UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2011 *THESE N°:*

CHIRURGIE DU MEGACÔLON CONGENITAL
(A PROPOS DE 39 CAS)

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Maroua NEJI

Née le 05 Mai 1984 en Tunisie

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Hirschsprung – Enfant – Chirurgie.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH Professeur de Chirurgie Pédiatrique	**PRESIDENT**
Mr. M. KISRA Professeur de Chirurgie Pédiatrique	**RAPPORTEUR**
Mr. M. EL ABSI Professeur de Chirurgie Générale **Mr. T. MESKINI** Professeur de Pédiatrie	**JUGES**

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 31

UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur 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

ADMINISTRATION :
Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb	Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam	Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane	Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid	Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed*	Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih	Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed	Anesthésie –Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid*	Chirurgie Thoracique

11. Mai et Novembre 1982

12. Pr. ABROUQ Ali*	Oto-Rhino-Laryngologie
13. Pr. BENOMAR M'hammed	Chirurgie-Cardio-Vasculaire
14. Pr. BENSOUDA Mohamed	Anatomie
15. Pr. BENOSMAN Abdellatif	Chirurgie Thoracique
16. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma	Physiologie

Novembre 1983

17. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*	Pneumo-phtisiologie
18. Pr. BALAFREJ Amina	Pédiatrie
19. Pr. BELLAKHDAR Fouad	Neurochirurgie
20. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia	Rhumatologie
21. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine	Cardiologie

Décembre 1984

22. Pr. BOUCETTA Mohamed*	Neurochirurgie
23. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil	Radiothérapie
24. Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
25. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
26. Pr. NAJI M'Barek *	Immuno-Hématologie
27. Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

28. Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
29. Pr. BENSAID Younes	athologie Chirurgicale
30. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
31. Pr. IHRAI Hssain *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
32. Pr. IRAQI Ghali	Pneumo-phtisiologie
33. Pr. KZADRI Mohamed	Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

34. Pr. AJANA Ali	Radiologie
35. Pr. AMMAR Fanid	Pathologie Chirurgicale
36. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
37. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq	Pneumo-phtisiologie
38. Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
39. Pr. EL MANSOURI Abdellah*	Chimie-Toxicologie Expertise
40. Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
41. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
42. Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
43. Pr. OHAYON Victor*	Médecine Interne
44. Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

45. Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
46. Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
47. Pr. FAIK Mohamed	Urologie
48. Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
49. Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

50. Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne
51. Pr. AOUNI Mohamed	Médecine Interne
52. Pr. BENAMEUR Mohamed*	Radiologie
53. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali	Cardiologie
54. Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
55. Pr. CHKOFF Rachid	Urologie
56. Pr. KHARBACH Aîcha	Gynécologie -Obstétrique
57. Pr. MANSOURI Fatima	Anatomie-Pathologique
58. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie
59. Pr. SEDRATI Omar*	Dermatologie
60. Pr. TAZI Saoud Anas	Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

61. Pr. AL HAMANY Zaîtounia	Anatomie-Pathologique
62. Pr. ATMANI Mohamed*	Anesthésie Réanimation
63. Pr. AZZOUZI Abderrahim	Anesthésie Réanimation
64. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM	Néphrologie
65. Pr. BELKOUCHI Abdelkader	Chirurgie Générale
66. Pr. BENABDELLAH Chahrazad	Hématologie
67. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif	Chirurgie Générale
68. Pr. BENSOUDA Yahia	Pharmacie galénique
69. Pr. BERRAHO Amina	Ophtalmologie
70. Pr. BEZZAD Rachid	Gynécologie Obstétrique
71. Pr. CHABRAOUI Layachi	Biochimie et Chimie
72. Pr. CHANA El Houssaine*	Ophtalmologie
73. Pr. CHERRAH Yahia	Pharmacologie
74. Pr. CHOKAIRI Omar	Histologie Embryologie
75. Pr. FAJRI Ahmed*	Psychiatrie
76. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*	Chirurgie Générale
77. Pr. KHATTAB Mohamed	Pédiatrie
78. Pr. NEJMI Maati	Anesthésie-Réanimation
79. Pr. OUAALINE Mohammed*	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
80. Pr. SOULAYMANI Rachida ép.BENCHEIKH	Pharmacologie
81. Pr. TAOUFIK Jamal	Chimie thérapeutique

82. Décembre 1992

83. Pr. AHALLAT Mohamed	Chirurgie Générale
84. Pr. BENOUDA Amina	Microbiologie
85. Pr. BENSOUDA Adil	Anesthésie Réanimation
86. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib	Radiologie
87. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza	Gastro-Entérologie
88. Pr. CHRAIBI Chafiq	Gynécologie Obstétrique
89. Pr. DAOUDI Rajae	Ophtalmologie
90. Pr. DEHAYNI Mohamed*	Gynécologie Obstétrique
91. Pr. EL HADDOURY Mohamed	Anesthésie Réanimation
92. Pr. EL OUAHABI Abdessamad	Neurochirurgie
93. Pr. FELLAT Rokaya	Cardiologie
94. Pr. GHAFIR Driss*	Médecine Interne
95. Pr. JIDDANE Mohamed	Anatomie
96. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine	Gynécologie Obstétrique
97. Pr. TAGHY Ahmed	Chirurgie Générale
98. Pr. ZOUHDI Mimoun	Microbiologie

Mars 1994

99. Pr. AGNAOU Lahcen	Ophtalmologie
100. Pr. AL BAROUDI Saad	Chirurgie Générale
101. Pr. BENCHERIFA Fatiha	Ophtalmologie
102. Pr. BENJAAFAR Noureddine	Radiothérapie
103. Pr. BENJELLOUN Samir	Chirurgie Générale
104. Pr. BEN RAIS Nozha	Biophysique
105. Pr. CAOUI Malika	Biophysique
106. Pr. CHRAIBI Abdelmjid	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
107. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT	Gynécologie Obstétrique
108. Pr. EL AOUAD Rajae	Immunologie
109. Pr. EL BARDOUNI Ahmed	Traumato-Orthopédie
110. Pr. EL HASSANI My Rachid	Radiologie
111. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur	Médecine Interne
112. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*	Chirurgie Cardio- Vasculaire
113. Pr. ERROUGANI Abdelkader	Chirurgie Générale
114. Pr. ESSAKALI Malika	Immunologie
115. Pr. ETTAYEBI Fouad	Chirurgie Pédiatrique
116. Pr. HADRI Larbi*	Médecine Interne
117. Pr. HASSAM Badredine	Dermatologie
118. Pr. IFRINE Lahssan	Chirurgie Générale
119. Pr. JELTHI Ahmed	Anatomie Pathologique
120. Pr. MAHFOUD Mustapha	Traumatologie – Orthopédie
121. Pr. MOUDENE Ahmed*	Traumatologie- Orthopédie
122. Pr. OULBACHA Said	Chirurgie Générale
123. Pr. RHRAB Brahim	Gynécologie –Obstétrique
124. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR	Dermatologie
125. Pr. SLAOUI Anas	Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

126. Pr. ABBAR Mohamed*	Urologie
127. Pr. ABDELHAK M'barek	Chirurgie – Pédiatrique
128. Pr. BELAIDI Halima	Neurologie
129. Pr. BRAHMI Rida Slimane	Gynécologie Obstétrique
130. Pr. BENTAHILA Abdelali	Pédiatrie
131. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali	Gynécologie – Obstétrique

132. Pr. BERRADA Mohamed Saleh	Traumatologie – Orthopédie
133. Pr. CHAMI Ilham	Radiologie
134. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae	Ophtalmologie
135. Pr. EL ABBADI Najia	Neurochirurgie
136. Pr. HANINE Ahmed*	Radiologie
137. Pr. JALIL Abdelouahed	Chirurgie Générale
138. Pr. LAKHDAR Amina	Gynécologie Obstétrique
139. Pr. MOUANE Nezha	Pédiatrie

Mars 1995

140. Pr. ABOUQUAL Redouane	Réanimation Médicale
141. Pr. AMRAOUI Mohamed	Chirurgie Générale
142. Pr. BAIDADA Abdelaziz	Gynécologie Obstétrique
143. Pr. BARGACH Samir	Gynécologie Obstétrique
144. Pr. BEDDOUCHE Amoqrane*	Urologie
145. Pr. BENAZZOUZ Mustapha	Gastro-Entérologie
146. Pr. CHAARI Jilali*	Médecine Interne
147. Pr. DIMOU M'barek*	Anesthésie Réanimation
148. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*	Anesthésie Réanimation
149. Pr. EL MESNAOUI Abbes	Chirurgie Générale
150. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila	Oto-Rhino-Laryngologie
151. Pr. FERHATI Driss	Gynécologie Obstétrique
152. Pr. HASSOUNI Fadil	Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
153. Pr. HDA Abdelhamid*	Cardiologie
154. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed	Urologie
155. Pr. IBRAHIMY Wafaa	Ophtalmologie
156. Pr. MANSOURI Aziz	Radiothérapie
157. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia	Ophtalmologie
158. Pr. RZIN Abdelkader*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
159. Pr. SEFIANI Abdelaziz	Génétique
160. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali	Réanimation Médicale

Décembre 1996

161. Pr. AMIL Touriya*	Radiologie
162. Pr. BELKACEM Rachid	Chirurgie Pédiatrie
163. Pr. BELMAHI Amin	Chirurgie réparatrice et plastique
164. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
165. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
166. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
167. Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
168. Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
169. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
170. Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
171. Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
172. Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
173. Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
174. Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

175. Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
177. Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
179. Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
180. Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
181. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
182. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
183. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
184. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
186. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
187. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
188. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
191. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
192. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
193. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
194. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
198. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
199. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
201. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
203. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
204. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
206. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
207. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
209. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
210. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie

212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
213. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
216. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
218. Pr. EL OTMANYAzzedine	Chirurgie Générale
219. Pr. GHANNAM Rachid	Cardiologie
220. Pr. HAMMANI Lahcen	Radiologie
221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim	Anesthésie-Réanimation
222. Pr. ISMAILI Hassane*	Traumatologie Orthopédie
223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss	Gastro-Entérologie
224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*	Anesthésie-Réanimation
225. Pr. TACHINANTE Rajae	Anesthésie-Réanimation
226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida	Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia	Neurologie
228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed	Dermatologie
229. Pr. AJANA Fatima Zohra	Gastro-Entérologie
230. Pr. BENAMR Said	Chirurgie Générale
231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha	Ophtalmologie
232. Pr. CHERTI Mohammed	Cardiologie
233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma	Anesthésie-Réanimation
234. Pr. EL HASSANI Amine	Pédiatrie
235. Pr. EL IDGHIRI Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
236. Pr. EL KHADER Khalid	Urologie
237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*	Rhumatologie
238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
239. Pr. HSSAIDA Rachid*	Anesthésie-Réanimation
240. Pr. LACHKAR Azzouz	Urologie
241. Pr. LAHLOU Abdou	Traumatologie Orthopédie
242. Pr. MAFTAH Mohamed*	Neurochirurgie
243. Pr. MAHASSINI Najat	Anatomie Pathologique
244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae	Pédiatrie
245. Pr. NASSIH Mohamed*	Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
246. Pr. ROUIMI Abdelhadi	Neurologie

Décembre 2001

247. Pr. ABABOU Adil	Anesthésie-Réanimation
248. Pr. AOUAD Aicha	Cardiologie
249. Pr. BALKHI Hicham*	Anesthésie-Réanimation
250. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie

251. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
252. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
253. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
254. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
255. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
256. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
257. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
258. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
259. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSI Med Larbi	Anatomie
261. Pr. BOUHOUCH Rachida	Cardiologie
262. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
263. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
264. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
265. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
268. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
270. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
272. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
274. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
275. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
276. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
277. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
278. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
279. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
280. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
281. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
282. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
283. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
284. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
285. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
286. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
287. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
288. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
289. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
290. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
292. Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

293. Décembre 2002

294. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
295. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
296. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
297. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
298. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
299. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
300. Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
301. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
302. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
303. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
304. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
305. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
306. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
307. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
308. Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
309. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
310. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie
311. Pr. EL MANSARI Omar*	Chirurgie Générale
312. Pr. ES-SADEL Abdelhamid	Chirurgie Générale
313. Pr. FILALI ADIB Abdelhai	Gynécologie Obstétrique
314. Pr. HADDOUR Leila	Cardiologie
315. Pr. HAJJI Zakia	Ophtalmologie
316. Pr. IKEN Ali	Urologie
317. Pr. ISMAEL Farid	Traumatologie Orthopédie
318. Pr. JAAFAR Abdeloihab*	Traumatologie Orthopédie
319. Pr. KRIOULE Yamina	Pédiatrie
320. Pr. LAGHMARI Mina	Ophtalmologie
321. Pr. MABROUK Hfid*	Traumatologie Orthopédie
322. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*	Gynécologie Obstétrique
323. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*	Cardiologie
324. Pr. MOUSTAINE My Rachid	Traumatologie Orthopédie
325. Pr. NAITLHO Abdelhamid*	Médecine Interne
326. Pr. OUJILAL Abdelilah	Oto-Rhino-Laryngologie
327. Pr. RACHID Khalid *	Traumatologie Orthopédie
328. Pr. RAISS Mohamed	Chirurgie Générale
329. Pr. RGUIBI IDRISSI Sidi Mustapha*	Pneumophtisiologie
330. Pr. RHOU Hakima	Néphrologie
331. Pr. SIAH Samir *	Anesthésie Réanimation
332. Pr. THIMOU Amal	Pédiatrie
333. Pr. ZENTAR Aziz*	Chirurgie Générale
334. Pr. ZRARA Ibtisam*	Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

335. Pr. ABDELLAH El Hassan	Ophtalmologie
336. Pr. AMRANI Mariam	Anatomie Pathologique
337. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas	Oto-Rhino-Laryngologie
338. Pr. BENKIRANE Ahmed*	Gastro-Entérologie
339. Pr. BENRAMDANE Larbi*	Chimie Analytique
340. Pr. BOUGHALEM Mohamed*	Anesthésie Réanimation
341. Pr. BOULAADAS Malik	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
342. Pr. BOURAZZA Ahmed*	Neurologie
343. Pr. CHAGAR Belkacem*	Traumatologie Orthopédie
344. Pr. CHERRADI Nadia	Anatomie Pathologique
345. Pr. EL FENNI Jamal*	Radiologie
346. Pr. EL HANCHI ZAKI	Gynécologie Obstétrique
347. Pr. EL KHORASSANI Mohamed	Pédiatrie
348. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*	Cardiologie
349. Pr. HACHI Hafid	Chirurgie Générale
350. Pr. JABOUIRIK Fatima	Pédiatrie
351. Pr. KARMANE Abdelouahed	Ophtalmologie
352. Pr. KHABOUZE Samira	Gynécologie Obstétrique
353. Pr. KHARMAZ Mohamed	Traumatologie Orthopédie
354. Pr. LEZREK Mohammed*	Urologie
355. Pr. MOUGHIL Said	Chirurgie Cardio-Vasculaire
356. Pr. NAOUMI Asmae*	Ophtalmologie
357. Pr. SAADI Nozha	Gynécologie Obstétrique
358. Pr. SASSENOU ISMAIL*	Gastro-Entérologie
359. Pr. TARIB Abdelilah*	Pharmacie Clinique
360. Pr. TIJAMI Fouad	Chirurgie Générale
361. Pr. ZARZUR Jamila	Cardiologie

362. **Janvier 2005**

363. Pr. ABBASSI Abdellah	Chirurgie Réparatrice et Plastique
364. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*	Chirurgie Générale
365. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid	Microbiologie
366. Pr. ALLALI Fadoua	Rhumatologie
367. Pr. AMAR Yamama	Néphrologie
368. Pr. AMAZOUZI Abdellah	Ophtalmologie
369. Pr. AZIZ Noureddine*	Radiologie
370. Pr. BAHIRI Rachid	Rhumatologie
371. Pr. BARKAT Amina	Pédiatrie
372. Pr. BENHALIMA Hanane	Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
373. Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
374. Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
375. Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
376. Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
377. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie

378. Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
379. Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
380. Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
381. Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
382. Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
383. Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
384. Pr. KENDOUSSI Mohamed*	Cardiologie
385. Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
386. Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
387. Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
388. Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
389. Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
390. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
391. Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427 Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrique
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441 Pr. IDRISS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie
446. Pr. KISRA Mounir	Chirurgie – Pédiatrique
447. Pr. KHARCHAFI Aziz*	Médecine Interne
448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*	Pharmacie Galénique
449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*	Parasitologie

450. Pr. MANSOURI Hamid*	Radiothérapie
451. Pr. NAZIH Naoual	O.R.L
452. Pr. OUANASS Abderrazzak	Psychiatrie
453. Pr. SAFI Soumaya*	Endocrinologie
454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra	Psychiatrie
455. Pr. SEFIANI Sana	Anatomie Pathologique
456. Pr. SOUALHI Mouna	Pneumo – Phtisiologie
457. Pr. TELLAL Saida*	Biochimie
458. Pr. ZAHRAOUI Rachida	Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila	Anatomie pathologique
459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid	Anesthésie réanimation
460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid	Anesthésier réanimation
461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *	Anesthésie réanimation
462. Pr. BAITE Abdelouahed *	Anesthésie réanimation
463. Pr. TOUATI Zakia	Cardiologie
464. Pr. OUZZIF Ez zohra *	Biochimie
465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL

489. Pr. AOUFI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali*	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie

Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérotique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. RAISSOUNI Zakaria*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL
Pr. LEZREK Mounir	Ophtalmologie
Pr. NAZIH Mouna*	Hématologie
Pr. LAMALMI Najat	Anatomie pathologique
Pr. ZOUAIDIA Fouad	Anatomie pathologique
Pr. BELAGUID Abdelaziz	Physiologie
Pr. DAMI Abdellah*	Biochimie chimie
Pr. CHADLI Mariama*	Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie
3. Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
5. Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed	Microbiologie
9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie
10. Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
11. Pr. DRAOUI Mustapha	Chimie Analytique
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen	Pharmacognosie
13. Pr. ETTAIB Abdelkader	Zootechnie
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
15. Pr. HMAMOUCHI Mohamed	Chimie Organique
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine	
17. Pr. KABBAJ Ouafae	Biochimie
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
19. Pr. REDHA Ahlam	Biochimie
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSI Med	Chimie Organique
21. Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
22. Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie
23. Pr. ZELLOU Amina	Chimie Organique

**** Enseignants Militaires***

Dédicaces

Je dédie cette thèse :

A mes très chers parents

Aux deux êtres qui m'ont prodigué tant d'amour, d'affection et de bonheur, qui ont fait tant de sacrifice pour mon éducation et mes études, qui m'ont comblé par leur soutien et leur générosité durant toute mon existence et qui continuent toujours à m'entourer de leur ample affection.

