fès	Oujda	CHU Casa	Japon
<b>Sexe ration</b>	6/1	4/1	3/1	3/1	3/1

L'étude japonaise a été effectuée par IKEDA sur 1628 malades. [48]

On note une prédominance masculine pour toutes les séries



**1-3- Les antécédents :**

Dans notre série, on a trouvé :

- La notion de consanguinité chez 10 enfants (22%).
- Pathologies associées chez 3 malades (6,5%) :
  - o 2 cas d'urétérohydronephrose bilatérale avec infection urinaire.
  - o 1 cas de maladie cœliaque sous régime sans gluten.

Dans la série du CHU de Fès, une pathologie associée a été rapportée dans 23% des cas.

Dans la série d'Oujda, une pathologie associée a été rapportée dans 17,6% des cas.

Dans la série du CHU de Casablanca, une pathologie associée a été rapportée dans 9% des cas, dominée par la trisomie 21.

IKEDA [46] rapporte une pathologie associée chez 11,1% des cas.

L'existence de formes familiales a été rapportée par toutes les séries, ce qui conforte l'hypothèse d'une étiologie génétique de la MH.

## **2- Clinique :**

### **2-1- La symptomatologie clinique :**

Les symptômes du mégacôlon congénital vont de l'occlusion néonatale à la constipation chronique progressive chez les enfants plus âgés [15,39,40].

Le retard d'émission de méconium, au-delà de 24 heures de vie, constitue le symptôme primordial de cette affection (90% des cas). D'autres signes digestifs peuvent exister :

- Constipation.
- Distension abdominale.

- Refus de tétée.

Le syndrome occlusif s'installe plus tardivement avec des vomissements bilieux voire même fécaloïdes et un ballonnement abdominal. L'examen clinique trouve un tympanisme abdominal et l'épreuve à la sonde entraîne souvent une débâcle diarrhéique (épreuve à la sonde positive).

Il faut noter que environ 10% des patients atteints de la maladie de Hirschsprung se présentent avec une entérocolite [39].

En dehors de la période néonatale, le tableau clinique est fait d'une constipation chronique avec des épisodes obstructifs. L'examen clinique trouve le plus souvent un retard de croissance avec un abdomen distendu et parfois un fécalome palpable, alors que le toucher rectal peut trouver une ampoule rectale vide.

Chez nos patients ainsi que pour les autres séries étudiés, les signes cliniques selon les tranches d'âge étaient repartis comme suit:

#### **A. Chez le nouveau né :**

Le MCC a été révélé chez les 7 nouveau-nés de notre série, par un retard d'émission de méconium et une constipation (100%), chez 4 patients par météorisme abdominal (57%) et notion de vomissement avec un épisode subocclusif chez un seul malade (14%).

Dans la série d'Oujda, 67% des malades ont présenté un retard d'émission de méconium, une ONN révélatrice dans 67% des cas.

Au CHU Casa, 76% des malades ont présenté un retard d'émission de méconium, 70% ont présenté une ONN et 18% une entérocolite.

Les chiffres obtenus sont peu significatifs vu le nombre peu important des patients dans cette tranche d'âge.

A l'échelle internationale, Pellerin [45] a rapporté une ONN révélatrice dans 55%.

### **B. Chez le nourrisson :**

Le MCC est le plus souvent retrouvé à la suite d'un météorisme abdominal et d'une constipation.

Dans notre série, 100% des malades ont été révélés par un météorisme abdominal, 67% des malades ont été révélés par un retard d'émission de méconium, 57% par une constipation, 38% par des vomissements et 10% des cas ont présenté une entérocolite.

Dans la série d'Oujda, 80% des malades ont présenté une constipation, 60% un retard d'émission de méconium.

Au CHU Casa, 80% des malades ont présenté un REM, 80% une constipation et 38% ont été révélés par une complication (10% occlusion et 28% péritonite).

### **C. Pour l'enfant plus de 2 ans :**

La constipation chronique évoluant depuis plusieurs mois ou années a été présentée par tous les enfants de notre série, 89% des malades ont été révélés par un météorisme abdominal associé à la constipation, 6% des malades ont été révélés par une occlusion.

Au CHU de Fès, 38,5% ont présenté une occlusion, 57,5% une constipation chronique et 7,7% une entérocolite

Dans la série d'Oujda, 100% des malades ont présenté une constipation chronique.

Au CHU Casa ,91% des malades ont présenté une constipation chronique, 50% des météorismes et 34% un syndrome occlusif..

### **2-2- L'examen clinique :**

En ce qui concerne notre série, l'examen clinique a objectivé les signes cliniques suivants :

**Tableau récapitulatif des signes cliniques trouvés à l'examen chez tous les malades de notre série. (%)**

<b>Signes cliniques/ malades</b>	<b>%</b>
<b>AEG</b>	13
<b>RSP</b>	37
<b>Ballonnement abdominal</b>	98
<b>Epreuve à la sonde positive</b>	37
<b>Fécalome palpable</b>	24

On remarque que les signes les plus fréquentes trouvées à l'examen clinique sont le ballonnement abdominal et le RSP (-2DS).

### **3- Examens paracliniques :**

#### **3-1- Explorations radiologiques [49,50] :**

##### **a- Abdomen sans préparation (ASP) :**

Un cliché standard d'abdomen sans préparation (ASP) de face debout, de face couchée et un rayon horizontal est demandé à la recherche d'un épanchement gazeux.

Le signe direct du mégacôlon congénital est la visualisation d'une vacuité pelvienne, témoin d'un rectum de petit calibre et souvent vide d'air.

Les signes indirects sont ceux d'un syndrome occlusif :

- Distension colique.
- Niveaux hydro-aériques coliques.

L'ASP peut aussi retrouver, au stade de complication, soit un pneumopéritoine [51], témoin d'une perforation le plus souvent diastatique du cæcum, soit une pneumatose intestinale, voire à un stade plus avancé une pneumatose portale témoin d'une entérocolite aiguë sévère.

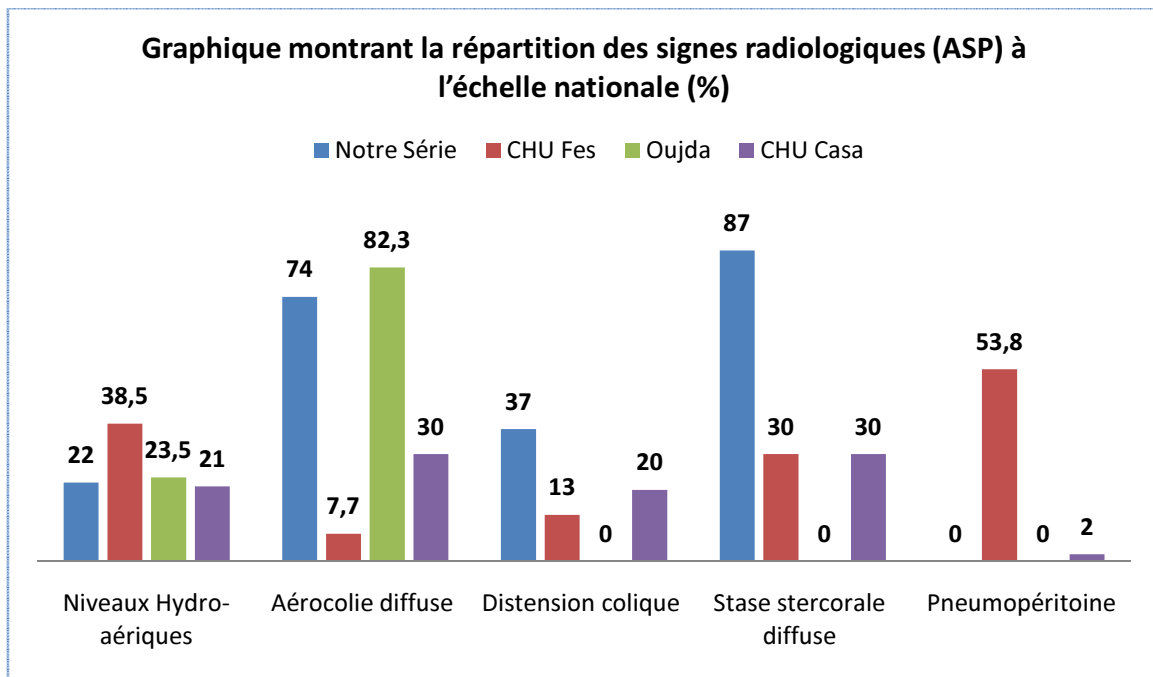
L'ASP a été réalisé chez tous nos patients.

Dans notre série, la visualisation d'une vacuité pelvienne été présente chez 42 malades (91%).