Cher papa, tu es pour moi l'exemple que j'admire pour toutes les peines et sacrifices que tu as consenti pour mon éducation et ma formation. Aucune expression, ni aucune dédicace ne pourrait exprimer ce que tu représentes dans ma vie, mais j'espère que tu trouveras ici dans ce modeste travail le fruit de tant de sacrifice.

Cher maman, tu représente pour moi la source de tendresse et l'exemple de dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi. Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études et ma vie. Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérite pour les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ses enfants suivent le bon chemin.

Cher papa et maman, à travers ce modeste travail, je vous remercie et prie Dieu le tous puissant qu'il vous garde en bonne santé et vous procure une longue vie que je puisse vous combler à mon tour.

Sans vous je ne suis rien.je vous doit tout.

A ma très chère sœur Sarra

Tu es ma sœur et mon amie, à toi tout mon amour. Je te souhaite de tout mon cœur une vie pleine de succès et que Dieu te protège et consolide le lien sacré qui nous unie.

Je dédie ce travail aussi à Haithem Zarrai, je vous souhaite plein de bonheur à tous les deux.

A mon petit frère Omar

Je te dédie ce travail cher malmoul en témoignage de l'amour et toute l'affection que je te porte. Merci petit frère de m'aimer à ton style, de me respecter, de recourir à moi chaque fois que tu as besoin de protection. Je te souhaite plein de bonheur dans ta vie.

A mes grands-mères

mami et mima.

Que ce modeste travail soit pour moi l'occasion de vous exprimer mon profond amour et mon respect à votre égard.

Que Dieu le tout puissant vous accorde bonne santé et longue vie.

A la mémoire de mes grands pères

Salah Lahmer et Mohamed Néji.

Que la clémence de Dieu règne sur eux et que sa miséricorde apaise leurs âmes.

A mes oncles et ma tante.

A tous mes cousins et cousines.

A mon oncle Ali et sa famille.

A mes amis

Nouha Jouini et sa famille

Faten Rakrouki et sa famille

Imad Bensliman et sa famille

Warsama Osman Abdi et sa famille

Nezha Ouazani Taibi et sa famille

Salsabil Nafizi et sa famille

A tous mes amis tunisiens au Maroc

A mon amie Imen Bensalah

Je te dédie ce travail pour le soutien et l'amitié

que tu m'as apporté durant ces 8 années au Maroc.

A mes collègues durant les années d'externat.

Remerciements

A notre maitre et Président de thèse

Monsieur le Professeur Benhamamouch Mohamed Najib,

Professeur de chirurgie pédiatrique

Chef de service de chirurgie pédiatrique « A »

AU CHU IBN SINA-RABAT

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 maitre et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur Mounir Kisra,

Professeur de chirurgie pédiatrique,

AU CHU IBN SINA-RABAT

Vous avez accepté avec aimabilité de diriger l'élaboration de ce travail en nous réservant une large partie de votre temps si précieux.

Nous avons été frappés par la simplicité de votre abord, vos qualités intellectuelles et humaines.

Nous vous prions de trouver ici le témoignage de notre profond respect et de notre vive reconnaissance.

A notre maitre et juge de thèse

Monsieur le professeur Mohamed El Absi,

Professeur de chirurgie viscérale,

AU CHU IBN SINA-RABAT

Vous avez accepté avec grande aimabilité de juger cette thèse.

Cet honneur nous touche infiniment et nous tenons à vous exprimer nos sincères remerciements et notre profond respect.

A notre maitre et juge de thèse

Monsieur le professeur Meskini Toufik,

Professeur en pédiatrie,

AU CHU IBN SINA-RABAT

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Veuillez accepter, maitre, l'expression de notre profond respect et de notre reconnaissance.

Sommaire

Introduction 1

I. DEFINITION : 2

II. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE : 4

1 -Développement du côlon et du rectum 4

2-Développement du système nerveux entérique: 4

2-1-Origines des neuroblastes: 4

2-2-Migration et multiplication des neuroblastes : 5

2-3-Maturation: 6

II. RAPPEL ANATOMIQUE : 8

1-Le côlon : 8

1-1.Introduction: 8

1-2-Généralité: 8

A) Disposition: 8

B) Division anatomochirurgicale: 8

C) Structure : 9

D) Moyens de fixité : 9

E) Vascularisation artérielle : 10

1-Le côlon droit: 10

2-Le côlon gauche: 11

2-Anatomie du rectum : 14
2-1. Disposition générale : 14
2-2. Principaux rapports et moyens de fixité : 15
2-3.Vascularisation Artérielle du rectum : 17
2-4.Vascularisation veineuse : 18
2-5.Le drainage Lymphatique : 18
2-6. Les nerfs du rectum : 18
III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE : 20
1- Système nerveux normal du tube digestif: 20
2- Histopathologie du MCC: 20
A. Etude macroscopie de la pièce d'exérèse:[..... 20
B. Etude microscopie 22
IV. PHYSIOPATHOLOGIE : 25
V. ETIOPATHOGENIE : 26
1)- Génétique : 26
2)- Hypothèse virale : 28
3)- Hypothèse de neuromédiateurs : 28
4)- Hypothèse auto-immune : 28
5)- Hypothèse vasculaire : 28

Matériel et Méthodes 29

1-MATERIEL : 30

2-METHODES : 30

2-1.Epidémiologie : 30

2-1-1.L'âge : 30

2-1-2.Le sexe : 31

2-1-3.Les antécédents : 31

2-1-4.Niveau socio économique : 31

2-2.La symptomatologies clinique : 31

2-3. Paraclinique : 32

2-3-1. L'abdomen sans préparation(ASP) : 32

2-3-2. Le lavement baryté : 32

2-3-3.La rectomanométrie : 32

2-3-4.L'histologie : 32

2-3-5. La biologie : 33

2-4. La prise en charge : 33

2-4-1. Le nursing : 33

2-4-2. La colostomie : 33

2-4-3. Le traitement radical : 33

2-5.L'évolution : 34

2-6 .La mortalité. 34

Résultats 35

1-EPIDEMIOLOGIE : 36

1-1.L'âge au moment du diagnostic : 36

1-2.Le sexe : 37

1-3.Niveau socio économique : 37

1-4.Pathologies associées : 37

2-CLINIQUE : 38

2-1.Symptomatologie clinique : 38

2-2.L'examen clinique : 42

3. BILAN PARACLINIQUE : 43

3-1.Exploration radiologique : 43

a-Résultats : 43

a-Résultats : 44

3-3.Rectomanométrie : 45

a-Résultat : 45

3-4.Etude histologique : 45

4- TRAITEMENT : 46

4-1.Prise en charge initiale : 46

4-2.Traitement curatif : 47

5-RESULTATS : 52

5-1.Détails per et post opératoires : 52

5-2.Complication post opératoire selon les techniques chirurgicales: 53
5-3.L'évolution : 55
5-4.Mortalité : 56
Discussion 57
I. GENERALITES : 58
1- Epidémiologie : 58
2- Diagnostic : 62
2-1. La symptomatologie clinique : 62
2-2 L'examen clinique : 64
2-3. Examens paracliniques : 65
3- Diagnostic différentiel : 70
4- Prise en charge thérapeutique : 72
4-1. Prise en charge immédiate : 72
II. TRAITEMENT CHIRURGICAL SELON LA TECHNIQUE DE SOAVE TRANSANAL EN UN SEUL TEMPS: 84
1- Historique: 84
2- Gestion préopératoire : Le nursing 85
3- Le moment de l'intervention : 86
4- La zone de transition : 86
5- Technique opératoire : 87
5-1 Position du malade : 87

5-2 La dissection de la muqueuse rectale : 89
6- Détails per-opératoires : 99
7- L'alimentation et le suivi postopératoire : 100
8- Complications post- opératoires : 101
8-1 Abcès anal : 101
8-2 Spasme sphinctérien: 101
8-3 Augmentation de la fréquence des selles et excoriations périanale: . 102
8-4 Entérocolite : 102
8-5 Mortalité : 103
9- Résultats fonctionnels à long terme: 106
Conclusion 108
Résumés 110
Références 114

Liste des abréviations

MCC : Mégacôlon congénitale.

MH : Mégacôlon congénitale.

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.

MSTPP : Procedures Soave pull through transanal modifié.

Introduction

I. DEFINITION :

La maladie de Hirschsprung appelée aussi mégacôlon congénital (MCC), est une anomalie congénitale, touchant le plexus nerveux intrinsèque de Meissner et d'Auerbach, par l'absence de cellules ganglionnaires dans la sous muqueuse et dans le plexus myentérique du tube digestif et qui porte sur un segment intestinal, dont la topographie est variable en hauteur à partir du rectum. 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 plexus nerveux intrinsèque assurant le péristaltisme de l'intestin, son absence entraine une occlusion fonctionnelle, le côlon en amont de cette zone aganglionnaire se dilate.

Actuellement, les formes sporadiques comme les formes familiales font l'objet d'études génétiques, avec la découverte de trois régions chromosomiques connues pour être liées à la maladie de Hirschsprung.

L'expression clinique de cette maladie débute à la naissance, avec un syndrome occlusif ou plus tardivement par une constipation.

Le diagnostic est à la fois clinique, radiologique et surtout 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.

Traditionnellement, la chirurgie de la maladie de Hirschsprung consiste en une colostomie proximale de décharge, suivie plus tard, d'un abord transanal dans lequel la zone aganglionnaire est enlevée et le côlon normalement innervé est abaissé et anastomosé à la zone juste au-dessus du sphincter anal.

Au cours des dernières décennies, un nombre croissant de chirurgiens pédiatres ont abandonné l'utilisation systématique d'une colostomie en faveur du traitement en un seul temps de la maladie de Hirschsprung, par voie transanale, avec de nombreuses études suggérant que cette approche est sans danger et efficace. **[1-2]**

L'objectif de notre travail consiste à montrer l'intérêt de la technique de Soave endoanal dans le traitement de la maladie de Hirschsprung par rapport aux autres techniques chirurgicales classiques.

II. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

1 -Développement du côlon et du rectum:[10]

De point de vue embryologique, on peut diviser le côlon en deux parties:

- Une partie qui dérive de la région caudale de l'intestin moyen et qui comporte : le caecum, l'appendice, le côlon ascendant et les 2/3 proximaux du côlon transverse.
- Une partie qui provient de l'intestin postérieur, représentée par: le 1/3 distal du côlon transverse, le côlon descendant, le sigmoïde, le rectum et la partie supérieure du canal anal.
- La partie supérieure du canal anal est d'origine endodermique, alors que son tiers inférieur est d'origine ectodermique.

2-Développement du système nerveux entérique:[11,12]

La motricité intestinale est liée avant tout au système nerveux entérique, encore mal connue malgré les nombreuses études effectuées.

Actuellement, il est établi que les neurones myentériques et sous muqueux proviennent de la crête neurale, qui est une structure transitoire à l'origine du système nerveux périphérique.

2-1-Origines 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-caudale jusqu'au rectum.
- Une deuxième source lombo-sacrée colonise, à contre courant, l'intestin post ombilical de ces modèles.

Chez l'embryon humain, à l'aide de coupes sériées, la présence des neuroblastes a été identifiée dans l'œsophage dès la 6iéme 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 rectum à la 8ieme semaine du développement, alors qu'elles n'apparaissent au niveau du côlon qu'à la 9ieme semaine.

En faite, la théorie de l'origine vagale et sacrée reste contre versée:

-Pour l'origine vagale: elle semble essentielle et suffisante pour coloniser le tube digestif.

-Pour l'origine sacrée: deux hypothèses sont admises:

- soit qu'elles ne donnent que les cellules gliales.
- soit qu'elles nécessitent la présence de cellules vagales pour se différencier en neurones.

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 Meissner (entre la 12ieme et la 16ieme semaine de la gestation).

La migration et la différenciation neuronales sont déterminées par le microenvironnement mésenchymateux; ainsi, plusieurs substances semblent avoir un rôle essentiel dans la migration, la multiplication, la différenciation et la survie neuronales, parmi ces substances on trouve la fibronéctine, la sous unité B1 des ténascines et certains collagènes. Il semble qu'un équilibre soit nécessaire à la mise en place du système nerveux entérique.

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

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

2-3-Maturation:

L'étude du modèle animal, a permis de prouver le caractère multi potentiel des cellules de la crête neurale.

Les neurones qui sont au début, essentiellement catecholaminérgiques, vont contenir après la sérotonine, 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 musculeuse et s'organisent en îlots cernés par une lame basale.

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

Plusieurs modifications apparaissent dans le noyau, du cytoplasme, ainsi on aura le plexus d'Auerbach, les deux couches de la musculeuse et le plexus de Henlé et de Meissner au niveau de la sous muqueuse, la maturation se poursuit après la naissance.

En conclusion, l'ensemble des études montrent 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 :

1-Le côlon : [13,14]

1-1.Introduction:

Le côlon est la dernière partie de l'intestin, allant de la fin de l'intestin grêle jusqu'au rectum, qui aboutit lui-même à l'orifice anal.

1-2-Généralité:

A) Disposition:

Il débute dans la fosse iliaque droite par le caecum, auquel est appendu l'appendice, puis il monte verticalement contre la fosse lombaire : le côlon ascendant, il se coude en suite et croise de droite à gauche, la région au-dessous de l'estomac : le côlon transverse, il se coude à nouveau et descend verticalement dans le flanc gauche : le côlon descendant, à hauteur de la crête iliaque gauche, il traverse obliquement le canal iliaque gauche constituant ainsi le côlon iliaque auquel fait suite le côlon pelvien ou sigmoïde qui plonge dans le bassin, décrit une boucle devant le sacrum et se continu par le rectum.

B) Division anatomochirurgicale:

Le côlon droit :

Est la partie du côlon vascularisée par l'artère mésentérique supérieure. Il comprend:

- Le caecum et l'appendice.
- Le côlon ascendant.
- L'angle colique droit.
- Environ les 2/3 droits du côlon transverse.

Le côlon gauche:

Est la partie du côlon vascularisée par l'artère mésentérique inférieure. Il comprend:

- Le 1/3 gauche du côlon transverse.
- L'angle colique gauche.
- Le côlon descendant.
- Le côlon iliaque.
- Le côlon pelvien ou sigmoïde.

C) Structure :

4 tuniques :

- ***Séreuse*** → péritoine viscéral entourant la surface libre du côlon.
- ***Musculeuse :***
  - ➢ couche longitudinale externe.
  - ➢ couche interne circulaire.
- ***Sous muqueuse.***
- **Muqueuse** → dépourvue de plis circulaires (valvules) et de villosités.

D) Moyens de fixité :

- Le caecum est le plus souvent entièrement mobile, flottant dans la fosse iliaque droite.
- Le côlon 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 colique droit est fixe, répondant en haut au lobe droit du foie et en arrière au pôle inferieur du rein droit.
- Le côlon transverse est mobile, répondant en haut à la grande courbure gastrique.
- L'angle colique gauche est fixe.
- Le côlon descendant est accolé par le fascia de Toldt gauche.
- Le côlon sigmoïde est mobile et de longueur variable.

E) <u>Vascularisation artérielle</u> :

1-Le côlon droit:

Est vascularisé par les branches droites de la mésentérique supérieure :

L'artère colique supérieure droite née devant D3, qui va donner une branche pour l'angle droit et une branche pour le transverse (ces 2 branches étant anastomosées entre elles par l'arcade de RIOLAN)

- L'artère iléo caeco-colo-appendiculaire.
- L'artère du côlon ascendant.

2-Le côlon gauche:

Est vascularisé par les branches de l'artère mésentérique inférieure, qui sont:

- L'artère colique supérieure gauche.
- L'artère colique inférieure gauche.
- Le tronc des sigmoïdiennes.