**Répartition des signes radiologiques en fonction des malades à l'échelle nationale. (%)**

<b>Image/séries</b>	<b>Notre série</b>	<b>CHU Fès</b>	<b>Oujda</b>	<b>CHU Casa</b>
<b>Niveaux Hydro-aériques</b>	22	38,5	23,5	21
<b>Aérocolie diffuse</b>	74	7,7	82,3	30
<b>Distension colique</b>	37	13	----	20
<b>Stase stercorale diffuse</b>	87	30	----	30
<b>Pneumopéritoine</b>	0	53,8	0	2

On note une rareté des images radiologiques évoquant une complication, ceci peut être expliqué par le biais de sélection dans la prise en charge des complications au service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques.



### **b- Lavement baryté :**

Le lavement opaque est un élément diagnostique majeur ; cependant, son interprétation peut être délicate dans les premiers jours de vie, lorsque le transit ne s'est pas encore installé.

Le lavement baryté est contre-indiqué en cas d'entérocolite, de péritonite, ou dans les suites immédiates d'une biopsie chirurgicale.

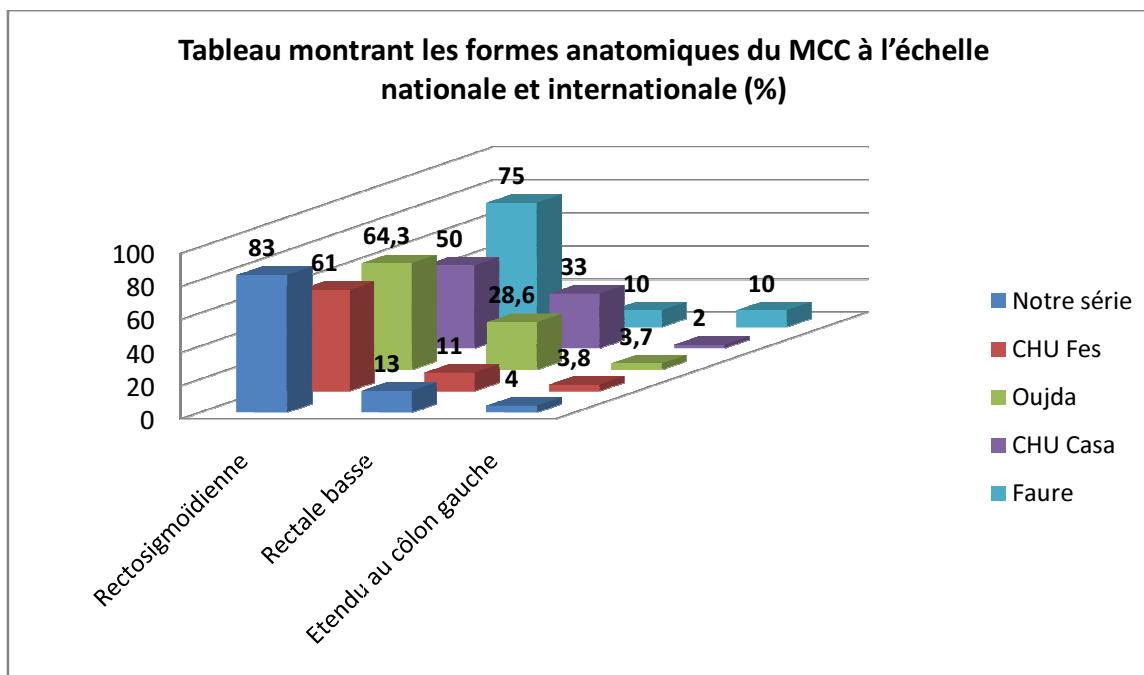
Le principal signe retrouvé dans la maladie de Hirschsprung est la disparité de calibre qui correspond à la zone de transition située entre le segment proximal sain et le segment distal pathologique. Le lavement baryté permet ainsi d'avoir une idée sur la forme anatomique de la maladie.

Tous nos patients ont bénéficié d'un index baryté qui a permis d'orienter le diagnostic et d'avoir une idée sur la forme anatomique :

**Tableau montrant les formes anatomiques du MCC à l'échelle nationale et internationale (%)**

<b>Forme anatomique</b>	<b>Notre série</b>	<b>CHU Fès</b>	<b>Oujda</b>	<b>CHU Casa</b>	<b>Faure [14]</b>
<b>Rectosigmoïdienne</b>	83	61	64,3	50	75
<b>Rectale basse</b>	13	11	28,6	33	10
<b>Etendu au côlon gauche</b>	4	3,8	3,7	2	10

La forme recto sigmoïdienne reste la plus fréquente dans les séries nationales et internationales.



### 3-2- Explorations non radiologiques :

#### a- Manométrie rectale [40] :

La rectomanométrie recherche le réflexe recto-anal inhibiteur (RRAI) qui est absent dans le mégacôlon congénital. Elle est surtout utile dans les formes courtes pour lesquelles les examens radiologiques ne sont pas toujours concluants. Cet examen peut montrer, en plus de l'absence du RRAI, un état de contraction permanente du segment aganglionnaire.

Ce réflexe, absent chez le nouveau-né, est retrouvé vers la deuxième ou la troisième semaine de vie.

Récemment, une technique micro-manométrique a été développée par Benninga et al [54], spécialement conçue pour le diagnostic néonatal de la maladie de Hirschsprung.

Dans notre série, la manométrie a été pratiquée chez 10 malades, devant la discordance clinico-radiologique, à la recherche du reflexe recto-anal inhibiteur (RRAI). Elle est revenue positive (absence du RRAI) dans 6 cas (60%) et difficile à interpréter dans 4 cas (40%).

#### **b- Biopsie rectale :**

Le diagnostic définitif de la maladie de Hirschsprung est basé sur l'évaluation histologique d'une biopsie rectale. C'est, en effet, l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus myentériques et l'hyperplasie schwannienne qui l'accompagne qui vont affirmer la maladie. Ce sont Swenson et al [18,55], qui ont introduit cette méthode diagnostique. Deux types de biopsie peuvent être réalisés :

- **La biopsie rectale par aspiration** : Réalisée à la pince de Noblett [56] permet d'obtenir de la muqueuse et de la sous-muqueuse, parfois de la musculuse, et peut être faite sans anesthésie générale. La biopsie doit être réalisée suffisamment haut (2cm chez le nouveau-né ou nourrisson, 3cm chez l'enfant).
- **La biopsie rectale chirurgicale** : Elle permet d'obtenir muqueuse, sous-muqueuse et musculuse. Elle nécessite une anesthésie générale ou une rachianesthésie. Celle-ci est réalisée lorsque la biopsie à la pince de Noblett ne permet pas de conclure ou s'il existe un doute avec une pseudo-obstruction intestinale chronique, puisque la preuve de celle-ci ne peut être apportée que par la description d'une hypertrophie des filets nerveux dans la musculuse [57,58].

Dans notre série, la biopsie rectale chirurgicale a été pratiquée chez 6 patients et a permis de confirmer le diagnostic de la maladie de Hirschsprung.

Dans la série d'Oujda, a permis de confirmer le diagnostic dans 90% et difficile à interpréter chez 10%.

Au CHU Casa, pour 94% des cas elle était concluante et pour 6% des cas difficile à interpréter.

Au CHU Gabriel Toure – Mali [44], la biopsie rectale chirurgicale a été pratiquée chez tous les malades (31 cas) et a permis de confirmer le diagnostic

#### **4- Traitement :**

##### **4-1- Prise en charge immédiate :**

Il s'agit le plus souvent d'un nouveau-né en occlusion basse pour lequel il convient de faire un diagnostic dans les quelques jours qui suivent la naissance. L'urgence est de rapidement évaluer le nouveau-né et de décider si celui-ci doit être ou non dérivé.

##### **a- Le nursing : [67]**

Une fois le diagnostic posé, des petits lavements au sérum physiologique, des massages abdominaux vont permettre de déballonner l'enfant en favorisant l'évacuation des selles. Certaines équipes préconisent des montées prudentes de sonde rectale, en sachant que le plus souvent la sonde, en butant au même endroit, fragilise la muqueuse à ce niveau et expose à la perforation.

Le nursing est jugé efficace sur l'amélioration clinique et radiologique. Si l'amélioration n'est pas notable dans les 48 heures ou devant l'apparition d'une fièvre ou d'un syndrome infectieux, il faut savoir rapidement réaliser une colostomie afin de ne pas exposer le patient à un risque d'entérocolite aiguë, complication la plus grave associée à une mortalité élevée en période néonatale [62].

Parmi les malades de notre série, 37 malades (80,4%) ont bénéficié d'un nursing, un échec a été observé chez 4 malades (11%).

Au CHU Fès, 54% des patients ont bénéficié du nursing.

A Oujda, 94% des patients ont bénéficié du nursing.

Au CHU Casa, 73% des malades ont bénéficié d'un nursing avec succès dans 60% des cas.

Au CHU Gabriel Toure-Mali, tous les malades ont bénéficié du nursing avec un taux de succès de 77,4%.

Pellerin [45] rapporte que 61% des ces patients ont bénéficié de nursing avec un taux de succès de 81%.

Notre série connaît un taux de succès du nursing plus élevé que dans les autres séries nationales et internationales.