Vers le bas, la vascularisation colique est anastomosée avec les branches de l'artère hémorroïdale supérieure destinée au rectum. **(Fig.1)**

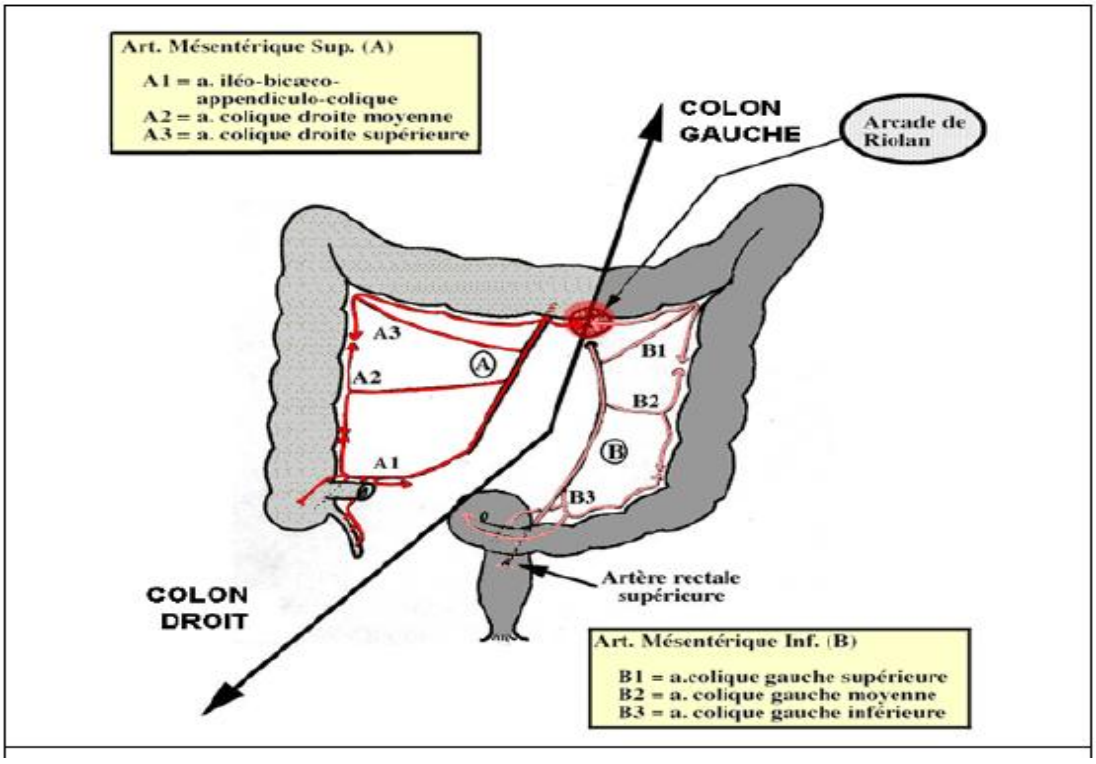


Fig.1 : **Vascularisation artérielle du côlon.**

F) <u>Vascularisation veineuse</u> :

Les veines sont satellites des artères, sauf la veine mésentérique inferieure qui chemine d'abord à gauche de son artère, puis s'éloigne d'elle en dehors et contourne l'angle duodénal pour former le tronc splénomésarïque derrière le pancréas. **(Fig2)**

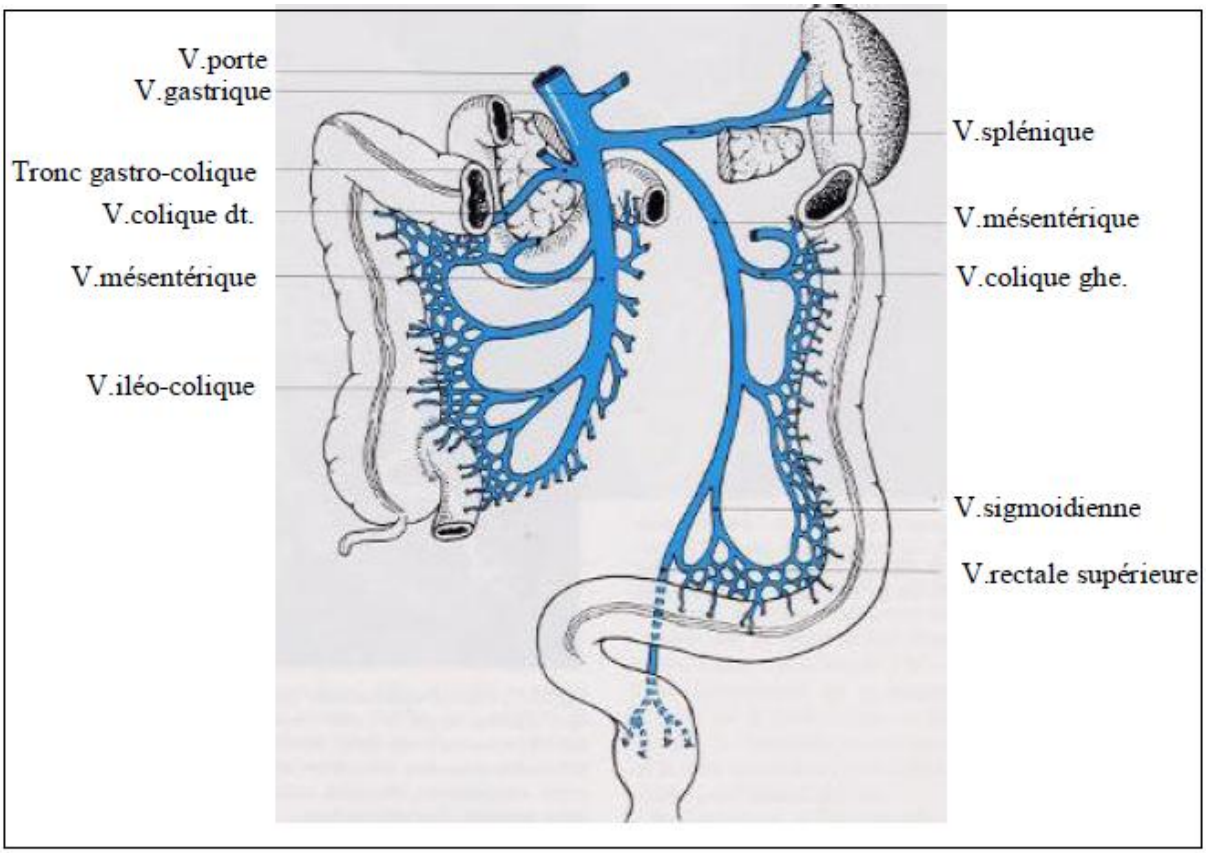


Fig.2 : **Vascularisation veineuse du côlon.**

G) <u>Drainage lymphatique</u> :

- Se repartissent dans 5 groupes ganglionnaires:
- Epicoliques : le long de la paroi du côlon.
- Paracoliques : le long de l'arcade bordante.
- Intermédiaires : le long de l'artère colique.
- Principaux : à l'origine des artères coliques.
- Centraux : à l'origine de l'artère mésentérique supérieure et de l'artère mésentérique inférieure. (Fig.3)

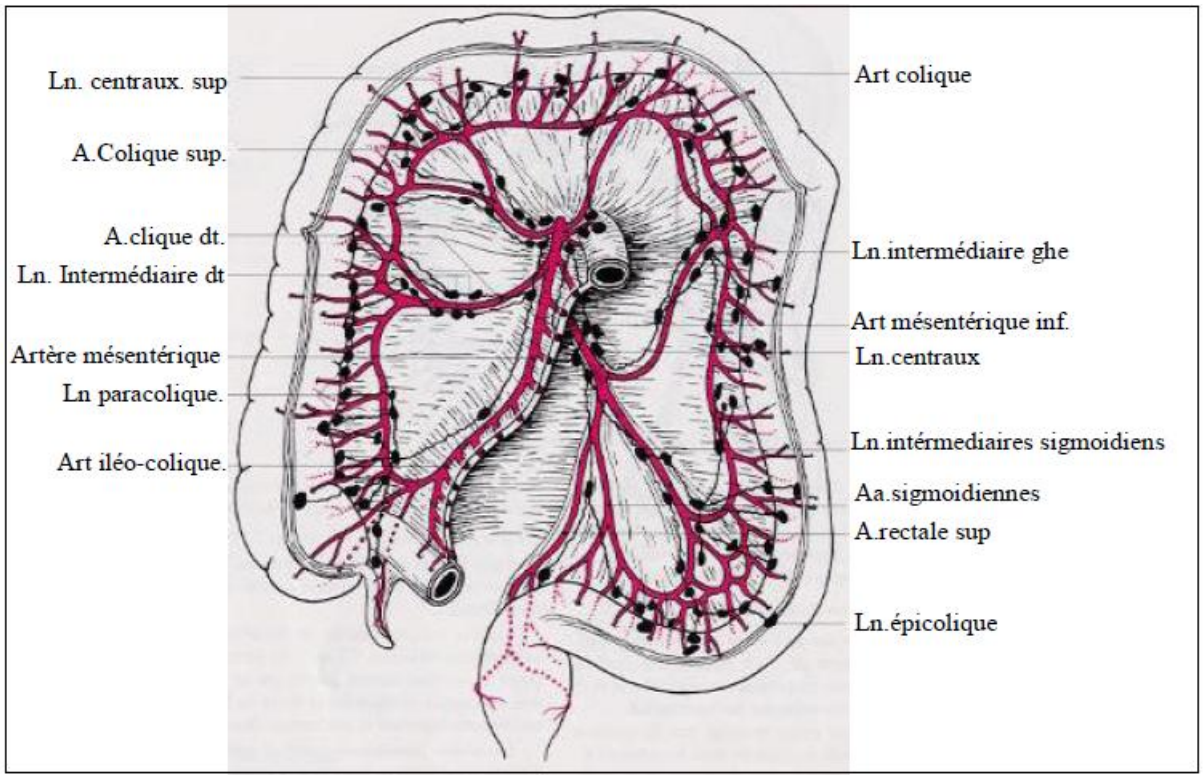


Fig.3 : Drainage lymphatique du côlon.

H) Innervation colique :

Double innervation sympathique et parasympathique:

Les nerfs du côlon droit sont issus du plexus solaire et du plexus mésentérique supérieur.

Ceux du côlon gauche sont issus du plexus solaire par les plexus inter mésentérique et mésentérique inférieur.

Les nerfs du côlon sont satellites des artères.

2-Anatomie du rectum : [25,26]

2-1. Disposition générale :

Le rectum est la partie terminale du tube digestif qui fait suite au côlon sigmoïde, en regard de la troisième vertèbre sacrée. Il descend dans l'excavation pelvienne pour venir traverser les parties molles du périnée postérieur et se terminer à l'orifice anal. Cette traversée permet de distinguer 2 portions : **(Fig. 4,5)**

- Le rectum pelvien: contenu dans la cavité pelvienne.
- Le segment inférieur ou canal anal: se trouve dans l'épaisseur de la paroi inférieure du bassin.

2-2. Principaux rapports et moyens de fixité :

✓ **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 côlon pelvien et les anses grêles, et, chez la femme, l'ovaire et le pavillon de la trompe.

✓ **Le rectum périnéal ou canal anal :**

Il est entouré par un manchon musculo-aponévrotique, constitué de haut en bas par :

- L'aponévrose pelvienne.
- Le releveur de l'anus.
- Le sphincter externe de l'anus.

Il est en rapport avec :

- En avant : le centre tendineux du périnée et les muscles du périnée qui s'en détachent. Plus en avant, on trouve l'urètre, les glandes de Cowper et le bulbe chez l'homme, et le vagin chez la femme.
- Latéralement et en arrière : l'espace ischio-rectal et son contenu.

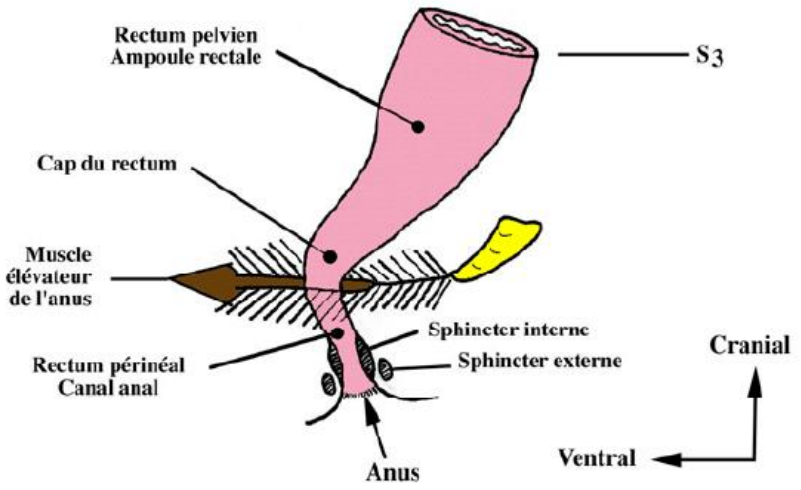


Fig.4 : Vue latérale du rectum.

Laboratoire d'Anatomie - Faculté de Médecine Toulouse-Purpan.

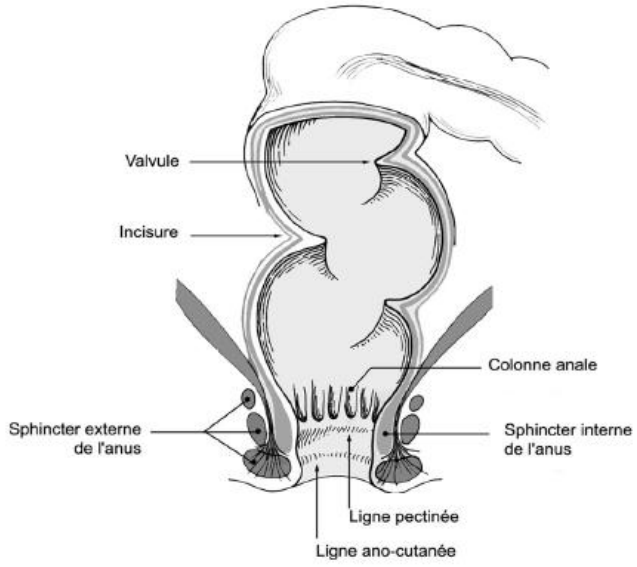


Fig. 5 : Configuration intérieure du rectum.

Laboratoire d'Anatomie - Faculté de Médecine Toulouse-Purpan.

2-3.Vascularisation Artérielle du rectum :

La vascularisation du rectum est assurée par les artères hémorroïdales:

- Supérieures: branches de la mésentérique inférieure.
- Moyennes: provenant de l'hypogastrique.
- Inférieures : issues de la honteuse interne.

En plus, l'artère sacrée moyenne donne au rectum quelques rameaux très grêles qui se détachent aux niveaux des deux derniers trous sacrés.

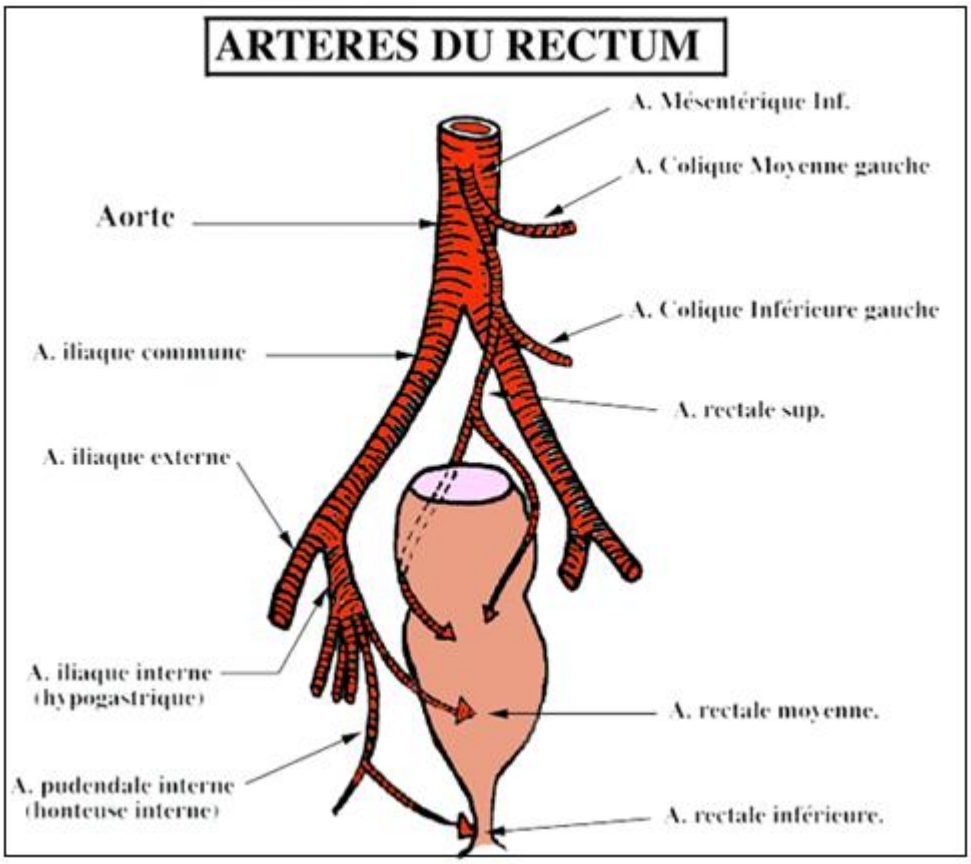


Fig.6 : Vascularisation artérielle du rectum.

Laboratoire d'Anatomie - Faculté de Médecine Toulouse-Purpan

2-4.Vascularisation veineuse :

Elles sont satellites des artères et se drainent :

- Par les veines rectales moyennes et inférieures, dans la veine iliaque interne qui rejoint la veine cave inférieure.
- Par l'intermédiaire des veines rectales supérieure dans la veine mésentérique inférieure, qui va contribuer à former la veine porte.

Donc, il existe au niveau du rectum une anastomose porto-cave. En cas d'obstacle portal, des varices rectales apparaissent, appelées hémorroïdes secondaires.

2-5.Le drainage Lymphatique :

Ils se distinguent en trois groupes :

- ✓ **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** : nait de la zone cutanée de l'anus et rejoint le groupe interne des ganglions inguinaux superficiels.

2-6. Les nerfs du rectum :

Sont représentés essentiellement par :

- ✓ **Les plexus hémorroïdaux supérieurs : qui terminent le plexus mésentérique inférieur.**
- ✓ **Les plexus hémorroïdaux moyens : qui émanent des plexus hypogastriques.**

- ✓ **Le nerf hémorroïdal ou anal** : branche du plexus sacré, ce nerf innerve le **sphincter** externe et la peau de la marge anale.