#### **b- La colostomie : [25]**

Son but est la décompression du segment d'amont. Elle peut être envisagée immédiatement en cas de perforation digestive (perforation diastatique du cæcum ou sur une entérocolite aiguë) ou en cas de non amélioration par le

nursing. La stomie doit être située en zone saine avec, si possible, la preuve histologique extemporanée.

Dans notre série, elle a été réalisée chez tous les malades opérés selon la technique de Duhamel (30 cas), au niveau de l'angle colique droit, des complications ont été enregistrées chez 5 patients (17%) :

- 2 cas de sténose de la colostomie.
- 2 cas d'entérocolite.
- 1 cas de prolapsus.

Et chez 3 parmi les malades opérés selon le Soave endoanal (16 cas), un à l'âge de 2 mois, un à l'âge de 1 an et un malade à l'âge de 3 ans, au niveau de la partie droite du côlon transverse, sans survenu de complications.

Dans les autres séries, le taux des malades colostomisés était comme suit :

Série CHU Fès : 88,5% des malades ont été colostomisés avec 7,7% de complications post colostomie.

Série d'Oujda : 47% des patients ont été colostomisés avec 87,5 de cas de complications post colostomie et 12,5% de décès.

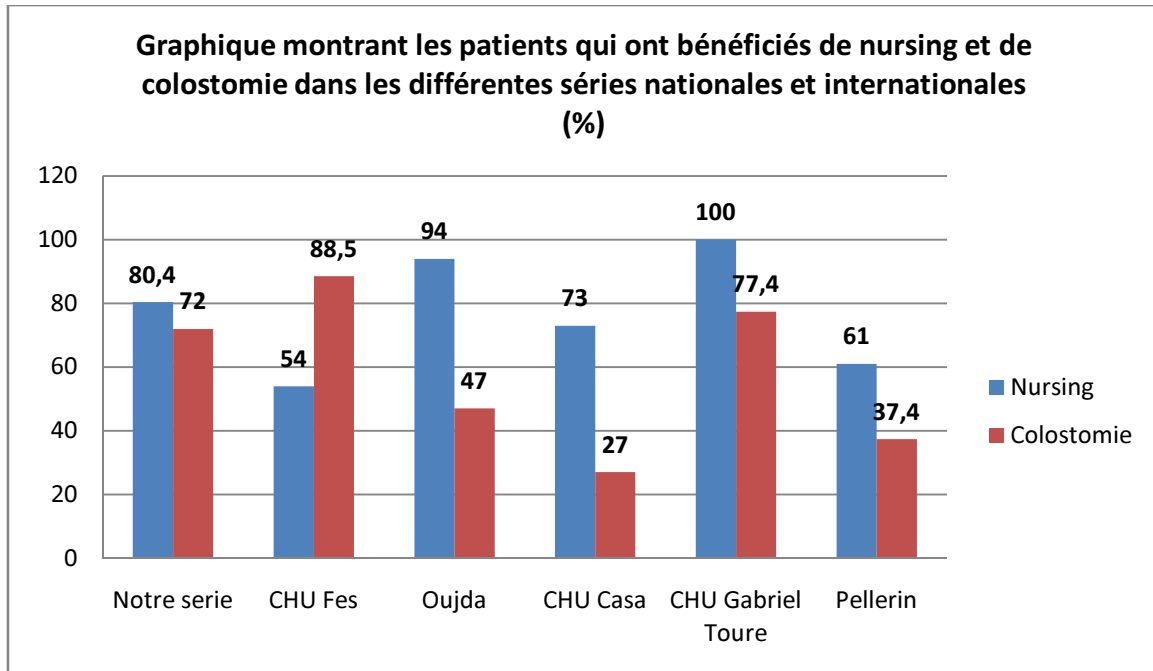
Série CHU Casa : 27% des patients ont été colostomisés avec 27% de cas de complications post colostomie et 19% de décès enregistrés.

Au CHU Gabriel Toure-Mali, 77,4% des patients ont été colostomisés.

Série de Pellerin [67] : 37,4% des cas colostomisés avec 30% de complications et 7% de décès.

La colostomie est plus fréquemment pratiquée dans notre série.

Le taux de complications rapportés de la colostomie est plus élevé que celui du nursing dans notre série ce qui donne une satisfaction, malgré la préférence de certains équipes de la colostomie.



#### 4-2- Traitement curatif :

Il s'agit du traitement définitif de la maladie de Hirschsprung, qui est un traitement chirurgical.

Initialement, cette chirurgie était envisagée après une colostomie ; elle est depuis quelques années pratiquée avant trois mois de vie ; ce sont So et al. [68] qui, les premiers, ont proposé un traitement radical en un temps ; rapidement, d'autres équipes ont suivi [63] [96].

**a. L'âge au moment de l'intervention :**

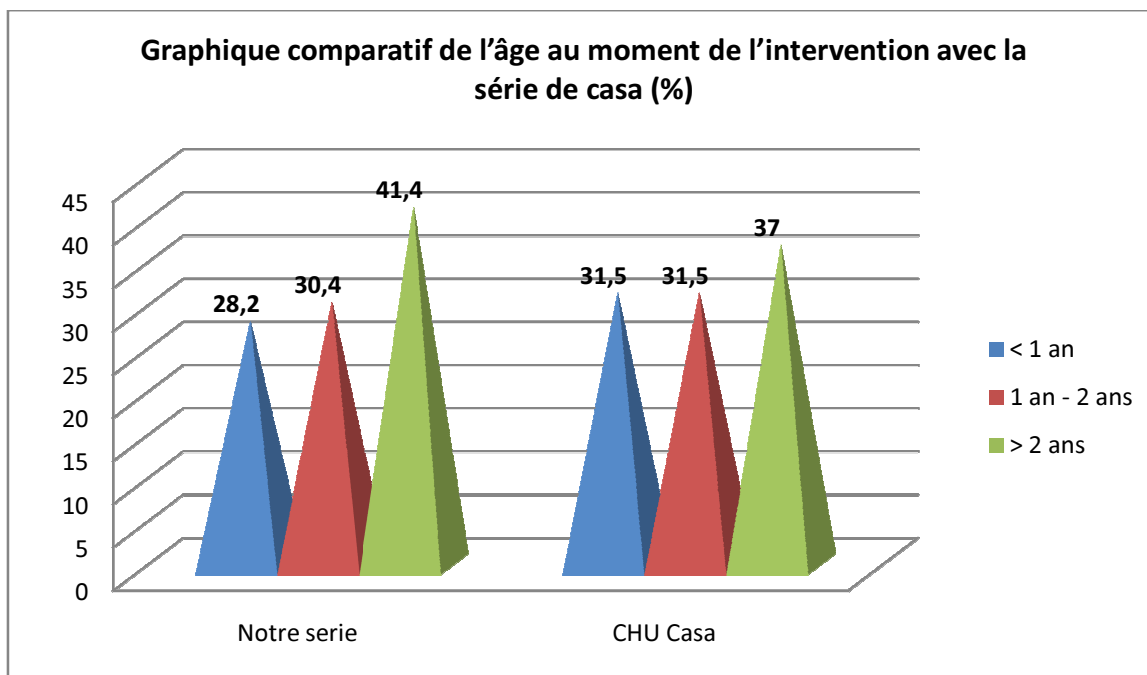
Dans notre série, l'âge au moment de l'intervention varie entre 2 mois et 13 ans, dont :

- 13 (28,2%) avant l'âge de 1 an.
- 14 (30,4%) entre 1 an et 2 ans.
- 19 (41,4%) après l'âge de 2 ans.

Au CHU Casa, l'âge au moment de l'intervention varie entre 6mois et 13 ans, dont :

- 31,5% avant l'âge de 1 an.
- 31,5% entre 1 an et 2 ans.
- 37% après l'âge de 2 ans.

On constate que la plupart de nos malade ont été opérés après l'âge de 1 ans comme c'est le cas au CHU Casa.



### **b. Préparation préopératoire :**

Tous les malades de notre série (46 cas) ont bénéficié d'une préparation pré opératoire locale et générale et c'est le cas pour tous les malades des autres séries.

### **c. Nature de l'intervention :**

#### **L'intervention de Swenson (abaissement colo-anal) :**

Elle n'a été pratiquée chez aucun de nos malades.

#### **L'intervention de Duhamel (abaissement retro-rectal transanal):**

L'âge au moment de l'intervention varie entre 2 mois et 13 ans avec une moyenne de 2 ans et 1 mois chez les 30 malades opérés selon la technique de Duhamel, dont :

- 5 (17%) avant l'âge de 1 an.

- 11 (37%) entre 1 an et 2 ans.
- 14 (46%) après l'âge de 2 ans.

Dans notre série, Chez les 30 malades qui ont bénéficié de cette technique, 21 (70%) ont eu une complication en post opératoire, repartis comme suit :

- Infection de la paroi : 4 cas.
- Occlusion sur bride : 3 cas.
- Syndrome subocclusif : 3 cas.
- Entérocolite : 3 cas.
- Lâchage de suture : 3 cas.
- Constipation : 2 cas.
- Péritonite post opératoire : 2 cas.
- Septicémie : 1 cas.

#### **L'intervention de Soave (abaissement extra-muqueux endorectal) :**

L'âge de l'intervention varie entre 3 mois et 4 ans avec une moyenne de 1 an et 1 mois chez les 16 malades opérés selon la technique de Soave endoanal, dont :

- 8 malades (50%) opérés avant l'âge de 1 an.
- 3 cas (19%) entre 1 an et 2 ans.
- 5 cas (31%) après l'âge de 2 ans.

Pas de complications enregistrées chez les 16 malades qui ont été opérés selon cette technique.

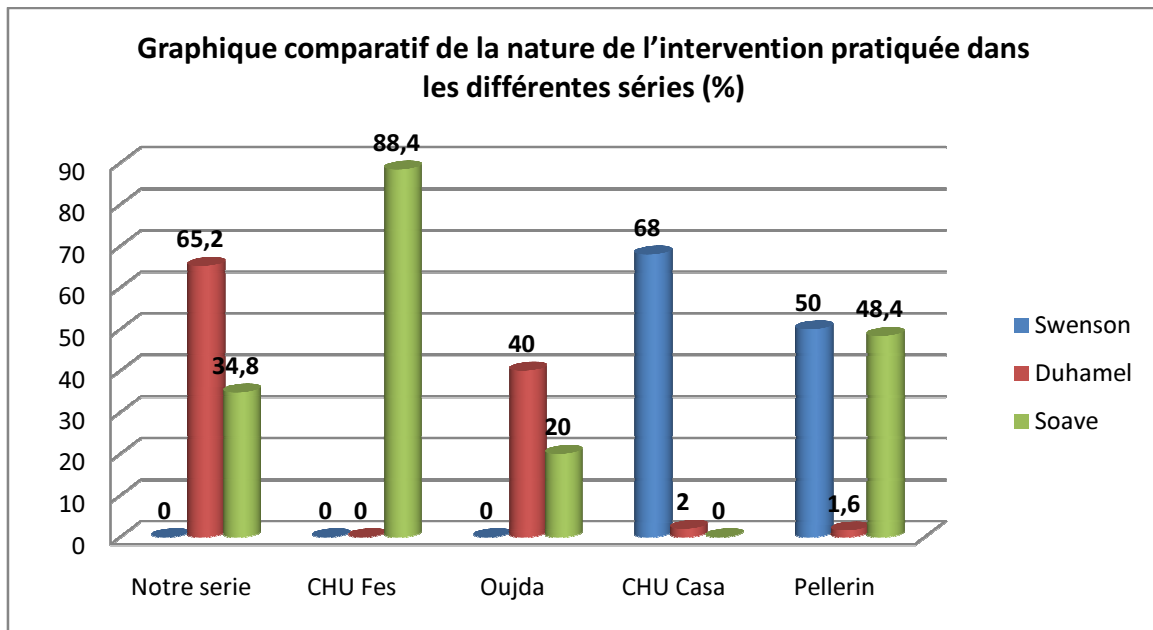
- Absence d'entérocolite.
- Absence d'ectropion.
- Absence de sténose de l'anastomose.

- Absence d'abcès de la coiffe musculaire.
- Absence de constipation.

**Tableau comparatif de la nature de l'intervention pratiquée dans les différentes séries (%)**

Technique/Série	Notre série	CHU Fès	Oujda	CHU Casa	Pellerin [67]
Swenson	0	0	0	68	50
Duhamel	65,2	0	40	2	1,6
Soave	34,8	88,4	20	0	48,4

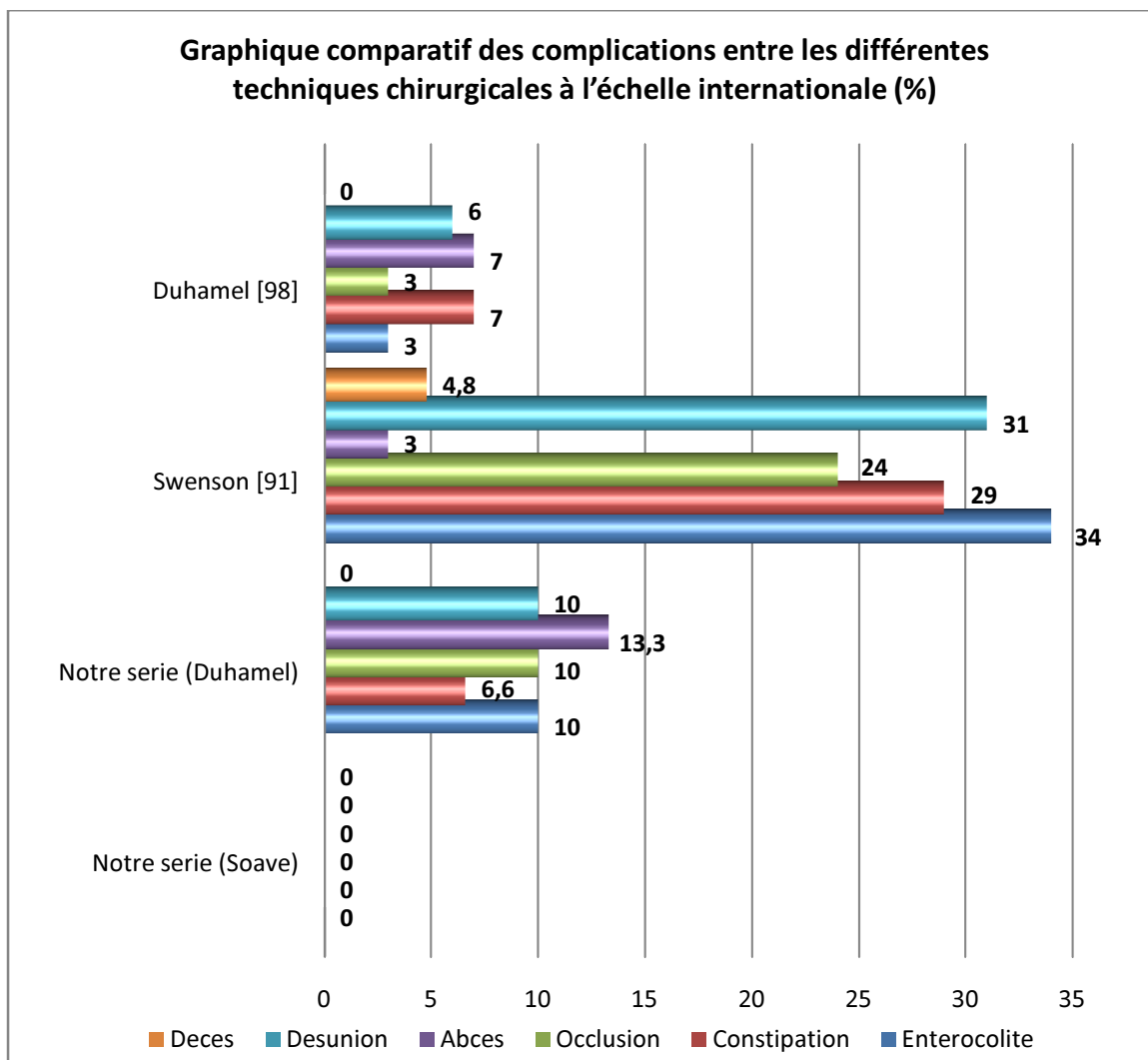
On note que la technique de Duhamel qui est la plus utilisée dans notre série et dans la série d'Oujda est la moins pratiquée dans les séries du CHU Casa et de Pellerin.



**Tableau comparatif des complications entre les différentes techniques chirurgicales à l'échelle internationale. (%)**

<b>Complication / série</b>	<b>Notre série</b>		<b>Swenson (423 cas) [91]</b>	<b>Duhamel (25 cas) [98]</b>
	<b>Soave (16 cas)</b>	<b>Duhamel (30 cas)</b>		
<b>Entérocolite</b>	0	10	34	3
<b>Constipation</b>	0	6,6	29	7
<b>Occlusion</b>	0	10	24	3
<b>Abcès</b>	0	13,3	3	7
<b>Désunion</b>	0	10	31	6
<b>Décès</b>	0	0	4,8	0

On note la bonne évolution en post opératoire chez nos 16 malades qui ont été opérés selon la technique de Soave endoanal par rapport aux autres malades opérés selon les autres techniques



#### 4-3- L'évolution a long terme :

Dans notre série :

A propos de l'intervention de Duhamel, seulement 17 patients (56,6%) parmi les 30 cas opérés selon cette technique ont été suivis, dont :

- 11 patients (64,7%) ont bien évolué avec 1-3 selles / jour sans souillure entre les selles.

- 2 patients (11,8%) ont présenté un bon transit, 1-3 selles / jour avec souillure entre les selles sans éperon.
- 4 patients (23,5%) ont présenté une encoprésie.