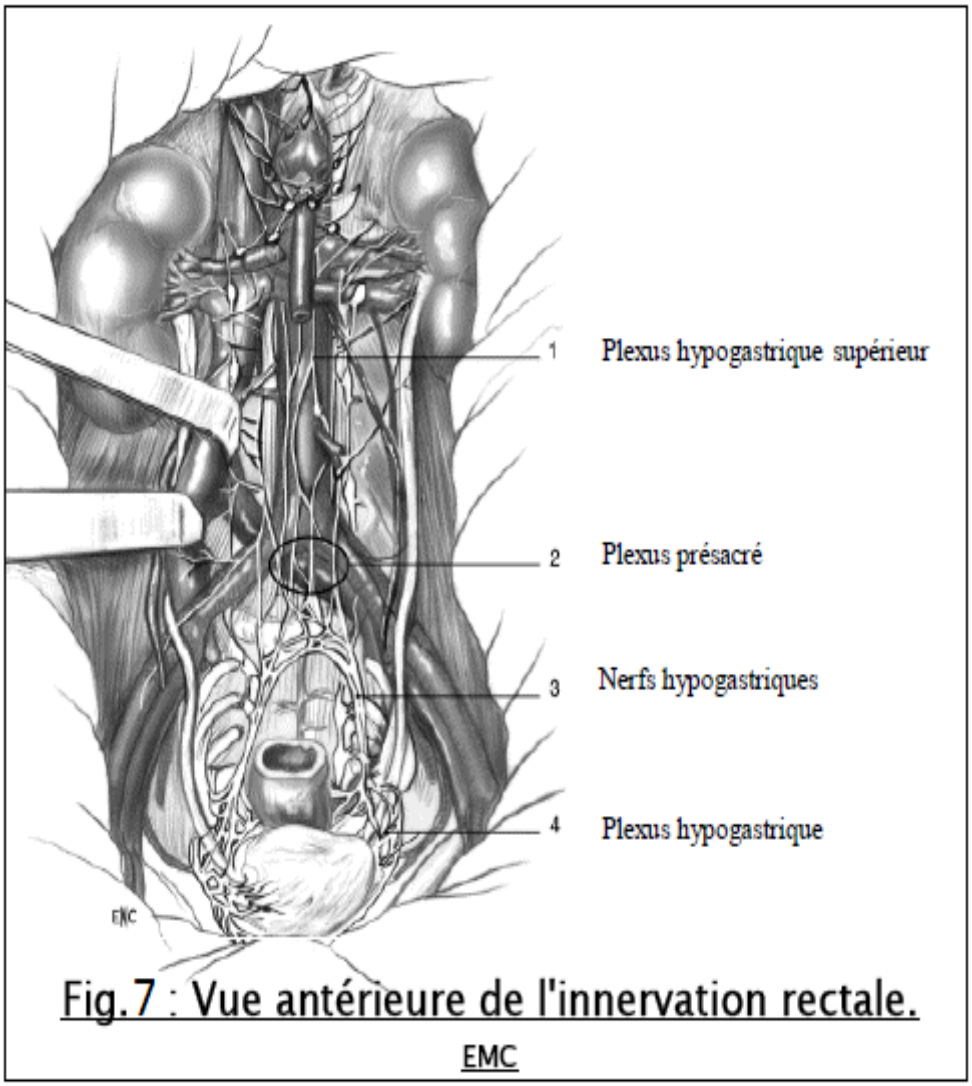


Fig.7 : Vue antérieure de l'innervation rectale.

EMC

III. ANATOMIE PATHOLOGIQUE :

1- Système nerveux normal du tube digestif:[1]

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 principalement histologique.

Cette étude histologique a un but diagnostic et thérapeutique par la recherche de la limite de l'aganglionose.

La biopsie peut être pratiquée à l'aide de la pince de Noblett, qui est une biopsie par aspiration, comporte de la muqueuse, de la sous-muqueuse ou de la musculaire muqueuse, ou la biopsie chirurgicale qui comporte de la muqueuse, de la sous-muqueuse et de la musculeuse.

A. Etude macroscopie de la pièce d'exérèse:[1,18]

On distingue trois segments: **(Fig.8, Fig.9)**

- **Un segment dilaté**: histologiquement indemne, sa dilatation est due à la rétention dans ce niveau de matières, de gaz et éventuellement du fécalome. Son aspect extérieur se caractérise par un effacement des haustrations et des bandes musculaires avec une hypertrophie et un épaississement de la paroi dont l'importance dépend du délai du diagnostique et de l'importance de l'aganglionie.

- **Une zone de transition**: s'effilant en entonnoir pour rejoindre le côlon non dilatée.
- **Un segment rétréci** : correspond à la zone aganglionnaire qui s'étend jusqu'au canal anal.

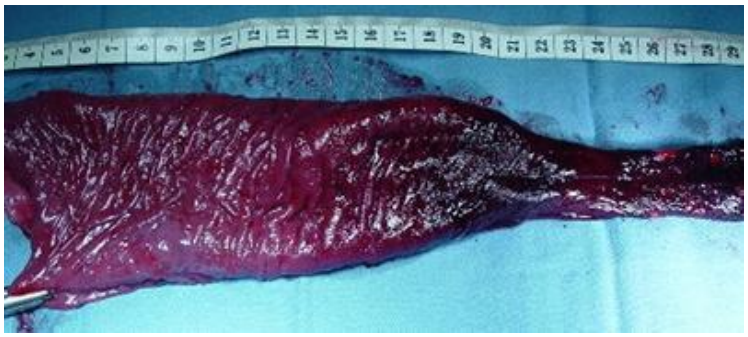


Fig.8 : Aspect macroscopique du segment atteint. [17]

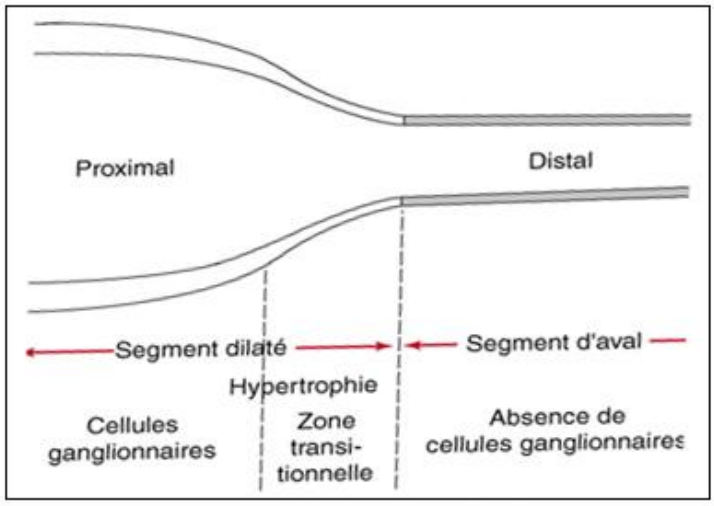


Fig.9 : Première description physiologique de la maladie de Hirschsprung d'après Lancet. [5]

D'autres aspects peuvent être retrouvés, selon l'étendu de l'aganglionose, définissant ainsi les formes topographiques.

L'aganglionose commence au niveau du sphincter interne. Son étendue vers le haut est variable d'un malade à l'autre. On trouve :

- -La forme Recto-sigmoïdienne : 75% ;
- La forme colique étendue : 10% ;
- -La forme intéressant le grêle : 5% ;
- -La forme juxta anale : 10% ;

B) Etude microscopie:[5, 16, 19, 20, 21]

Il faut savoir que, de façon normale, la zone du sphincter anal contient peu ou pas de cellules ganglionnaires, à côté de cette pauvreté en cellules ganglionnaires dans cette région, est constatée une hyperplasie des filets nerveux.

C'est pour cette raison, qu'il convient de réaliser deux biopsies rectales situées à 2cm au dessus de la ligne pectinée pour le nourrisson et de 3cm pour l'enfant plus grands.

De plus, les biopsies peuvent être d'interprétation difficile chez le nouveau-né, car les cellules des plexus myentériques sont souvent immatures à ce stade.

Les colorations spécifiques enzymo-histochimiques (acétylcholinestérase) mettent en évidence l'augmentation de prés de trois fois la normale, de l'activité de l'acétylcholinestérase dans la muqueuse rectale, c'est un témoin direct de l'hypertrophie des fibres parasympathiques.

Les colorations standards (histologie) à l'hématoxyline-éosine confirment l'absence de cellule ganglionnaire dans la sous-muqueuse et la musculeuse **(Fig.10).**

BARSHACK et Al. ont montré l'aide que pouvait apporter la présence ou non de l'expression de la calrétinine dans la maladie de Hirschsprung.

En effet, ces auteurs ont montré que celle-ci n'était pas exprimée dans la sous-muqueuse en cas de maladie de Hirschsprung.

C'est l'association d'une absence de cellule ganglionnaire avec une hyperplasie des filets nerveux qui confirme le diagnostique de la maladie de Hirschsprung.

D'autre part, il a été mis en évidence que:

- L'absence de l'effet inhibiteur et de relaxation au niveau de l'intestin terminal, résulterait de la diminution des neurotransmetteurs peptidiques.
- Et que l'absence des effets non adrénergiques et non cholinergiques serait due à la diminution d'agents non peptidiques (monoxyde d'azote).
- Ces études histochimiques de l'activité sympathique et peptidergique sont plus récentes et ne sont pas encore d'activité courante.

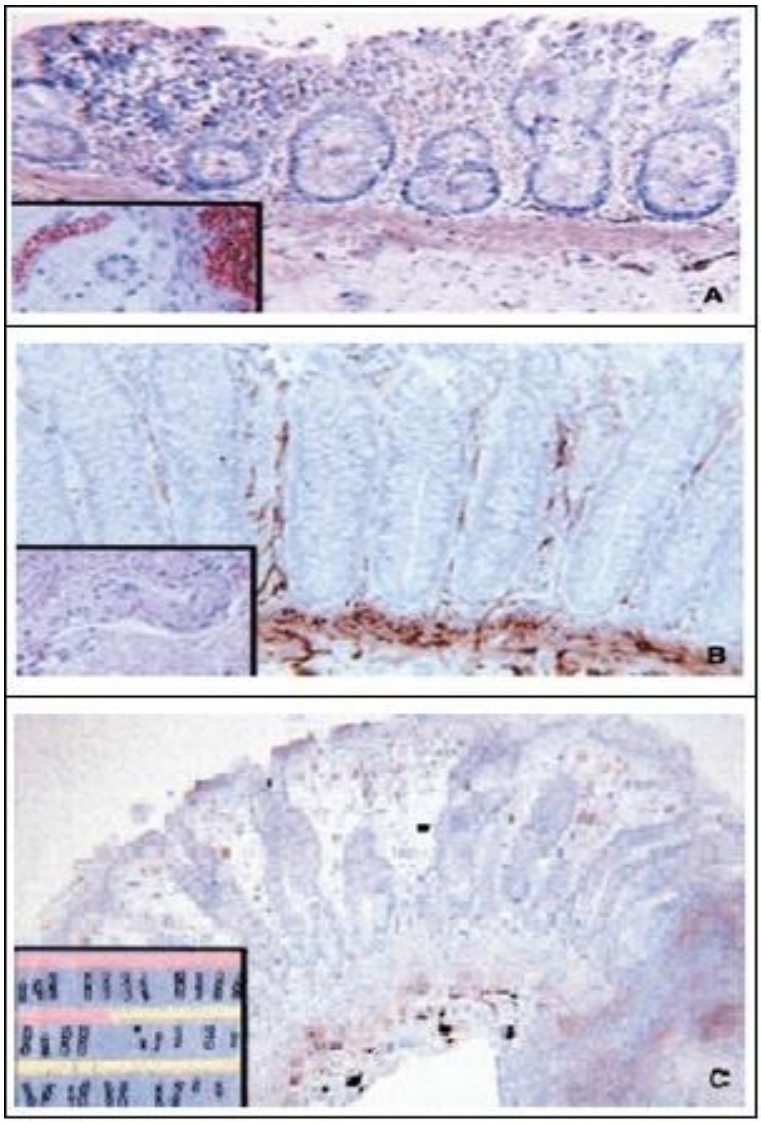


Fig.10 : Technique histoenzymologique. [5]

A:biopsie rectale normale
B:biopsie rectale en cas de maladie de Hirschsprung avec grossissement sur une hyperplasie schwannienne.
C:biopsie rectale d'un patient atteint d'une maladie de Hirschsprung colique totale.

IV. PHYSIOPATHOLOGIE :

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

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**.[16]**

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 :[5,21,22,24]

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

- 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 :

1-1) Le proto-oncogéne 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.

1-2) EDNR (endothelin receptor B) et EDN3 (endothelin 3):

Ces deux gènes sont situés sur le chromosome 13.

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.

1-3) 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 : [1,22]

Il semble y avoir une augmentation de l'incidence de l'infection à Cytomégalovirus 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 : [23]

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

4)- Hypothèse auto-immune : [1]

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 : [22]

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.

Matériel et Méthodes

1-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 12 ans (de 2000 jusqu'à 2011).

Durant cette période, 39 cas ont été admis pour MCC.

Parmi ces enfants, 29 ont été opérés selon la technique de Duhamel et 10 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.

2-METHODES :

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

2-1.Epidémiologie :

Les éléments précis sont :

2-1-1.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.

2-1-2.Le sexe :

2-1-3.Les antécédents :

a- La notion de cas similaires dans la famille.

b-La notion de pathologies associées.

c-La notion de consanguinité.

2-1-4.Niveau socio économique :

2-2.La symptomatologies clinique :

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

- Retard d'émission du méconium(REM) de plus de 24heures.
- Occlusion néonatale(ONN).
- Vomissement.
- Constipation.
- Météorisme et ballonnement abdominal.
- Epreuve à la sonde.
- Fécalome palpable au toucher rectal.
- Alternance diarrhée constipation.
- Episodes subocclusifs.
- Les complications ont également été recherchées :
- Entérocolite.
- Perforation.
- Occlusion

2-3. Paraclinique :

Les éléments paracliniques étudiés sont essentiellement radiologiques et histologiques.

2-3-1. L'abdomen sans préparation(ASP) :

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

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

2-3-2. Le lavement baryté :

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

2-3-3.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.

2-3-4.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.

2-3-5. La biologie :

Nos patients ont bénéficié de :

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

2-4. La prise en charge :

2-4-1. 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 courcircuitant la zone achalasique.

Les critères de réussite du nursing sont :

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

2-4-2. 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.

2-4-3. Le traitement radical :

Les éléments du traitement curatif pris en considération sont :

- L'âge du malade au moment de l'intervention.
- La technique opératoire utilisée.
- Les détails opératoires.

- 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.

2-5.L'évolution :

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

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

2-6 .La mortalité.

Résultats

Notre série regroupe 39 malades admis au service de Chirurgie Pédiatrique « A » de l'hôpital d'Enfant de Rabat pour la maladie de Hirschsprung entre 2000 et 2011, tout âge confondu et toute forme anatomique comprise.

Au sein de notre série, 10 enfants ont été opérés selon la technique de Soave endoanal entre 2007 et 2011et 29 enfants ont été opérés selon la technique de Duhamel entre 2000 et 2006. 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.

1-EPIDEMIOLOGIE :

1-1.L'âge au moment du diagnostic :

Dans notre série, l'âge au moment du diagnostic varie entre 3 jours et 13 ans, avec une moyenne de 2 ans et 3 mois :

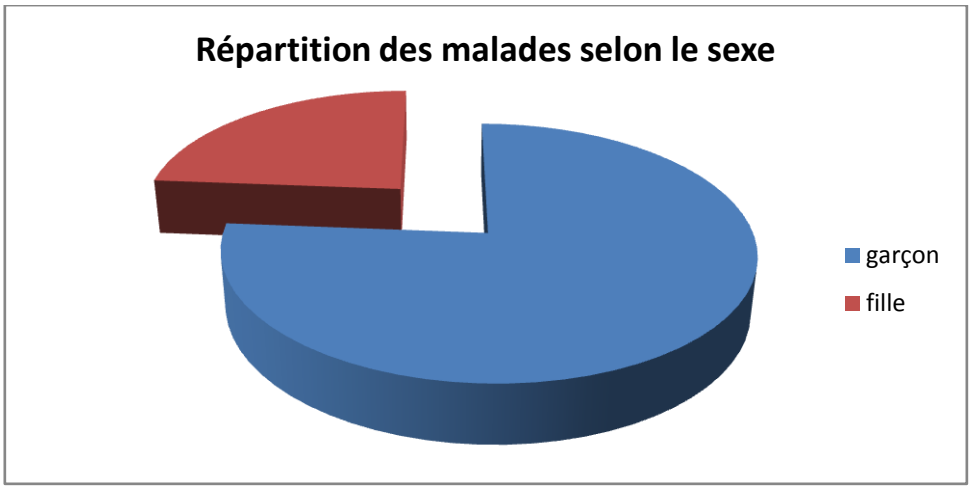
- ✓ 16cas (41%) diagnostiqués après l'âge de 2 ans.
- ✓ 21 cas (54%) diagnostiqués entre 1 mois et 2 ans.
- ✓ 2 cas (5 %) diagnostiqués entre 0 et 1 mois.

Tableau présentant l'âge lors du diagnostic

Age / malades	Malades	%
0-1mois	2	5
1mois-2ans	21	54
>2ans	16	41

1-2.Le sexe :

Parmi les 39 malades de notre série, on a trouvé 33 garçons (85%) et 6 filles (15%).



1-3.Niveau socio économique :

Dans notre série de 39 cas, on a trouvé:

- ✓ 19 enfants vivent dans un milieu socio économique moyen au sein de la population marocaine (49%).
- ✓ 20 enfants vivent dans un milieu de bas niveau socio économique (51%).

1-4.Pathologies associées :

Les pathologies associées qu'on a trouvées dans notre série sont:

- ➢ La notion de consanguinité chez 6 enfants (15%).
- ➢ Pathologies associées chez 3 malades (8%) :
  - ✓ 2 cas d'urétérohydronephrose bilatérale avec infection urinaire.
  - ✓ 1 cas de maladie cœliaque sous régime sans gluten.

2-CLINIQUE :

2-1.Symptomatologie clinique :

2-1-1.Chez le nouveau- né :

Le diagnostic de MCC chez les 2 nouveau-nés de notre série, a été révélé par un retard d'émission de méconium(REM), une constipation et un météorisme abdominal chez un seul malades, aucune complication n'a été notée.

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

Symptômes/malades	Nombre (2 cas)	%
REM	2	100
Constipation	2	100
Météorisme	1	50
Vomissement	-------	-----
Complications (entérocolite, ONN)	-------	-----

2-1-2.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)	%
REM	14	67
Météorisme	21	100
Constipation	12	57
Vomissement	8	38
Alternance diarrhée-constipation	4	19
Entérocolite	2	10
Syndrome occlusif	2	10

2-1-3.Chez l'enfant plus de 2 ans :

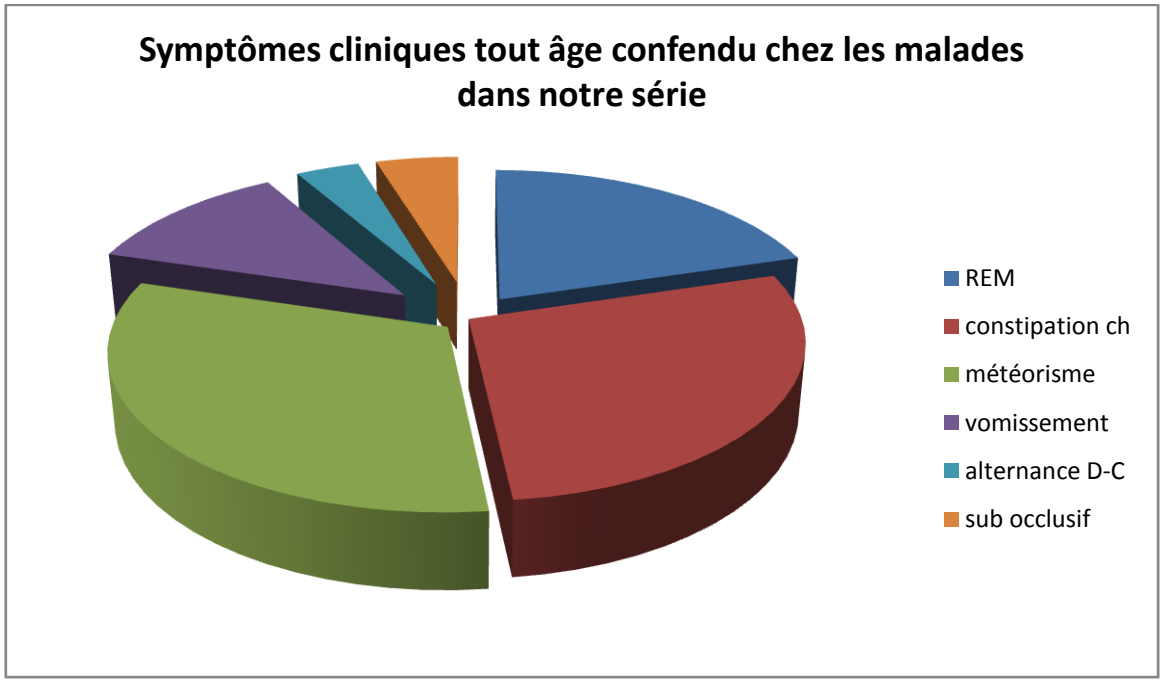
Le tableau clinique est dominé par une constipation chronique (selle 1x/semaine) chez 16 cas, sous stimulation par les parents, par administration de suppositoires de glycérine et des laxatifs. Un météorisme abdominal chez 15 malades, évoluant depuis plusieurs mois voir des années, un syndrome subocclusif chez 3 malades ainsi qu'un retard d'émission de méconium dans les antécédents de 6 enfants.

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

Symptômes	Nombre (16 cas)	%
REM	6	38
Météorisme Abdominal	15	94
Constipation chronique	16	100
Vomissement	5	31
Syndrome subocclusif	3	19
Occlusion	1	6

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

Symptômes/malades	Nombre (39cas)	%
REM	22	56
Constipation chronique	30	77
Météorisme abdominal	34	87
Vomissement	13	33
Alternance- diarrhée-constipation	4	10
Syndrome subocclusif	5	13
Entérocolite	2	5
Occlusion	1	3



2-2.L′examen clinique :

2-2-1.Chez le nouveau-né :

L'examen clinique trouve pour les deux cas, un nouveau né à terme, de poids normal, rose, tonique et réactif.

L'examen abdominal met en évidence un ballonnement abdominal modéré avec une épreuve à la sonde positive pour les deux malades.

2-2-2.Chez le nourrisson et l'enfant :

L'examen clinique trouve une hypotrophie avec un RSP (-2DS) chez 17 malades parmi les nourrissons et les enfants de notre série, un abdomen distendu chez 37 malades, une épreuve à la sonde positive (elle a été pratiquée chez 9 malades), ainsi qu'un fécalome palpable au toucher rectal chez 10 malades.

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

Signes cliniques/malades	Nombre (37cas)	%
AEG	5	13
RSP	17	44
Ballonnement abdominal	38	97
Epreuve à la sonde	9	23
Fécalome palpable	10	26

3. BILAN PARACLINIQUE :

3-1.Exploration radiologique :

3-1-1.Abdomen sans préparation(ASP) :

a-<u>Résultats</u> :

L'ASP a été demandé chez tous nos patients, il a montré :

- ✓ Niveaux hydro-aériques : 8 cas.
- ✓ Distension colique : 11cas.
- ✓ Aérocolie diffuse : 30 cas.
- ✓ Stase stercorale diffuse : 38 cas.
- ✓ Vacuité pelvienne : 38 cas.

<u>Tableau montrant la répartition des signes radiologiques en fonction des malades.</u>

Images/malades	**Nombre (39cas)**	**%**
Niveaux Hydro-aériques	8	21
Aérocolie diffuse	30	77
Distension colique	11	28
Stase stercorale diffuse	38	97
Vacuité pelvienne	38	97

Fig.11 :ASP debout montrant une distension colique avec une vacuité pelvienne.

Fig.12 : ASP debout montrant des niveaux hydro-aeriques.

3-1-2.Lavement baryté :

a-Résultats :

Le LB a été pratiqué chez tous nos malades.

Le principal signe trouvé est la disparité du calibre, chez 38 patients (97%).

On a trouvé les formes anatomiques suivantes :

Une forme rectosigmoïdienne chez 32 malades (82%), une forme rectale basse chez 5 malades (13%) et 2 malades (5%) ont une forme étendue au côlon gauche.

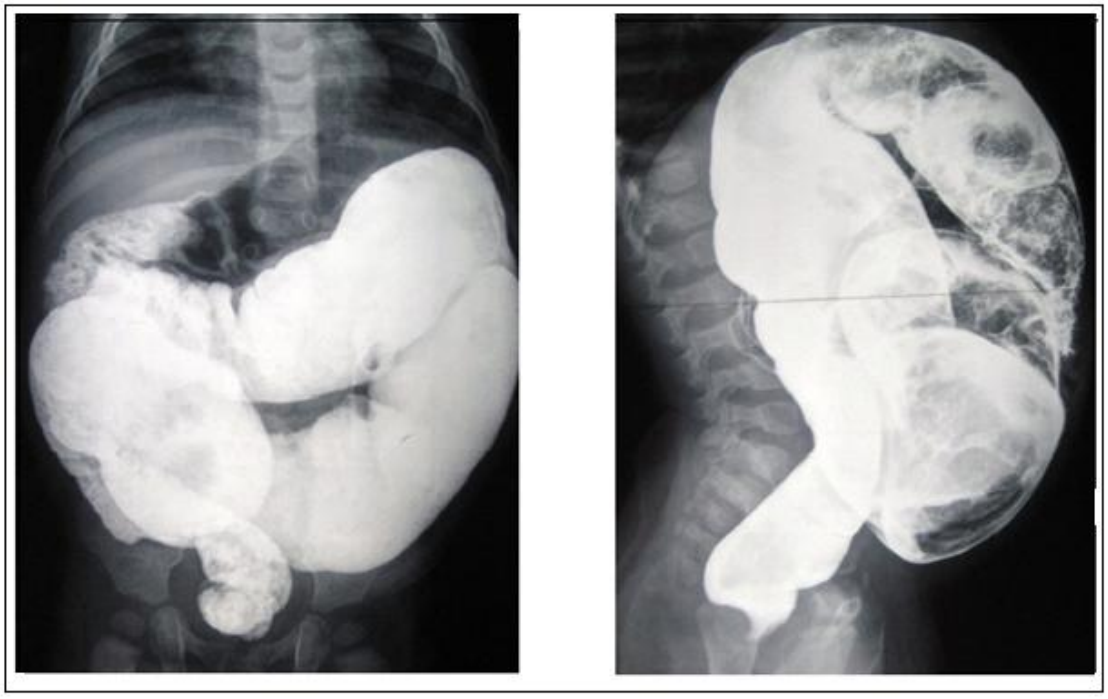


Fig.13 : Lavement baryté objectivant une forme rectosigmoïdienne de la MH.

3-3.Rectomanométrie :

a-Résultat :

Elle a été pratiquée chez 6 cas parmi nos malades, devant la discordance clinico-radiologique à fin de confirmer le diagnostic de MCC, elle a été :

- ✓ Concluante dans 4 cas (67%).
- ✓ Difficile à interpréter dans 2 cas (33%).

3-4.Etude histologique :

Un seul malade (4 ans) a bénéficié d'une biopsie rectale chirurgicale qui a confirmé le diagnostic de MCC, aucun patient n'a subi une biopsie à la pince de Noblett, pour tous les autres malades de notre série le lavement baryté a été suffisant pour poser le diagnostic de MCC.

4- TRAITEMENT :

4-1.Prise en charge initiale :

4-1-1.Nursing :

Dans notre série, 30 malades ont bénéficié d'un nursing dont l'âge variait entre 10 jours et 5 ans, un échec a été observé chez 4 malades (10%) devant l'âge avancé chez deux malades et la forme anatomique étendu chez les deux autres.

4-1-2.Colostomie :

Dans notre série,

Elle a été réalisée chez 31 malades (79%), au niveau de l'angle colique droit.

Tous les malades (29 cas) qui ont été opérés selon la technique de Duhamel entre 2000 et 2006 ont subi une colostomie, 4 parmi ces patients (14%) ont présenté des complications post colostomie :

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

Deux parmi les malades opérés selon la technique de Soave endoanal (10 cas) entre 2000 et 2011ont subi une colostomie, l'un à l'âge de 2 mois et l'autre à l'âge de 1 an après un échec de nursing. Aucune complication post colostomie n'a été enregistrée chez ces malades.

4-2.Traitement curatif :

4-2-1.L'âge au moment de l'intervention :

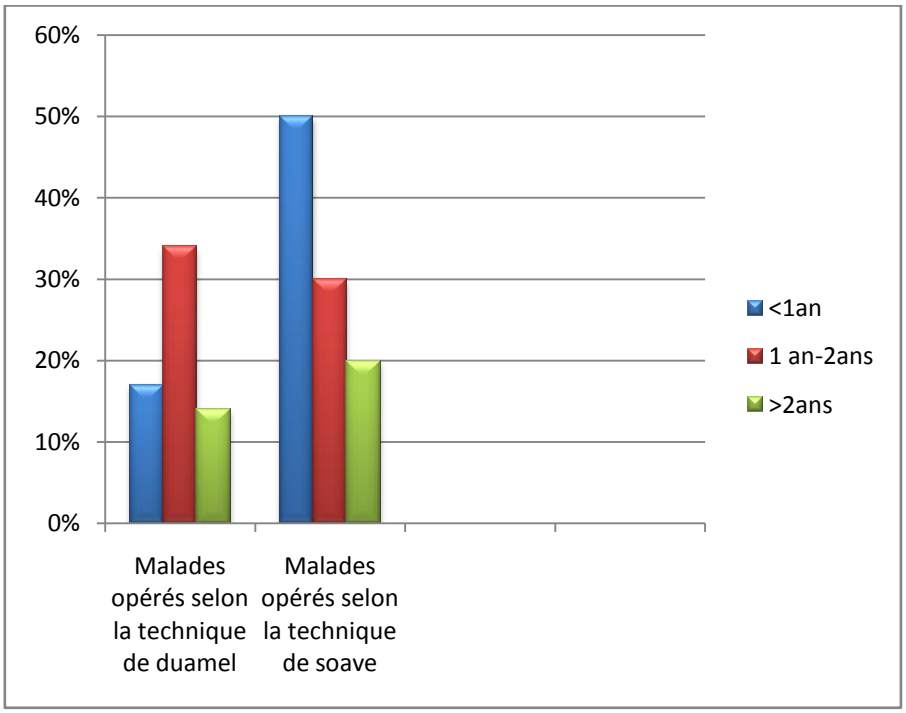
L'âge de l'intervention varie entre 1 mois et 13 ans avec une moyenne de 2 ans et 2 mois chez les 29 malades opérés selon la technique de Duhamel, dont :

- ✓ 5 (17%) avant l'âge de 1 an.
- ✓ 10 (34%) entre 1 an et 2 ans.
- ✓ 14 (48%) après l'âge de 2 ans.

L'âge de l'intervention varie entre 4 mois et 4 ans avec une moyenne de 1 an chez ceux opérés selon la technique de Soave endoanal (10 cas).

- ✓ 5 malades (50%) opérés avant l'âge de 1 an.
- ✓ 3 cas (30%) entre1 an et 2 ans.
- ✓ 2 cas (20%) après l'âge de 2 ans.

Histogramme montrant l'âge au moment de l'intervention dans notre série.



4-2-3.Préparation du malade :

Tous nos malades opérés (39 cas), ont bénéficié d'une préparation pré opératoire locale et générale :

- Un bilan pré opératoire a été fait systématiquement chez tous les malades contenant :
  - ✓ Hémogramme, VS, CRP, ionogramme, glycémie, calcémie, protéinurie.
  - ✓ TP, TCA.
  - ✓ Bilan rénal et bilan hépatique.
- Une préparation générale par la correction des troubles hydroélectrolytiques chez 3 cas (7,5%), de l'anémie chez 5 cas (12,5%) et une antibioprophylaxie pré et post opératoire à base de Methronidazole.
- 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 heurs préopératoires, à raison de 2 lavements/ jour pendant 2 jours.

4-2-4.Nature de l'intervention :

A-<u>L'abaissement colique selon la technique de Duhamel</u> :

29 malades ont bénéficié de cette technique.

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

22 malades (76%) ont une forme rectosigmoïdienne, 5 malades (17%) ont une forme rectale basse et 2 (7%) ont une forme étendue au côlon gauche.

Le nursing a été pratiqué chez 20 malades (69%), un échec a été observé chez deux malades.

Tous les malades opérés selon la technique de Duhamel ont subi une colostomie dont 4 cas ont présenté des complications post colostomie.

B-L'intervention de Soave endoanal:

Elle a été pratiquée chez 10 malades.

L'âge au moment de l'intervention varie entre 5 mois et 4ans avec une moyenne de 1 an.

Tous les malades ont une forme rectosigmoïdienne.

Le nursing a été pratiqué chez les 10 malades.

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

Fig.14 :position gynécologique du malade

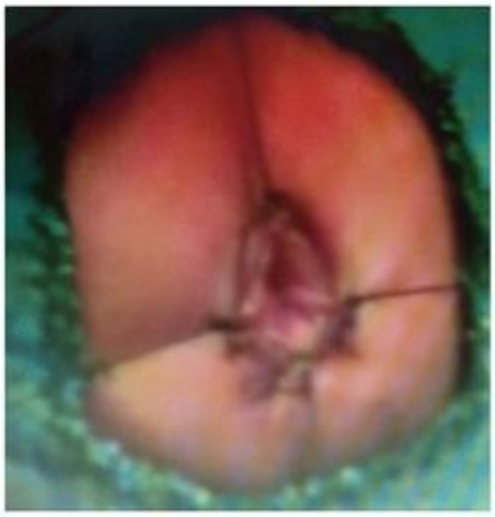


Fig.15 : mise en place de points Circonférentiels de soie 4 /0

Fig.16 : début de la dissection sous muqueuse 0 ,5cm au-dessus de la ligne pectinée

Fig.17 : poursuite de la dissection

en amont

Fig.18 : repérage du manchon rectal

Fig.19 : ouverture transversale du manchon rectal.