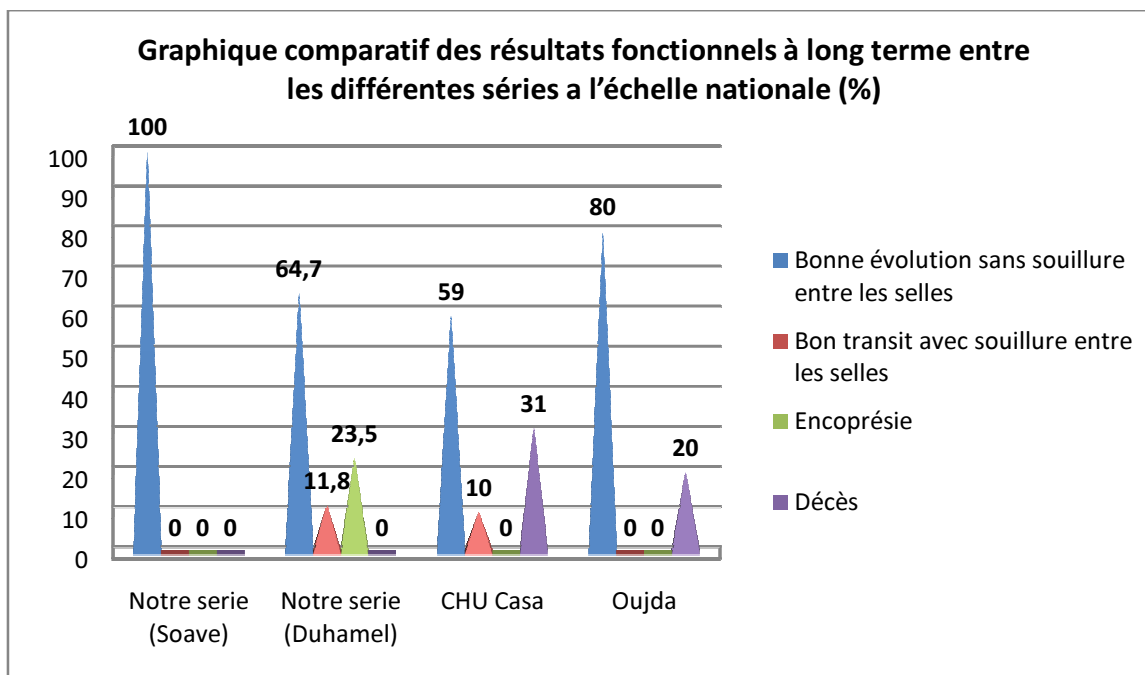
A propos du Soave endoanal, tous les patients (16 cas) opérés selon cette technique ont été suivis, ils ont repris un transit normal a raison de 1-3 selles / jour sans souillure entre les selles.

Au CHU Casa : 134 patients (72%) parmi les 186 cas de cette série ont été suivis.

A Oujda : 10 patients (58,8%) parmi les 17 cas de cette série ont été suivis.

**Tableau comparatif des résultats fonctionnels à long terme entre les différentes séries a l'échelle nationale (%)**

Série / évolution a long terme	Notre série		CHU Casa (134 cas)	Oujda (10 cas)
	Malades opérés selon le Soave endoanal (16 cas)	Malades opérés selon le Duhamel (17 cas)		
<b>Bonne évolution sans souillure entre les selles</b>	100	64,7	59	80
<b>Bon transit avec souillure entre les selles</b>	0	11,8	10	0
<b>Encoprésie</b>	0	23,5	0	0
<b>Décès</b>	0	0	31	20



#### 4-4- La Mortalité :

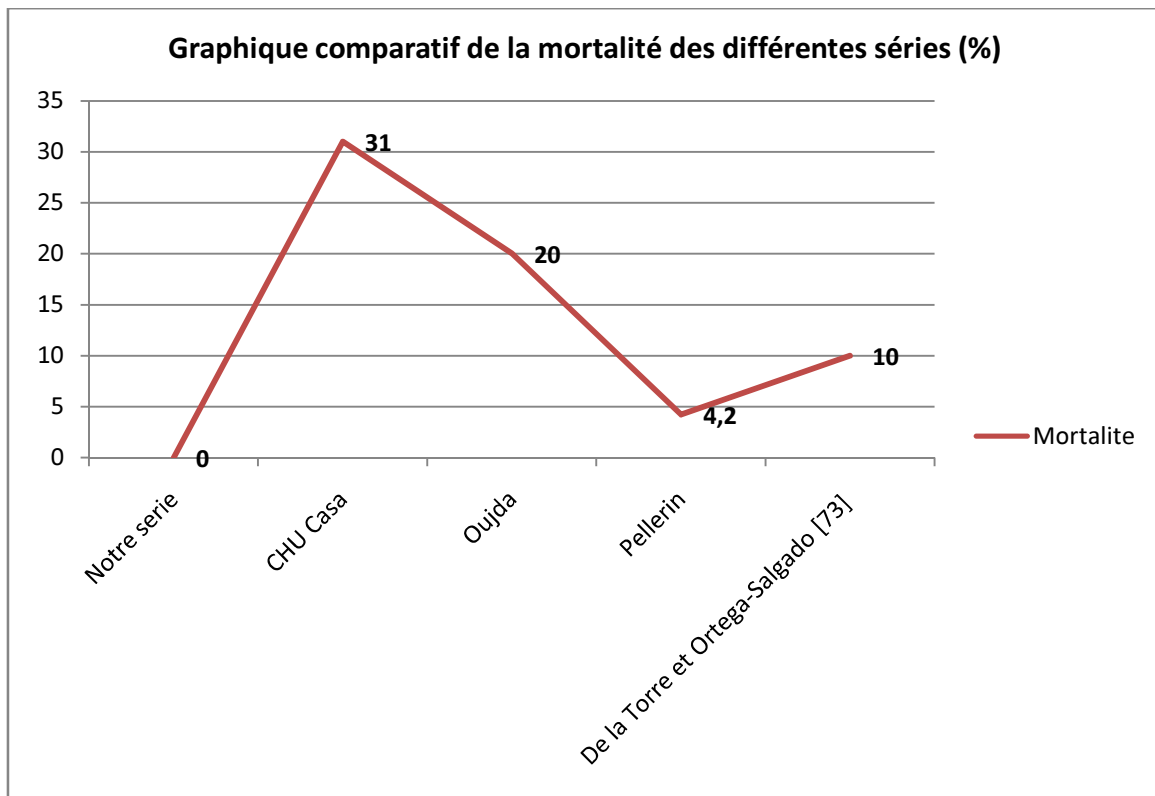
Dans notre série, aucun décès n'a été enregistré.

Au CHU Casa, la mortalité globale des malades suivis était de 31%.

A Oujda, la mortalité globale des malades suivis était de 20%.

Pellerin [67] rapporte un taux de mortalité de 4,2%.

De la Torre et Ortega-Salgado [73] ont rapporté 1 décès sur 10 patients traités par Soave en un seul temps.



## **II. LA PLACE DU TRAITEMENT CHIRURGICAL PRECOCE**

### **Technique de Soave Transanal en un seul temps**

La tendance actuelle va vers un traitement curatif, le plus précoce possible, en partant du principe : « **plus la malformation est corrigée tôt et complètement, meilleur sera le résultat fonctionnel** ». [79,100]

La durée d'intervention au cours du Soave endoanal est influencée par l'âge du patient.

Actuellement, nous proposons de plus en plus une chirurgie néonatale permettant de mettre à l'abri le nourrisson de l'entérocolite, ou après quelques jours ou semaines de nursing (poids de 4 ou 5kg). [47]

Cette procédure mini-invasive a plusieurs avantages par rapport aux techniques chirurgicales classiques : [77,78]

- Elle permet un traitement radical en un seul temps qui peut être effectué même pendant la période néonatale, sans colostomie préalable ni abord abdominal.
- Elle présente des intérêts esthétiques et économiques et modifie le profile de la maladie.

En per-opératoire :

- Le temps opératoire moyen est inférieure à celui des autres techniques chirurgicales classiques.
- Les pertes sanguines sont minimales et inférieure à celles des autres techniques chirurgicales classiques et la transfusion sanguine peropératoire n'a pas toujours d'indication

En post-opératoire

- La reprise de l'alimentation orale est possible le même jour de l'intervention, alors qu'elle est tardive pour les autres techniques.
- Durée de l'hospitalisation

**Tableau récapitulatif des détails opératoires dans notre série. (Moyenne)**

<b>Détails opératoires/malades</b>	<b>Malades opérés selon la technique de Soave endoanal (16 cas)</b>	<b>Malades opérés selon la technique de Duhamel (30 cas)</b>
<b>Temps opératoire (min)</b>	90	156
<b>Perte sanguine (ml)</b>	16	95
<b>Alimentation orale</b>	Le jour même	36h en post opératoire
<b>Durée d'hospitalisation (jours)</b>	2	9

Dans notre série : Pas de complications en post opératoire enregistrées chez les 16 malades qui ont été opérés selon cette technique.

**Résultats fonctionnels à long terme:**

Durant les premiers mois après le Soave en un seul temps, on note une augmentation de la fréquence journalière de selles et la survenue d'excoriations péri-anales, proportionnelle à la durée d'obstruction avant la chirurgie [97]. L'incidence d'une constipation récurrente devrait certainement être moindre en raison de l'anastomose basse [81,88].

Dans notre série : Tous les patients (16 cas) opérés selon cette technique ont été suivis, ils ont repris un transit normal a raison de 1-3 selles / jour sans souillure entre les selles.

Par ailleurs, l'extension proximale de la zone aganglionnaire, en amont du côlon sigmoïde, constitue l'une des principales limites du traitement en un seul temps par voie transanale. Pour des formes plus étendues de la maladie de Hirschsprung, une conversion laparotomique ou laparoscopique s'impose. [90]



*CONCLUSION*

La maladie de Hirschsprung est une malformation congénitale, caractérisée par une agénésie des cellules ganglionnaires intestinales.

Elle se déclare à la période néonatale ou à un âge plus ou moins avancée.

Le diagnostic de cette maladie est basé sur la confrontation des arguments cliniques et paracliniques (essentiellement le lavement baryte), l'histologie de la pièce opératoire confirme le diagnostic.

Son traitement définitif est chirurgical et plusieurs techniques ont été décrites dont les plus utilisées sont : la technique de Swenson, de Duhamel et le Soave endoanal. Un traitement palliatif s'impose (nursing et colostomie) une fois le diagnostic est fortement suspecté en l'attente d'un traitement radical.

L'amélioration du pronostic de cette maladie exige un diagnostic précoce, une prise en charge rapide et une collaboration d'une équipe multidisciplinaire (chirurgiens pédiatres, pédiatres, réanimateurs et anatomopathologistes).

## Résumé

**Titre : Mégacôlon congénital. « La place de traitement chirurgical précoce » à propos de 46 cas.**

**Auteur : Ghattas Ahmed.**

**Mots clés : Mégacôlon – Chirurgie - Enfant.**

Le mégacôlon congénital (maladie de Hirschsprung) est une affection congénitale caractérisée par l'absence de cellules ganglionnaires au niveau d'une partie plus ou moins importante du tube digestif.

Le but de notre travail est d'essayer de montrer la place du traitement chirurgical précoce à travers l'expérience du service de chirurgie infantile (A) de l'hôpital d'enfant de Rabat dans la prise en charge de cette maladie durant la période 2000-2015.

Notre série se composait de 46 cas, l'âge au moment du diagnostic varie entre 2 jours et 11 ans, avec une moyenne de 2 ans et une nette prédominance masculine (87%).

La symptomatologie clinique était dominée par la constipation et le retard d'émission du méconium et le météorisme abdominal.

Sur le plan radiologique, l'abdomen sans préparation et le lavement opaque ont permis de suspecter fortement le diagnostic et de déterminer la forme anatomique qui est la forme Recto-sigmoïdienne dans 83% des cas.

L'étude histologique était concluante dans 13% des cas.

37 de nos patients ont bénéficié d'un nursing, 33 patients ont été colostomisés.

30 de nos malades ont été opérés selon la technique de Duhamel, 70% ont eu une complication en post opératoire et 23,5% ont présenté une encoprésie dans l'évolution à long terme. 16 de nos malades ont été opérés selon la technique de Soave endoanal avec bonne évolution en post opératoire et a long terme.

Aucun cas de mortalité n'a été enregistré.

On note que l'amélioration du pronostic de cette maladie exige un diagnostic précoce, une prise en charge rapide.

## Summary

**Title :** Congenital megacolon. The interest of early surgical treatment about 46 cases.

**Author:** Ghattas Ahmed

**Key words:** Megacolon - Surgery - Children.

Congenital megacolon (Hirschsprung disease) is a congenital affection characterized by the absence of ganglionic cells of the colonist.

The aim of our work is to try to show the place of early surgical treatment through the experience of the department of pediatric surgery (A) of the Children Hospital of Rabat in the management of this disease during the period 2000 to 2015.

Our series consisted of 46 cases, the age at diagnosis ranged from 2 days to 11 years, with an average of 2 years and a male predominance (87%).

The clinical symptomatology was dominated by constipation and delay of issuing meconium and abdominal distension.

According to the Paraclinical plan, the abdomen without preparation and opaque rectal injection have allowed from one part to strongly suspect the diagnosis and to determine the anatomic shape which is the the Recto-sigmoid in 82 % of the cases.

Histological examination confirmed the diagnosis in 13% of cases.

37 of our patients have benefited of nursing, 33 patients have been colostomized.

30 of our patients were operated by the technique of Duhamel, 70% had postoperative complications and in 23.5% had encopresis in the long-term development. 16 of our patients were operated according to Soave transanal (one stage pull-through) technique with good postoperative and long-term development.

No cases of mortality were recorded.

We note that improving the prognosis of this disease requires early diagnosis treatment.

## ملخص

العنوان : تضخم القولون الخلقي إظهار مزايا العلاج الجراحي في وقت مبكر بصدده 46 حالة

من طرف: أحمد غطاس

الكلمات الرئيسية: تضخم القولون - جراحة - أطفال.

تضخم القولون الخلقي (مرض هيرشسبرونغ) هو عدم تكون الخلايا العقدية للمعوية.

يهدف عملنا إلى محاولة إظهار مزايا العلاج الجراحي في وقت مبكر من خلال دراسة تجربة وخبرات قسم جراحة الأطفال ( أ ) في مستشفى الأطفال بالرباط في إدارة هذا المرض خلال الفترة 2000-2015. تتألف سلسلتنا من 46 حالة، تراوحت أعمارهم عند التشخيص بين يومين إلى 11 عاماً، بمتوسط 2 سنوات، مع تفوق نسبة الذكور (87%).

الأعراض السريرية الأكثر تكراراً تمثلت بـ : الإمساك والتأخر في إصدار العقي وانتفاخ البطن. فيما يخص الفحوصات الإشعاعية مكننا فحص البطن من دون تحضير وحقن الشرج بالبريت من التفكير بقوة في احتمالية الإصابة بهذا المرض وتحديد الشكل التشريحي الذي هو المعي المستقيم-السيني في 82% من الحالات.

الفحص النسيجي أكد التشخيص في 13% من الحالات.

استفاد 37 مريض من بعض الوسائل التي تمكنهم من التغوط ، وتم تقيم القولون بالجلد عند 33 مريضاً. أجري العلاج الأساسي الجراحي لـ 30 مريض بواسطة تقنية دو هاميل، أظهر 70% منهم مضاعفات ما بعد الجراحة وعانى نسبة 23.5% منهم من سلس الغائط ( تطورات طويلة الأجل). وأجري العلاج الأساسي الجراحي لـ 16 مريض بواسطة تقنية سواف (مرحلة واحدة) من دون أي مضاعفات ما بعد الجراحة أو على المدى الطويل.

لم تسجل أي حالات وفيات.

نلاحظ أن تحسين تشخيص هذا المرض يتطلب التشخيص والعلاج في وقت مبكر.



*REFERENCES*

- 1- **LARSEN :**  
L'embryologie humaine pp : 205- 233.
- 2- **JAN LANGMAN :**  
Embryologie médicale pp : 261- 290.
- 3- **HENRI ROUVIERE, ANDRE DELMAS :**  
Anatomie humaine (descriptive, topographique et fonctionnelle), pp :  
351- 421.
- 4- **CHEVREL J.P, BARBIN J.Y :**  
Anatomie clinique (le tronc), pp : 347- 364.
- 5- **FRANK H. NETER :**  
Atlas d'anatomie humaine.
- 6- **BACHY B., MITROFFARNOFF :**  
Occlusions congénitales du colon et du rectum. EMC, pédiatrie, 4-07-  
D-10, 1994.
- 7- **ATRIH A., BOUGHADA N.:**  
La voie transanale dans le traitement de la maladie d'hirschsprung.  
5ème congrès magrébin de chirurgie pédiatrique.
- 8- **BELANECH ZAKARIA:**  
La technique de soave dans le traitement de la maladie d'hirschsprung.  
Thèse de médecine n°201,1985, faculté de médecine et de pharmacie de  
casablanca.
- 9- **PANNUEL.M, FAURE.F, BOURLIERE-NAJEAN.B, TERNIER.F,  
DEVRED.P :**  
Maladie de Hirschsprung. EMC,Radiodiagnostic IV.appareil digestif  
33-490-B-10,1993.