Fig.20 : extériorisation du rectum et biopsie en amont de la zone de transition

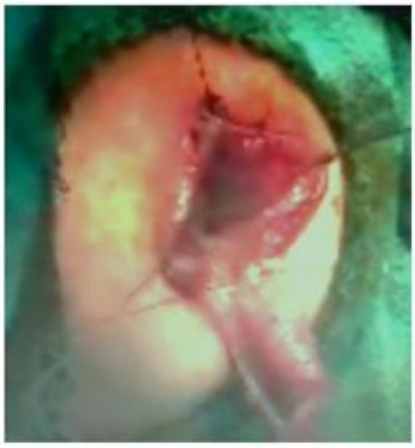


Fig.21 : résection du segment aganglionnaire

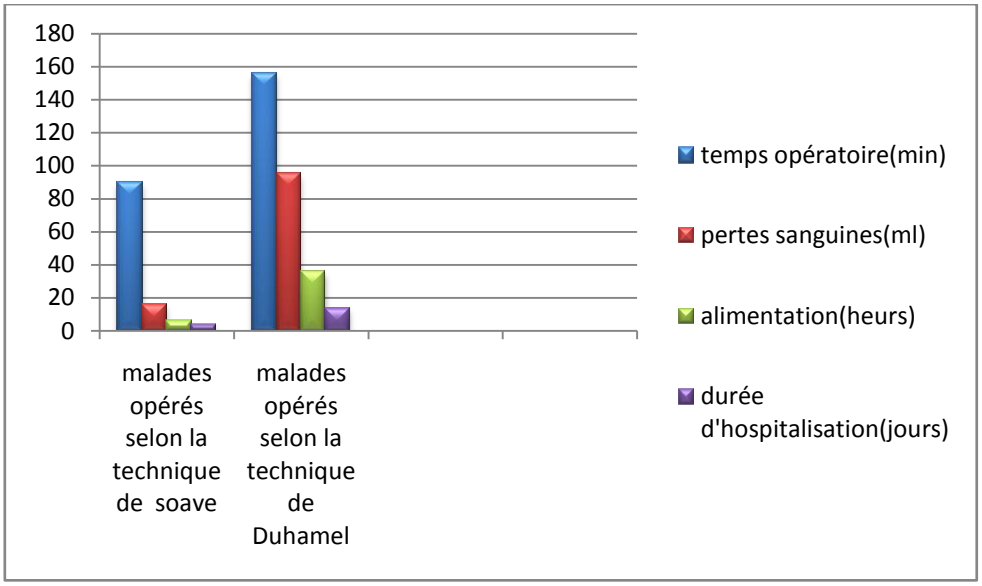
Fig.22 : anastomose colo-anale.

5-RESULTATS :

5-1.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 minimes 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 débuté le même jour de l'intervention.
  - La durée d'hospitalisation était :
    - Minimum : 2 jours.
    - Maximum : 4 jours.
    - Moyenne : 2 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 débuté à 36heurs du post opératoire.
  - La durée d'hospitalisation était :
    - Minimum : 3 jours.
    - Maximum : 14 jours.
    - Moyenne : 9 jours

Histogramme montrant les détails per et post opératoires dans notre série.



5-2.Complication post opératoire selon les techniques chirurgicales:

A-L'intervention de Duhamel :

Sur 29 malades, 19 ont eu une complication en post opératoire, repartis comme suit :

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

B- L'intervention de Soave endoanal :

Pas de complications enregistrées chez les 10 malades :

- Absence d'entérocolite.
- Absence d'ectropion.
- Absence de sténose de l'anastomose.
- Absence d'abcès de la coiffe musculaire.
- Absence de constipation.

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

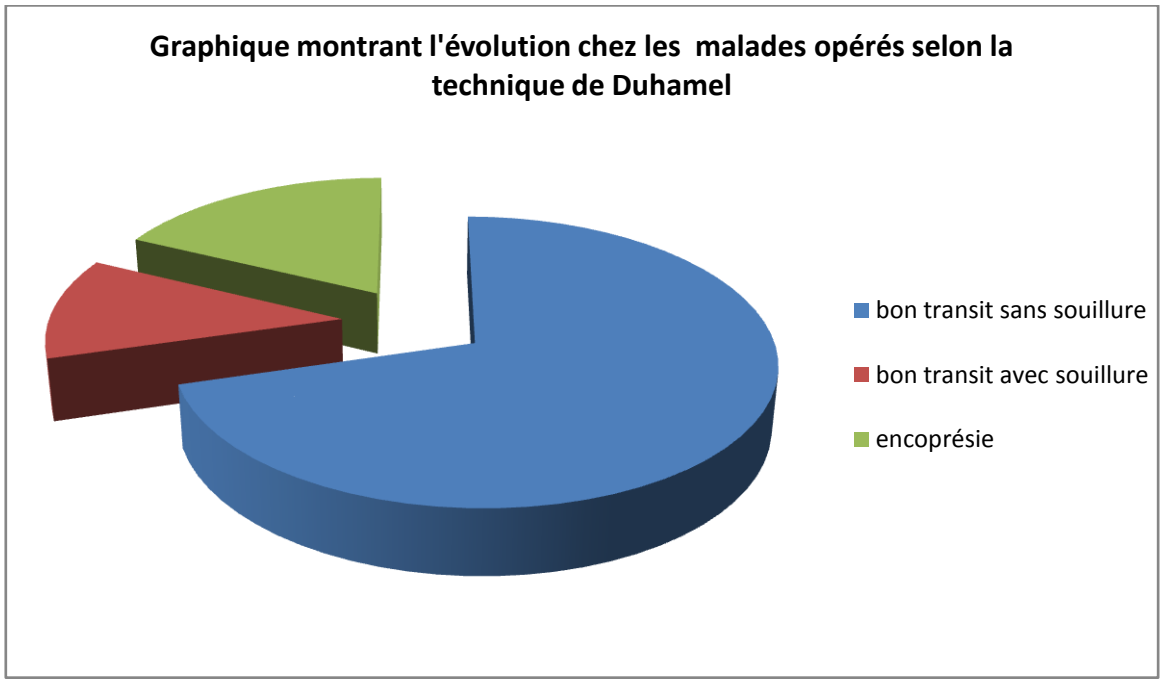
Complications/ techniques chirurgicales	Duhamel (29cas)	Soave endoanal (10cas)
Occlusion	10,3	0
Syndrome sub-occlusif	6,8	0
Lâchage de suture	10,3	0
Péritonite	6,8	0
Entérocolite	6,8	0
Constipation	6,8	0
Septicémie	3,4	0
Sténose de l'anastomose	0	0

5-3.L'évolution :

➢ A propos de l'intervention de Duhamel:

Après le traitement curatif :

- 7 patients ne sont pas revenus pour la fermeture de la colostomie.
- 6 patients sont perdus de vue après fermeture de la colostomie.
- Donc seulement 16 malades ont été suivis avec un recul de 6 mois à 9 mois avec une moyenne de 2 ans, ainsi :
- 11 patients (69%) ont bien évolué avec 1 à 3 selles par jour sans souillure entre les selles.
- 2 malades (13%) ont présenté un bon transit, 1 à 3 selles par jour avec souillure entre les selles sans éperon.
- 3 malades (19%) ont présenté une encoprésie et ont bénéficié d'une résection de l'éperon.



- A propos du Soave endoanal :

La surveillance à long terme a été assurée pour tous les patients, sur un intervalle régulier à 1 mois puis à 6 mois puis tous les ans avec un recul entre 10 mois et 4 ans, ainsi :

- Les 10 (100%) malades ont repris un transit normal à raison de 1 à 3 selles par jour sans souillure entre les selles.
- Absence de sténose au niveau de l'anastomose, il n'y a pas eu besoin de dilatation anale.
- Reprise d'une courbe staturo pondérale normale pour les 10 malades.
- Absence de complications à long terme pour les 10 malades.

5-4.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 **[29]**. 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 **[30-31].**

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 **[32].** Environ 3 à 5% des frères et 1% des sœurs, des enfants à court segment de la maladie sont également atteints **[33].** Toutefois, le risque est sensiblement plus élevé (12,4 à 33 %) dans la fratrie des enfants avec une forme colique totale de la MH **[34].**

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%) **[29].**

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

- ✓ 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**. [35]**

- ✓ CHU de Fès : étude faite au service de Chirurgie Pédiatrique de CHU de Fès en 2003 durant 6 ans, à propos de 26 cas opérés selon la technique de Soave. **[36]**

La comparaison a été faite aussi avec des séries internationales.

Dans notre série, les éléments précisés étaient :

- ❖ L'âge :

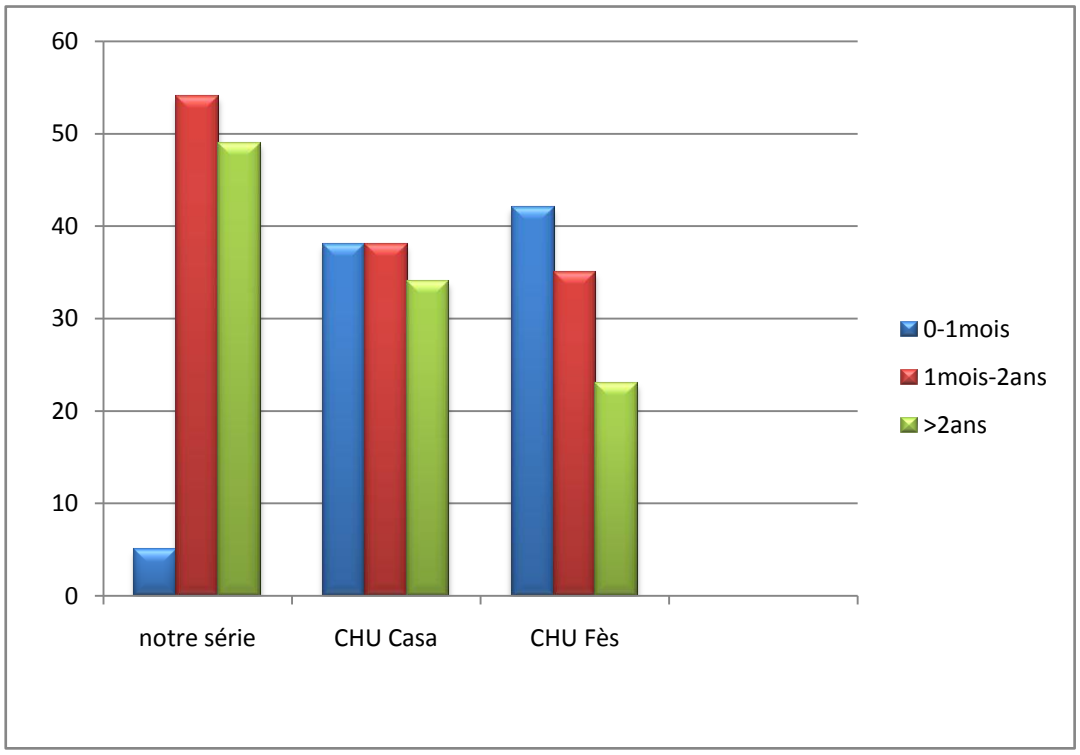
Il correspondait à l'âge au moment du diagnostic.

Il variait entre 3 jours et 13 ans avec une moyenne de 2ans et 3 mois.

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

Age /séries	Notre série	CHU Casa	CHU Fès
0-1mois	5	38	42
1mois-2ans	54	38	35
>2ans	41	34	23

Histogramme montrant la répartition de l'âge à l'échelle nationale.



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.

Le faible taux de nouveau-né dans notre série est expliqué par le biais de sélection au sein de l'hôpital, les nouveau-nés sont pris en charge dans le service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques.

❖ Le sexe :

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

Sexe/séries	Notre série	CHU Casa	CHU Fès
Garçons	85	76	80,7
Filles	15	24	19, 3

On note une nette prédominance masculine pour toutes les séries.

❖ Les antécédents :

Dans notre série, on a trouvé :

- La notion de consanguinité chez 6 enfants (15%).
- Pathologies associées chez 3 malades (8%) :
  - ✓ 2 cas d'urétérohydronephrose bilatérale avec infection urinaire.
  - ✓ 1 cas de maladie cœliaque sous régime sans gluten.

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

Dans la série du CHU de Fès, une pathologie associée a été rapportée dans23% des cas.

Une étude japonaise a été effectuée par IKEDA sur 1628 malades **[37].**

IKEDA **[38]** 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- Diagnostic :

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 **[33-34].**

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 **[33].**

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:

Chez le nouveau né :

Le MCC a été révélé chez les 2 nouveau-nés de notre série, par un retard d'émission de méconium et une constipation et chez un patient par météorisme abdominal (50%).

Aucune complication n'a été notée chez ces deux patients.

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

Pellerin **[39]** a rapporté une ONN révélatrice dans 55%.

Chez le nourrisson :

Dans notre série, 78% des malades ont été révélés par un retard d'émission de méconium, 67% par une constipation, 44% par des vomissements et 11% des cas ont présenté une entérocolite.

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).

Pour l'enfant plus de 2 ans :

La constipation chronique avec un météorisme abdominal évoluant depuis plusieurs mois ou années est le tableau clinique présenté par tous les enfants de notre série.

5% des malades ont été révélés par une occlusion.

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

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

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. (%)

Signes cliniques/ malades	%
AEG	13
RSP	44
Ballonnement abdominal	97
Epreuve à la sonde positive	23
Fécalome palpable	26

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

2-3. Examens paracliniques :

2-3-1. Explorations radiologiques [40-41] :

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 **[42]**, 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.

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

Image/séries	Notre série	CHU Casa	CHU Fès
Niveaux Hydro-aériques	21	21	38,5
Aérocolie diffuse	77	30	7,7
Distension colique	28	20	13
Stase stercorale diffuse	97	30	30
Pneumopéritoine	———	2	53,8

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(%)

Forme anatomique	Notre série		CHU Casa	CHU Fès
	Malades opérés selon la technique de Duhamel	Malades opérés selon la technique de Soave endoanal		
Rectosigmoïdienne	76	100	50	61
Rectale basse	17	----	33	11
Etendu au côlon gauche	7	----	2	3,8

La forme recto sigmoïdienne reste la plus fréquente dans les différentes séries.

2-3-2 <u>Explorations non radiologiques</u> :

a. Manométrie rectale [34] :

La rectomanométrie recherche le reflexe recto-anal inhibiteur (RRAI) qui est absent dans le mégacôlon congénital **(Fig.24)**.

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.

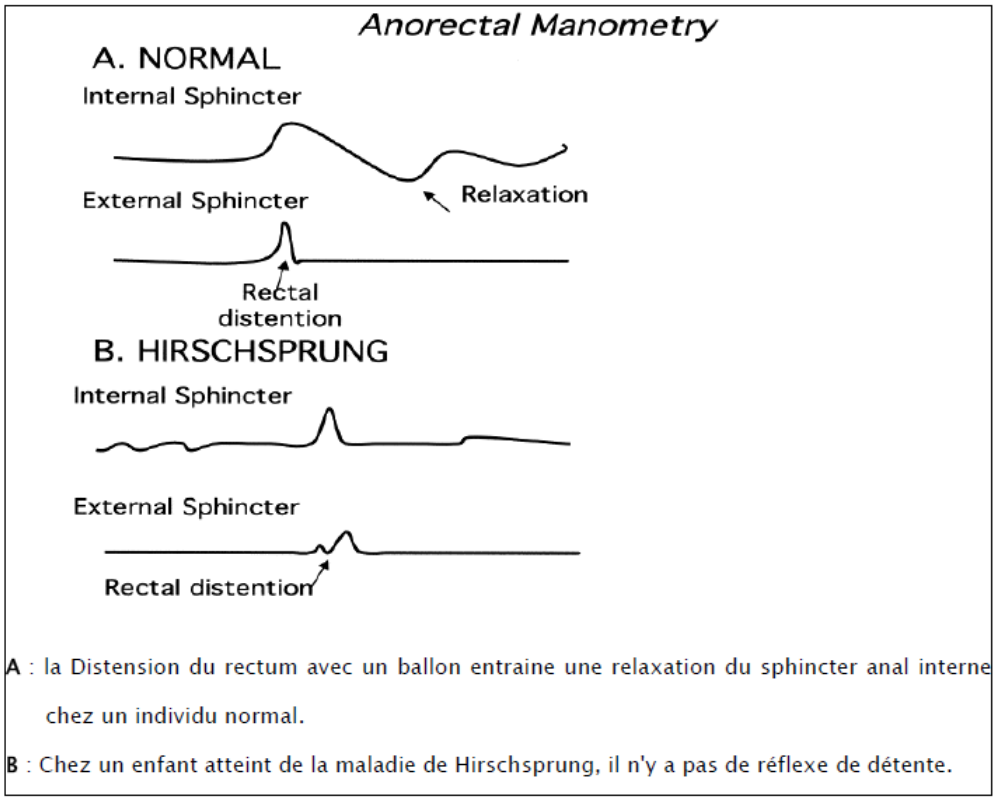


Fig.24 : Le réflexe recto-anal inhibiteur (RRAI) [44]

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* **[45]**, spécialement conçue pour le diagnostic néonatal de la maladie de Hirschsprung.

Dans notre série, la manométrie a été pratiquée chez 6 malades, devant la discordance clinico-radiologique, à la recherche du reflexe recto-anal inhibiteur (RRAI). Elle est revenue positive (absence du RRAI) dans 4 cas (60%) et difficile à interpréter dans 2 cas (20%).

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* **[46],** qui ont introduit cette méthode diagnostique.

Deux types de biopsie peuvent être réalisés :

* <u>La biopsie rectale par aspiration :</u>

Réalisée à la pince de *Noblett* **[47]** permet d'obtenir de la muqueuse et de la sous-muqueuse, parfois de la musculeuse, 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 musculeuse.

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 musculeuse **[48-49]**.

Dans notre série, la biopsie rectale chirurgicale a été pratiquée chez un patient (4ans) et a permis de confirmer le diagnostic de la maladie de Hirschsprung.

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

3- Diagnostic différentiel : [50, 51, 52, 53]:

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

a-Occlusions organiques :

- Malformations anorectale.

- Atrésie et sténose coliques.

- Duplication colique.

b-Occlusions fonctionnelles :

Témoigne de l'immaturité 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 diagnostic 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 diagnostic a un rôle thérapeutique.

c-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.

d-Autres causes de constipation à la période néonatale :

✓ **Causes endocriniennes et métaboliques :**

- Hypothyroïdie.
- Diabète insipide.
- Acidose rénale.
- Hypocalcémie.

✓ **Causes pharmacologiques :**

- Antiépileptique.
- Neuroleptique.
- Benzodiazépine.

e-Autres :

- Mucoviscidose.

4- Prise en charge thérapeutique :

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.

4-1-1. Le nursing :

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 48heures 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 **[54].**

Dans notre série,

Dans notre série, 30 malades ont bénéficié d'un nursing, un échec a été observé chez 4 malades (10%).

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

Pellerin **[39]** rapporte que 61% des ces patients ont bénéficié de nursing avec un taux de succès de 81%.

4-1-2 <u>La colostomie</u> :

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 (29cas), au niveau de l'angle colique droit, des complications ont été enregistrées chez 4 patients (14%) :

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

Et chez 2 parmi les malades opérés selon le Soave endoanal (10cas), l'un à l'âge de 2 mois et l'autre à l'âge de 1 an, 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 Casa : 27% des patients ont été colostomisés avec 27% de cas de complications post colostomie et 19% de décès enregistrés.

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

Série de Pellerin **[59]** : 37,4% des cas colostomisés avec 30% de complications et 7% de décès.

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 Prise en charge secondaire :

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. **[60]** qui, les premiers, ont proposé un traitement radical en un temps ; rapidement, d'autres équipes ont suivi **[55].**

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).

En résumé, différentes techniques sont proposées :

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

Elle consiste à faire une anastomose coloanale directe **[56].** 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.

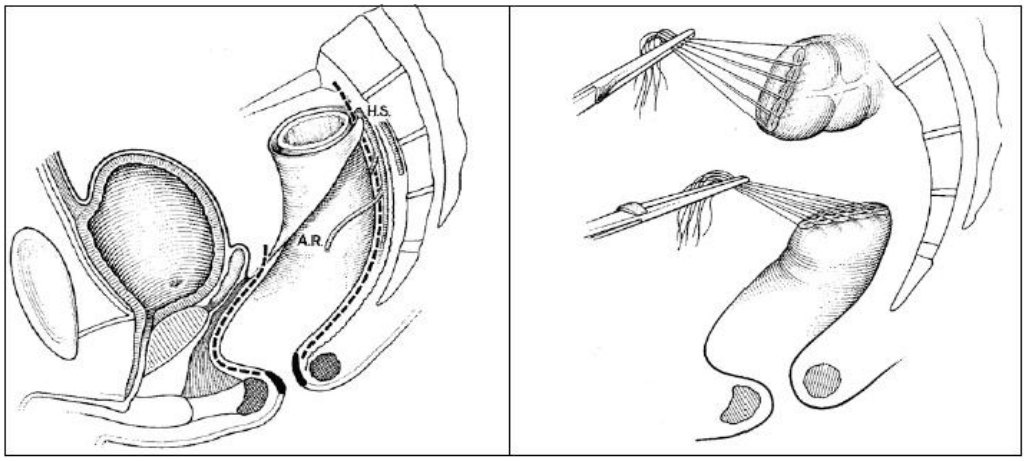
A l'aide d'une pince intra-anale, le rectum est éversé et extériorisé. On lui imprime une incision oblique à 0,5cm de la ligne muco-cutanée en arrière et à 2cm en amont. Le colon sain est descendu en évitant torsion et traction excessive. L'anastomose colo-anale est réintégrée dans le pelvis et le temps abdominal se termine par péritonisation et fermeture pariétale.

Limites de la technique : [50, 90, 91,92, 93] :

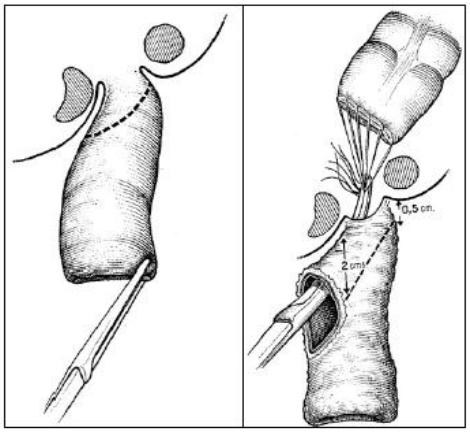
Cette technique est donc une intervention complète et logique qui traite à fond la maladie de Hirschsprung, et qui convient aussi bien aux formes habituelles qu'aux formes courtes ou étendues.

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 :

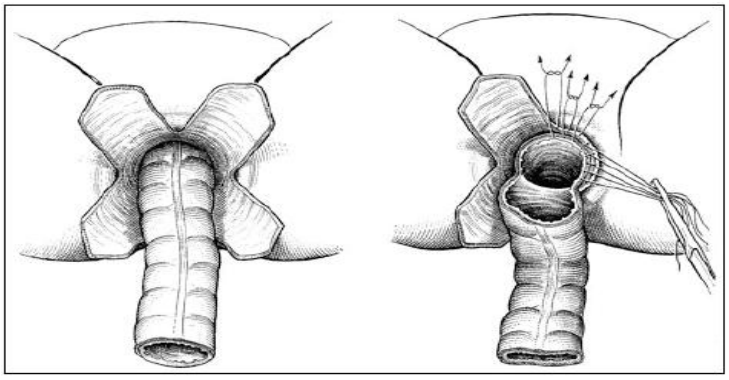
- Lâchage de l'anastomose.
- Risque de rétrécissement de l'anastomose et de récidives par insuffisance de résection vers le bas.
- Les sténoses postopératoires précoces.
- Le risque de complications urinaires et sexuelles à long terme.
- Constipation, entérocolite.
- Mortalité.



Plan de section. **Section puis dissection du rectum.**



Eversion du rectum et abaissement.



Recoupe du rectum et anastomose.

Fig.25 [5] : Intervention de Swenson.

- ***L'intervention de Duhamel*** **[57] (abaissement retro-rectal transanal):**

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.

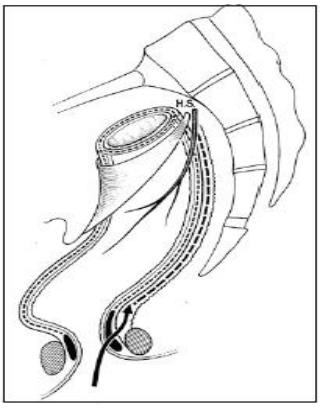
Les complications : **[50, 84, 85, 86,87]**

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.

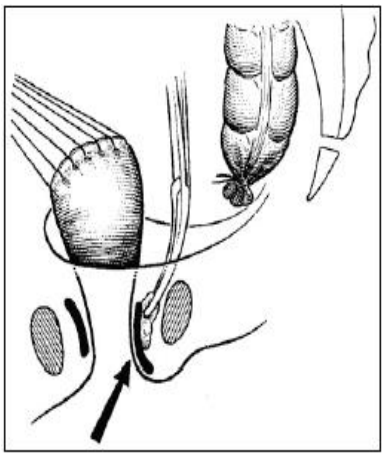
Dans notre série,

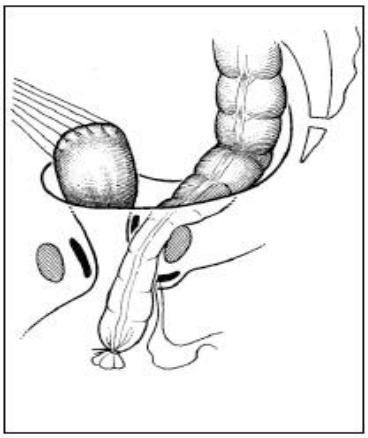
Chez les 29 malades qui ont bénéficié de cette technique, 19 (63%) ont eu une complication en post opératoire, repartis comme suit :

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

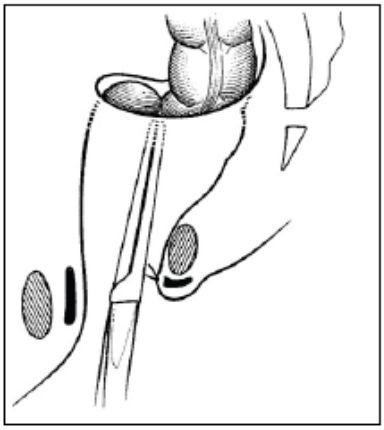


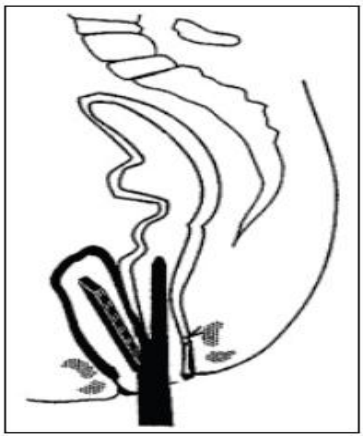
Plan de clivage rétro rectal pré sacré.





Section du rectum et abaissement du côlon.





Adossement recto colique. **Pince à agrafage automatique.**

Fig.26 [5] : Intervention de Duhamel.

•***L'intervention de Soave*** **[58] (abaissement extra-muqueux endorectal) :**

Première description :

Elle combine un temps abdominal et un temps périnéal.

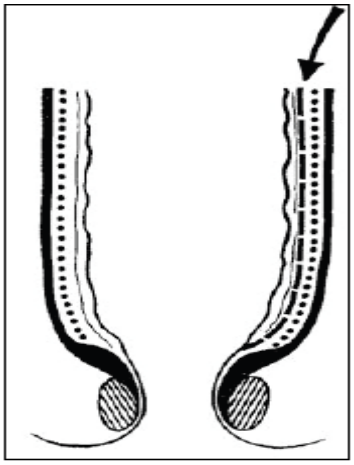
Au temps abdominal, la musculeuse rectale est incisée circulairement, puis, le fourreau muqueux est disséqué de haut en bas jusqu'à la ligne pectinée.

Au temps périnéal, après avoir libérer le côlon sain et son pédicule, on attire le cylindre muqueux par l'anus et on abaisse le côlon à travers le fourreau musculaire.

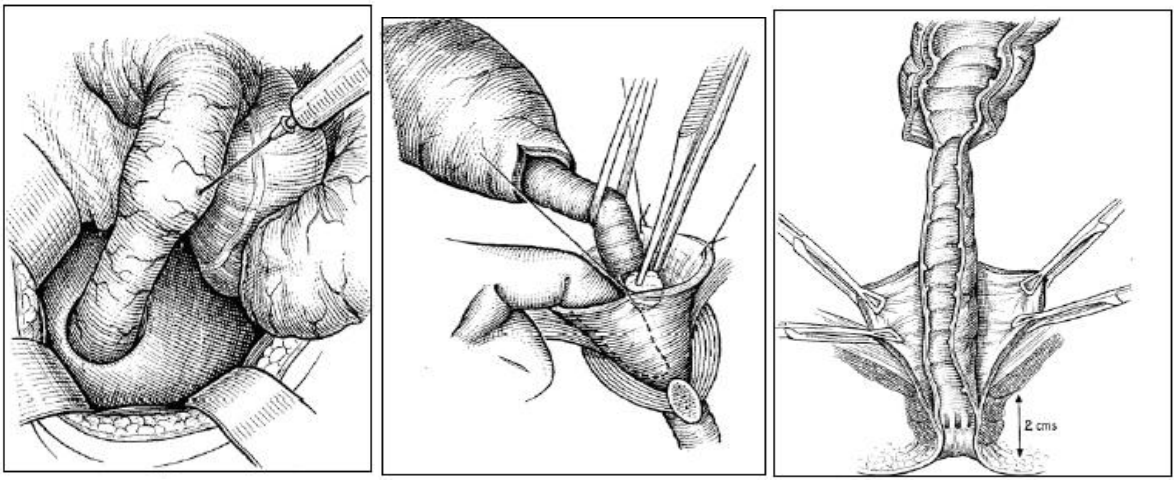
Le temps abdominal est complété par la repéritonisation, la fermeture du cylindre musculaire sur le côlon et la fermeture pariétale sur drain de Penrose.

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.

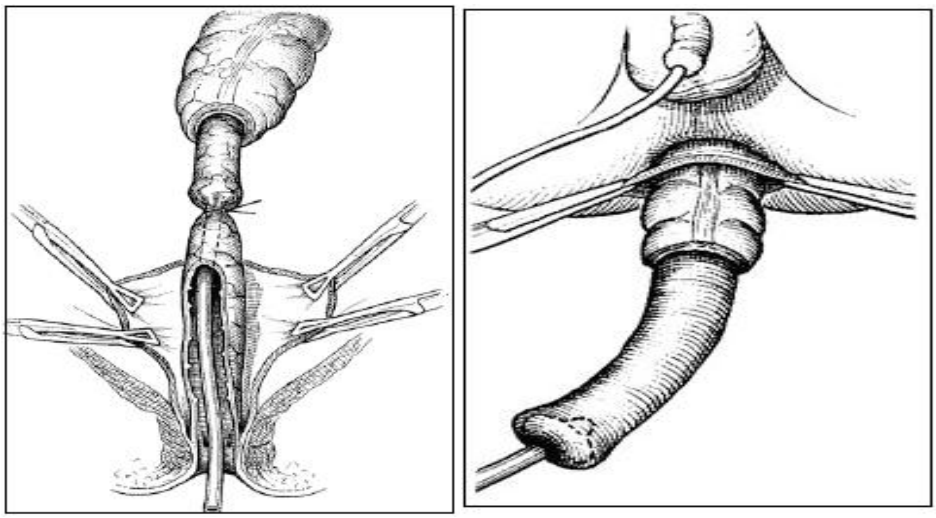
Toutes ces interventions peuvent être réalisées ou aidées par cœlioscopie **[60]** permettant de remplacer les temps abdominaux.



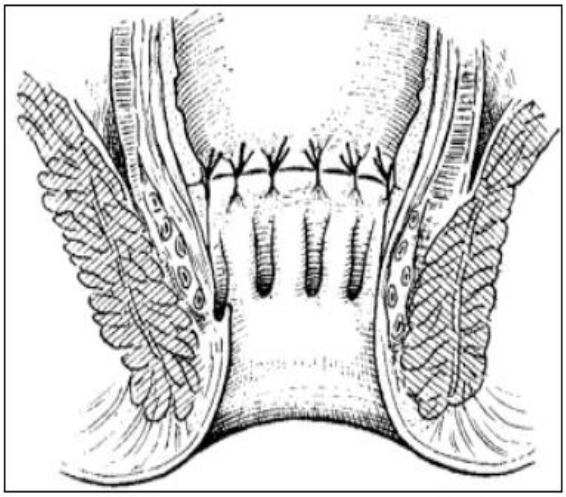
Plan de section sous muqueux.



Dissection sous muqueuse.



Abaissement (pull through).



Anastomose.

Fig.27 [5]: Intervention de Soave.

II. TRAITEMENT CHIRURGICAL SELON LA TECHNIQUE DE SOAVE TRANSANAL EN UN SEUL TEMPS:

1- Historique:

Le traitement de la maladie de Hirschsprung consiste en la résection du segment aganglionnaire rectal ou recto-colique et en l'abaissement d'un côlon normalement innervé et la réalisation d'une anastomose coloanale, tout en préservant le muscle sphinctérien.

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 **[55-61]**.

En 1980, *So et al* **[62]** ont rapporté 20 cas de nouveaux-né traités par voie transanale sans colostomie préalable.

En 1995, *Georgeson et al* **[62]** ont rapporté la réalisation d'une mucosectomie transanale assistée par abord laparoscopique chez 12 enfants.

Un an plus tard, *Saltzman et al* **[63]** ont décrit la mucosectomie transanale au lieu de la mucosectomie transabdominale dans la procédure conventionnelle de Soave **[64]**.

De la Torre-Mondragón et *Ortega-Salgado* **[65]**, 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* **[66]** et *Albanese et al* **[67],** depuis plusieurs modifications ont été décrites.

La voie transanale pure (TEPT) a radicalement révolutionné le traitement de la maladie de Hirschsprung **[68]**.

Ce traitement en un seul temps garde une indication idéale dans les formes rectales et recto-sigmoïdiennes de la maladie.

Cette procédure mini-invasive a plusieurs avantages par rapport aux techniques chirurgicales classiques. Elle permet un traitement radical en un seul temps qui peut être effectué même pendant la période néonatale, sans colostomie préalable ni abord abdominal **[69-70]**. Elle présente des intérêts esthétiques et économiques et modifie le profile de la maladie.

C'est le choix thérapeutique préconisé dans notre série.

2- Gestion préopératoire : Le nursing [66]

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.

La préparation colique par nursing a été pratiquée chez tous nos patients opérés selon la technique de Soave endoanal dès leurs premiers jours de vie. Une hospitalisation des nouveaux- nés pendant quelques jours a permis d'apprendre à leurs mères la pratique du nursing et de les sensibiliser quant à son intérêt dans la prise en charge de leurs enfants.

La bonne pratique du nursing permet d'éviter le recours à une colostomie chez les malades.

3- Le moment de l'intervention : [71]

Autrefois, l'acte chirurgical était précédé presque systématiquement d'une colostomie et le patient était opéré à l'âge d'un an ou un poids de 10 kg.

Mais 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 ».**

Dans notre série, chez les malades opérés selon le Soave endoanal, l'âge au moment de l'intervention a varié entre 4 mois et 4 ans, avec une moyenne de 1 an. Le poids moyen était de 7,5Kg.