- 10- PHILIPPE-COMETTE.P,ENEZIAN.G,AIGRAIN.Y:**  
Maladie de Hirschsprung chez l'enfant :diagnostic et traitement.  
EMC,Technique chirurgicales,appareil digestif40-600,2003.
- 11- VALAREY.J:**  
Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin.  
EMC.Pédiatrie,4-017-B-10,2006.
- 12- PURI.P,OHSHIRO.K ,WESTER.T:**  
Hirschsprung's disease:a search for etiology semin pediater.  
Surg.7,1998,n°3,104-7.
- 13- LYONNET.S, AHIE.T, EDERY.P, NIKOL.C, FEKET :**  
Génétique de la maladie de Hirschsprung. Journal de pédiatrie et de  
puriculture n°6,1994.
- 14- PADOVANI.J, FAURE. F, DEVRED .P :**  
La maladie de Hirschsprung en dehors des urgences néonatales. EMC,  
1994, 1, 33490.
- 15- EHREMPREIS .T :**  
Mégacôlon in the newborn.A clinical and roentgenological study with  
special regard to the pathogenesis. Acta Chir Scand 1946,94:112.
- 16- WHITEMOUSE.FR,KERNOHAN.J:**  
Myenteric plexus in congenital megacolon. Arch int med 1948,82:75-  
111.
- 17- BODIAN.M,STEPHENS.FD,WARD.BC:**  
Hirschsprung disease and idiopathic megacolon. Lancet 1949,1:6.
- 18- SWENSON.O,FISCHER.JH,GHERARDI.GJ :**  
Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung'sdisease. Surgery  
1959;45:690.

- 19- SOAVE.F:**  
Hirschsprung's disease: a new surgical technique. Arch Dis Child 1964;39:116-124.
- 20- SOAVE.F:**  
A new surgical technique for treatment of Hirschsprung's disease. Pediatr Surg 1964;56:1007-1014.
- 21- DUHAMEL.B:**  
Retrorectal and transanal pull through procedure for the treatment of hirschsprung's disease. Dis Colon rectum 1967,7:455-458.
- 22- ENCHA-RAZAVI.F,ESCUDIER.E:**  
Embryologie. EMC,OBSTETIQUE-001-A50,2002.
- 23- GAILLARD.D :**  
L'innervation intestinale :mise au point. AnnPathol,1977,17,n°6.p382-391.
- 24- LE DOUARIN.N.M :**  
Recherche sur la différenciation de la crête neurale. Ann Endocrinolo.1988,Vol49,256-69.
- 25- GALLOT.D :**  
Anatomie chirurgicale du colon. EMC. Techniques chirurgicales .appareil digestif.40-535,2006 .
- 26- LABORATOIRE d'ANATOMIE - Faculté de Médecine Toulouse-Purpan**  
<http://www.anat-jg.com/PeritoineIntra/SousMesocolique/Colon/colon.cadre.html>

- 27- LABORATOIRE d'ANATOMIE – Université Brest – France**  
[http://www.univ-brest.fr/S\\_Commune/Biblio/ANATOMIE/Web\\_anat/Tube\\_digestif/Gros\\_intestin/](http://www.univ-brest.fr/S_Commune/Biblio/ANATOMIE/Web_anat/Tube_digestif/Gros_intestin/)
- 28- Pr. Baqué. Nadiia & Chas (Le rectum)- Tutorat**  
Corporation des carabins Niçois - Faculté de médecine de Nice – France  
[www.carabinsnicois.fr/phpbb/download/file.php?id=11635](http://www.carabinsnicois.fr/phpbb/download/file.php?id=11635)
- 29- SANDRITTER.W, THOMAS .C :**  
Manuel et atlas d'anatomie pathologique macroscopique.p :111.
- 30- COLON-NONTUMOR:**  
Last revised 9 October 2009 Copyright (c) 2003-2009, PathologyOutlines.com, Inc.
- 31- REYES.M.M:**  
Anatomien pathology and biology of hirschsprung's disease. *Rev.gastro.enterol.Mex.*Oct 1997,62(4):287-92.
- 32- BADNER.J, SIEBER.W, GARVER.K, CHAKRAVARTIA:**  
A genetic study of Hirschsprung disease. *Am J Hum Genet* 46 (1990); pp :568-580.
- 33- BOLK GABRIEL.S, SALOMON. R, PELET. A, ANGRIST. M, AMIEL. J, FORMAGE. M, et al.:**  
Segregation at three loci explains familial and population risk in Hirschsprung disease. *Nat Genet* 31 (2002) ; pp: 89-93

- 34- PUFFENBERGER.E, et al.:**  
Identity-by-descent and association mapping of a recessive gene for Hirschsprung disease on human chromosome 13q22. *Hum Mol Genet* 3 (1994); pp: 1217-1225.
- 35- AMIEL. J, LYONNET. S.:**  
Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: a review. *J Med Genet* 38 (2001); pp: 729-39.
- 36- PHILLIPE-CHOMETTE.P, ENEZIAN.G, AIGRAIN.Y:**  
Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et traitement. EMC, Techniques chirurgicales, appareil digestifs 40-600, (2003).
- 37- BENSOUSSAN.A.L, BLANCHARD.H:**  
Mégacôlon aganglionnaire ou maladie de Hirschsprung. *Chirurgie digestive de L'enfant*. P : 535-558.
- 38- PARISI.MA, KAPUR.RP:**  
Genetics of Hirschsprung disease. *Current Opinion in Pediatrics* 12 (2000); pp: 610-617.
- 39- HOLSCHNEDER.AM, W. MEIER-RUGE, B.M.URE:**  
Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. *J Pediatric Surg* 4 (1994); pp: 260-266.
- 40- CORAN.AG, TEITELBAUM.DH:**  
Recent progress in the management of Hirschsprung's disease. *The American J Surg* 180 (2000) ;pp: 382-387.
- 41- FATIMA ADNANE :**  
La maladie de Hirschsprung. Revue de 186 cas. Thèse de médecine, n°32,1993, Casablanca

- 42- LAHBIL NAIMA :**  
Technique de Soave dans le traitement de la MH à propos de 26 cas, Thèse de médecine, n°137,2008, Fès.
- 43- MIMOUNI AHMED :**  
La maladie de Hirschsprung à l'hôpital El Farabi à Oujda. Thèse de médecine, n°327, 2000, Rabat.
- 44- BAGAYOKO HAMIDOU :**  
Maladie de Hirschsprung : aspects Épidémiologique, Diagnostiques et Thérapeutiques en chirurgie pédiatrique du CHU Gabriel Toure, Thèse de médecine, n°262, 2011, Mali.
- 45- PELLERIN.D :**  
Regard sur la maladie de Hirschsprung. Bull.Acd.Natle.Med.1991,175, 8 :1239-1250.
- 46- CARCASSONNE.M,MORISSON.LC,PAU.C,**  
Maladie de Hirschsprung. EMC.Paris.Technique
- 47- NEJI MAROUA :**  
Chirurgie du mégacôlon congénital a propos de 39 cas, Thèse de médecine, n°181,2011, faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
- 48- IKEDA.K,GOTO.S :**  
Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. Ann.Surg,1983,199,4:400-405.
- 49- KLEIN.M.D, CORAN.AG, WESLEY.J.R, DRONGOWSKI.R.A:**  
Hirschsprung disease in the new born. J Pediatr Surg 19 (1984), pp: 370-374.

- 50- DECAMPO.J.F, MAYNE.Y, BOLDT.D.W:**  
AI findings in total aganglionosis coli. *Pediatr Radiol* 14 (1984), pp: 205-209.
- 51- SOPER R.T, OPITZ.J.M:**  
Neonatal pneumoperitoneum and Hirschsprung s disease. *Surgery* 51 (1962); pp : 527-533
- 52- LANFRANCGI.G.A, AZZOCCHI.G, FEDERICIS:**  
Anorectal manometry in the diagnosis of Hirschsprung disease. Comparaison with clinical and radiological criteria. *The American J gastroenterol* 79 (1984), pp: 270-275.
- 53- ROSHINI DASGUPTA , C. JACOB LANGER :**  
Hirschsprung disease. *J Pediatric Surg* 41 (2004), pp: 949-988.
- 54- BENNINGA. M.A, OMARI.T.I, HASLAM.R.R et al.:**  
Characterization of anorectal pressure and the anorectal inhibitory reflex in healthy preterm and term infants, *J Pediatr* 139 (2001), pp: 233–237.
- 55- SWENSON.O, FISCHER.J.H, GHERARDI.G.J:**  
Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung s disease *Surgery* 45 (1959) ; p:690-695
- 56- NOBLETT.H.R:**  
A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung s disease. *J Pediatr Surg* 4 (1969); pp: 406-409
- 57- MAIA.D.M:**  
The riability of frozen-section diagnosis in the pathologic evaluation of Hirschsprungs disease. *The American J Surg Pathol* 24 (2000) ; pp : 1675-1677

- 58- WEINBERG.A.G:**  
Hirschsprungs disease: a pathologist view *Perspect. Pediatr Pathol* 2 (1975); pp : 207-239
- 59- DAUDET M., DODAT H :**  
Les faux hirschsprung dans les occlusions néonatales : à propos de 6 cas. *Pédiatrie* 1979, tome XXXIV, n°6, pp : 635- 647.
- 60- GASTTUSO J .M, KAMM M .A :**  
clinical features of idiopatic megarectum and idiopatic megacolon. *Gut* :1997 jul, 41(1) : 93- 99.
- 61- NEUENSCHWANDER S ,MONTAGNE J.PH :**  
Le « petit colon gauche » 3 cas. *La nouvelle presse médicale*, 23 oct 1976.
- 62- PELLERIN.D:**  
Hirschsprung disease *Bull Acad Natl Med* 1991; 175: 1239-1250
- 63- BOLEY S.J. :**  
New modification of the surgical treatment of Hirschsprung s disease *Surgery* 1964; 56: 1015-1017
- 64- SWENSON O., BILL A.H:**  
Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for begnin spastic lesions producing megacolon; an experimental study *Surgery* 1948 ; 24 : 212
- 65- DUHAMEL B.:**  
Retrorectal and trans anal pullthrough procedure for the treatment of Hirschsprungs disease *Dis Colon Rectum* 1967 ; 7 : 455-458

- 66- SOAVE F.:**  
Hirschsprungs disease: a new surgical technique *Arch Dis Child* 1964 ;  
39 : 116-124
- 67- PELLERIN.D :**  
La maladie de Hirschsprung de l'enfant. *Ann.Gastroentéral-  
Hépat.*1984,20,3 :729-131.
- 68- K.E. GEORGESON, M.M. FUENFER et W.D. HARDIN:**  
Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants  
and children. *J Pediatr Surg* 30 (1995); pp: 1017–1022.
- 69- J.C. RAMESH, T.M. RAMANUJAM, Y.I. YIK et al.:**  
Management of Hirschsprung's disease with reference to one-stage  
pullthrough without colostomy. *J Pediatr Surg* 34 (1999); pp: 1691–  
1694.
- 70- H.B. SO, D.L. SCHWARTZ, J.M. BECKER et al.:**  
Endorectal pull-through without preliminary colostomy in neonates  
with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 15 (1980); pp: 470–471.
- 71- D.A. SALTZMAN, M.J. TELANDER, W.S. BRENNOM et al.**  
Transanal mucosectomy: A modification of the Soave procedure for  
Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 31 (1996); pp: 1272–1275.
- 72- Y. MORIKAWA, K. HOSHINO, K. MATSUMURA et al. :**  
Extra-anal mucosectomy: Laparoscopic-assisted endorectal pull-  
through using a prolapsing technique. *J Pediatr Surg* 33 (1998); pp:  
1679–1681.

- 73- L. DE LA TORRE-MONDRAGON and J.A. ORTEGA-SALGADO:**  
 Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 33 (1998); pp: 1283–1286.
- 74- J.C. LANGER, R.K. MINKES, M.V. MAZZIOTTI et al. :**  
 Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 34 (1999); pp: 148–152.
- 75- C.T. ALBANESE, R.W. JENNINGS, B. SMITH et al.:**  
 Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 34 (1999); pp: 377–380.
- 76- E.A. ELHALABY, A. HASHISH, M.M. ELBARBARY et al.:**  
 Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study. *J Pediatr Surg* 39 (2004), pp: 345–351.
- 77- T. Wester et R.J. Rintala:**  
 Early outcome of transanal endorectal pull-through with a short muscle cuff during the neonatal period. *J Pediatr Surg* 39 (2004), pp: 157–160.
- 78- S.C. ZHANG, Y.Z. BAI and W. WANG et al.:**  
 Clinical outcome in children after transanal 1-stage endorectal pull-through operation for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg* 40 (2005), pp: 1307–1311.
- 79- CILLEY.R.E, STATTER.M.B, HIRSCHL.RB :**  
 Definitive treatment of Hirschsprung disease in the newborn with a one stage procedure. *Surgery* 5(1994); pp: 551-556.
- 80- ALEXANDER M.HOLSCHNEIDER, P. Puri, M. Hollwarth :**  
 Hirschsprung's Disease and Allied Disorders, Third Edition.

- 81- KOHNO M, IKAWA H, FUKUMOTO H, et al.**  
Usefulness of endoscopic marking for determining the location of transanal endorectal pullthrough in the treatment of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 21(2005); pp:873-7. Bas du formulaire
- 82- PRATAP. A, GUPTA.DK, TIWARIA, et al.**  
Application of a plain abdominal radiograph transition zone (PARTZ) in Hirschsprung's disease. *BMC Pediatr* 2007; 7(1):5.
- 83- HOLLWARTH.ME, et al.**  
The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease—a multicenter experience. *Pediatr Surg Int* 18 (2002);pp: 344-8.
- 84- **EMC** Techniques Chirurgicales (appareil digestif) 1991-2003.
- 85- M.E. HOLLWARTH, M. RIVOSECCHI, J. SCHLEEF et al.:**  
The role of transanal endorectal pull-through in the treatment of Hirschsprung's disease—a multicenter experience, *J Pediatr Surg* 18 (2002); pp: 344–348.
- 86- ATSUYUKI.Y et al:**  
Rectal mucosal dissection during transanal pull-through for Hirschsprung disease: the anorectal or the dentate line? *J pediatr surg* 44 (2009); pp: 266-270.
- 87- LANGER JC, FITZGERALD PG, WINTHROP AL, et al.:**  
One vs two stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease in the first year of life. *J Pediatr Surg* 31(1996) pp: 33-37.

- 88- VAN LEEUWEN. K, GEIGER. JD, BARNETT. JL, et al.**  
Stooling and manometric findings after primary pull-throughs in Hirschsprung's disease: perineal versus abdominal approaches. J Pediatr Surg 37 (2002); pp:1321-1325.
- 89- Annales de Chirurgie (Avril 2003) Service De Chirurgie Pédiatrique CHU-BATNA – Algérie.**
- 90- A.PRATAP , V.CHANDRA, B. KUMAR et al.:**  
Single-stage transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: perspective from a developing country. J Pediatr Surg 42 (2007); pp: 532-535.
- 91- SWENSON O:**  
Hirschsprung disease: a review. Pediatrics.2002, vol 5, n° 235, pp: 914-8.
- 92- AUBRESPY.P, ALESSANDRINI.P:**  
Maladie d'hirschsprung. Technique de chirurgie pédiatrique.
- 93- MARC I.R. :**  
Hirschsprung's disease. Essentials of pediatric surgery.
- 94- ROBERT R. O.:**  
Aganglionic megacolon: Atlas of pediatric surgery.
- 95- DUTTA HK.**  
Clinical experience with a new modified transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease Pediatr Surg Int. 2010 Jul;26(7):747-51. Epub 2010 Jun 8.

- 96- Li AW, Zhang WT, Li FH, Cui XH, Duan XS.**  
A new modification of transanal Soave pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *Chin Med J (Engl)*. 2006 Jan 5;119(1):37-42.
- 97- Jacob C. Langer, MD, Audrey C. Durrant, MD, Luis de la Torre, MD  
One-Stage Transanal Soave Pullthrough for Hirschsprung Disease. *A Multicenter Experience With 141 Children Annals of Surgery* • Volume 238, Number 4, October 2003
- 98- D. Vieira Travassos,<sup>1</sup> N. M. A. Bax,<sup>1,2</sup> D. C. Van der Zee<sup>1</sup>**  
Duhamel procedure: a comparative retrospective study between an open and a laparoscopic technique. *Surg Endosc* (2007) 21: 2163–2165
- 99- YOUSSEF TEKLALI :**  
Technique de Soave dans le traitement de la maladie de Hirschsprung.  
Thèse de médecine n°193,1998, faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
- 100- CARCASSONNE M., GUYS J.M., MORISSON LACOMBE G., KREITMAN B.**  
Management of Hirschsprung's disease: curative surgery before 3 months of age. *J. Pediatr. Surg.*, 1989, 24, 1032-1034.

# *Serment d'Hippocrate*

*Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.*

*\* Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*

*\* Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité, la santé de mes malades sera mon premier but.*

*\* Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*

*\* Je maintiendrai, par tous les moyens en mon pouvoir, honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*

*\* Les médecins seront mes frères.*

*\* Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'imposera entre mon devoir et mon patient.*

*\* Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*

*\* Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances, médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*

*\* Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

*Déclaration de Genève,  
1948*

# قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الصحية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية؛
- وأن أحترم أساتذتي وأُعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه؛
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلاً صحة مريض هدفي الأول؛
- وأن لا أفشي الأسرار المعمودة إلي؛
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب؛
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي؛
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي؛
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها؛
- وأن لا أستعمل معلوماتي الصحية بصريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد؛
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسم بشرفي.

• والله على ما أقول شهيد.

# تضخم القولون الخلقي "مزايا العلاج الجراحي في وقت مبكر" بصدد 46 حالة

## أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....  
من طرفه

**السيد : أحمد غصام**

المزداد بتاريخ 01 نونبر 1988 بخان يونس  
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية : تضخم القولون - جراحة - أطفال.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة :

رئيس

السيد : مبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد : منير كسرى

أستاذ في جراحة الأطفال

السيد : رشيد أولحيان

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

أعضاء

السيدة : نجات لمعلمي

أستاذة مبرزة في التشريح الدقيق