4- La zone de transition :

La visualisation de l'emplacement de la zone de transition peut être cruciale dans la voie transanale en un seul temps **[72].** Le fait que cette zone soit non repérée, ou qu'il s'agisse d'une forme longue ou totale de la maladie de Hirschsprung influence le choix de la technique chirurgicale **[81].** De nombreuses investigations récentes ont vu le jour permettant de repérer la zone de transition **[73,74]**. Une biopsie laparoscopique avant la dissection transanale dans tous les cas où la zone de transition est incertaine est recommandée par de nombreux chirurgiens pour évaluer le niveau d'aganglionie **[60,75].**

Dans notre série, notre décision d'effectuer un traitement en un seul temps selon la technique de Soave était basée sur la détermination de la zone de transition sur les clichés du lavement baryté.

5- Technique opératoire :

5-1 Position du malade :

Après induction de l'anesthésie, le malade est placé en décubitus dorsal, en position gynécologique, le pelvis surélevé à la limite de la table opératoire **(Fig.28)**.

A cause de la possibilité de conversion en laparotomie, la position précédemment décrite est recommandée. On procède ensuite à un badigeonnage de l'abdomen et du périnée.

Mais d'autres auteurs préfèrent, la position de Jack-knife (parachutiste), assurant un accès plus direct avec une exposition optimale de la ligne pectinée et un contrôle plus aisé des vaisseaux mésentériques **[65] (Fig.29).**

Fig.28 : Position du malade au cours du Soave transanal.

Fig.29:Position de « jack Knife » dans le Soave transanal [65]

5-2 La dissection de la muqueuse rectale :

5-2-1 Exposition du canal anal :

Le canal anal est exposé grâce à un écarteur anal de "Scott" ou avec des points de sutures de traction **(Fig.30)**.L'utilisation systématique d'écarteur anal de « Scott » offre une excellente exposition de la ligne pectinée. Cependant, d'un point de vue technique, une traction considérable pour une durée prolongée, exercée sur le tissu anorectal durant la mucosectomie, peut théoriquement altérer la fonction du sphincter anal.

Des points circonférentiels de soie 4/0 peuvent être placés autour de la marge anale.

La traction est exercée sur ces fils au cours de la dissection de la sous muqueuse.

L'injection d'épinephrine ou de sérum salé au niveau de la sous-muqueuse n'est pas systématique **(Fig.31) [68].**

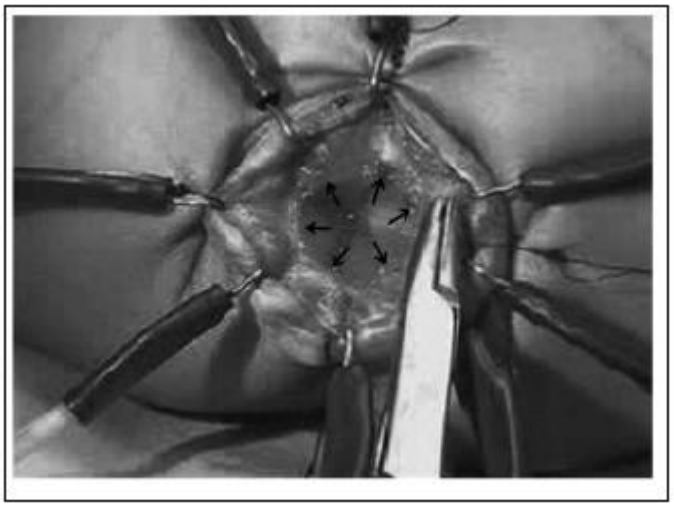


Fig.30 : écarteur de « Scott » [60]

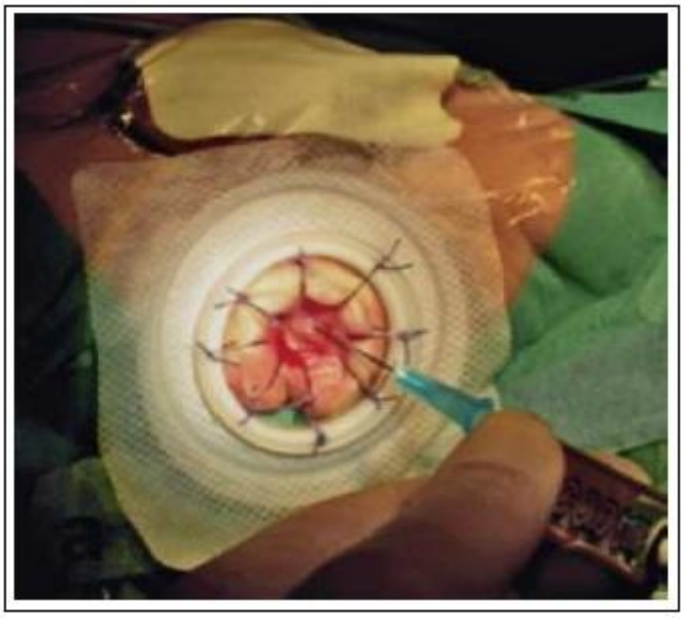


Fig.31 : mise en place de points de traction et injection d'une solution d'épinephrine pour faciliter la dissection endorectale. [76]

5-2-2 Où débuter la dissection ? (Fig.32, Fig.33):

Dans la littérature, la ligne pectinée représente le point de départ de la dissection de la muqueuse rectale au cours du Soave dans le traitement de la maladie de Hirschsprung **[66]**.

Cette dissection doit être débutée juste au dessus de cette ligne, car une anastomose au dessous de la ligne pectinée peut potentiellement endommager les terminaisons nerveuses délicates qui interviennent dans la sensibilité et la continence anale **[77]**.

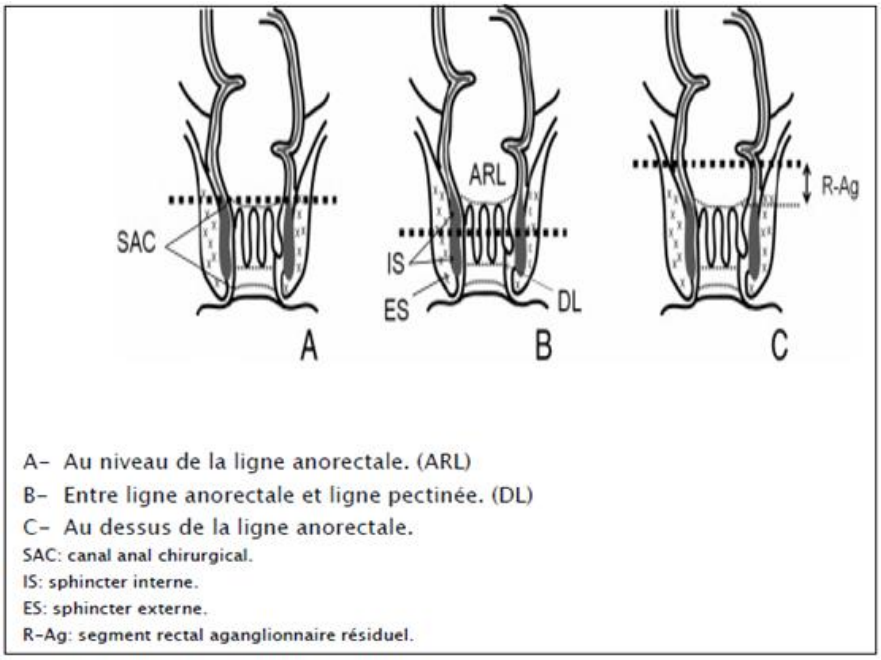
Mais aucun chirurgien ne peut préciser la distance appropriée au-dessus de cette ligne où doit débuter la dissection, et une distance de 5 à 20 mm a été rapportée.

Il faut savoir que si la dissection est débutée trop haut, elle risque d'entrainer une constipation postopératoire et si elle est commencée trop bas, il y'a un risque d'incontinence.

La distance au dessus de la ligne pectinée reste subjective. Il semble que la ligne anorectale, située à 12 ou 15 mm au dessus de la ligne pectinée, constitue un repaire plus facile à identifier pour le début de la dissection.

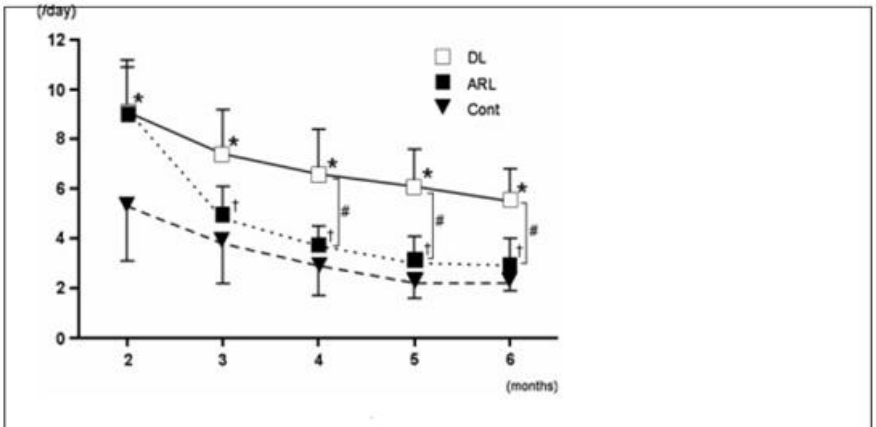
Atsuyuki.y et al. **[78]** a montré que la dissection débutée au niveau de la ligne anorectale comporte moins de risque de constipation, d'entérocolite et/ou de sténose anale en postopératoire et qu'il n'était plus nécessaire d'effectuer régulièrement des dilatations anales après le Soave. Ce repère de dissection permet de préserver le canal anal chirurgical donc une sensibilité et une motricité anales normales et d'assurer une excision totale du segment aganglionnaire en arrière et presque totale en avant rendant l'incidence de constipation et/ou sténose rectale en postopératoire très minime.

Quand la ligne pectinée est considérée comme repère, une dissection débutée trop en amont et au dessous de la ligne anorectale peut entrainer une incontinence secondaire à l'atteinte du canal anal chirurgical, et si elle est trop en amont (au-dessus de la ligne anorectale) elle peut être en cause d'une constipation secondaire à un segment rectal aganglionnaire résiduel.



A– Au niveau de la ligne anorectale. (ARL)
B– Entre ligne anorectale et ligne pectinée. (DL)
C– Au dessus de la ligne anorectale.
SAC: canal anal chirurgical.
IS: sphincter interne.
ES: sphincter externe.
R-Ag: segment rectal aganglionnaire résiduel.

Fig.32: Début de la dissection de la muqueuse rectale [78]



Résultats significativement élevés chez le groupe de la ligne pectinée (DL) pendant plusieurs mois en comparaison avec le groupe témoin (cont.) ($P < .01$).
Cependant, la fréquence des selles dans le groupe de la ligne pectinée est significativement élevée à 4, 5, et 6 mois d'âge que chez le groupe de la ligne anorectale (ARL) ($P < .01$).
†Il n'y a pas de différence significative entre ARL groupe et Cont. groupe après 3 mois d'âge (†P = NS).

Fig.33: Fréquence journalière des selles à 2, 3, 4, 5 et 6 mois de vie [78].

5-2-3- <u>Poursuite de la dissection</u>: [68]

Au cours du Soave transanal classique,

Une ligne circonférentielle de fils repère 4-0 est insérée environ 0,5 à 1 cm au-dessus de la ligne pectinée. La muqueuse rectale est incisée juste en dessous du fils de traction en utilisant le bistouri électrique permettant de repérer le plan sous muqueux.

Une fois ce dernier est établi, la dissection peut facilement être poursuivie en proximal tout en assurant l'hémostase des vaisseaux sous-muqueux.

La traction sur la muqueuse facilite l'extension proximale de la dissection jusqu'au niveau de la réflexion péritonéale **(Fig.34)**.

Quatre fils repères sont mis en place pour contrôler l'extrémité supérieure du manchon musculaire, qui est incisée circonférentiellement permettant l'exposition du côlon sigmoïde.

Le côlon est abaissé jusqu'au niveau de la zone de disparité de calibre. Une biopsie pour examen extemporané est réalisée plusieurs centimètres au dessus de cette zone, permettant de repérer le côlon normalement innervée.

La ligature des vaisseaux rectaux est rarement nécessaire chez les nourrissons.

Une incision longitudinale est faite tout au long de la paroi postérieure du cylindre musculaire rectal.

Après résection du segment aganglionnaire, l'intestin normalement innervé est abaissé et anastomosé à la muqueuse restante au-dessus de la ligne pectinée en utilisant du fil 4-0 lentement résorbable**.**

Toute fois de nombreuses complications ont été observées par certaines équipes, à cause du long manchon musculaire rectal laissé:

- Lui et al **[88]** ont observé une augmentation de l'incidence de l'entérocolite, la constipation et l'abcès de la coiffe musculaire en post opératoire.
- Longer et al **[88]** ont rapporté une sténose anastomotique dans 11,1% de leurs cas.

Par la suite, divers modifications locales ont été rapportées par plusieurs équipes à fin de minimiser les complications de la technique de Soave transanal endorectal pull through classique(TEPT).

Rinalta et inster **[89]** ont rapporté une nouvelle procédure au Soave transanal classique, par le raccourcissement du manchon musculaire rectal :

Suite à la mucosectomie, le manchon rectal est inversé à l'extérieur de l'anus et sa longueur est réduite à moins de 5 cm avant de le faire retourner à sa position normale **(Fig.35)**, suivi d'une résection du segment aganglionnaire, abaissement du côlon sain et anastomose coloanale.

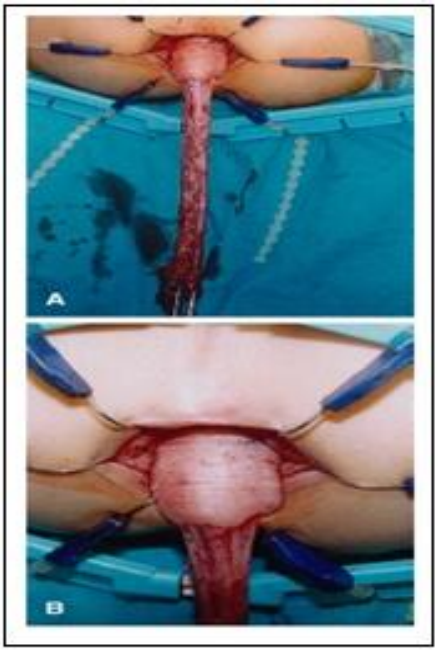


Fig. 34 : Poursuite de la dissection au dessus de la ligne pectinée. [68]

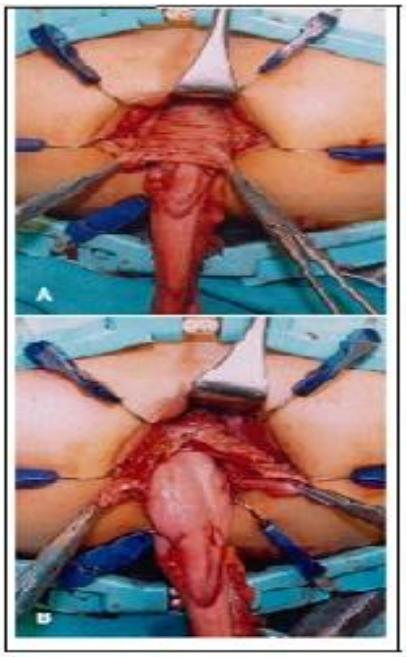


Fig.35 : Réduction du manchon rectal à moins de 5cm de longueur. [68]

Une autre modification a été décrite par l'équipe de Li et al**[89],** le Soave pull through transanal procédure modifié(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. **(Fig36).**

Ensuite l'anastomose entre le côlon sain et le moignon anal doit être également faite obliquement **(Fig37).**

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. **[89]**

Le MSTPP laissant plus de muqueuse de la paroi antérieure et latérale préserve plus de terminaisons nerveuses et permet une meilleur continence anorectale.

Fig.36.Paroi postérieure du manchon rectal divisée en V.[89]

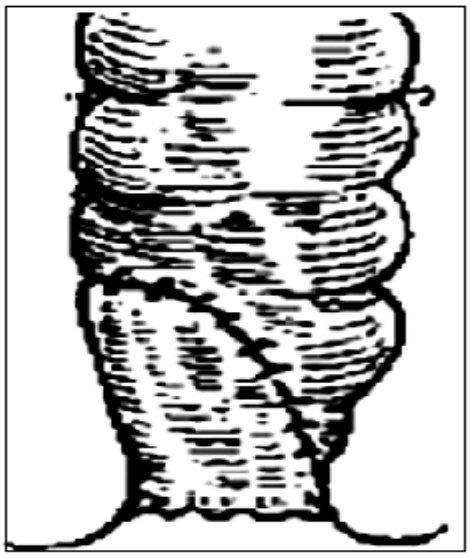


Fig.37.Anastomose colo anal oblique [89].

Actuellement, la dissection de la muqueuse rectale se fait sur une distance moyenne de 4 cm puis le Soave est transformé en Swenson d'où la dénomination récente de technique de Soave-Swenson, cette nouvelle modification a été adopté par notre service et elle a été pratiquée chez les 10 malades de notre série :

Suite à une section circonférentielle au bistouri électrique de la muqueuse anale à environ 0,5-1cm de la ligne pectinée, une série de points de soie 4-0 a été mise en place pour le rapprochement des deux berges de la muqueuse anale et la réalisation de traction sur la muqueuse de bas en haut en assurant l'hémostase des vaisseaux de la sous muqueuse.

Libération d'un manchon muqueux de 4 cm puis passage à travers la musculeuse qui est sectionnée de façon circonférentielle à la limite du manchon muqueux.

Le côlon est par la suite abaissé à travers le manchon sero musculaire, une biopsie avec un examen extemporané est réalisé au niveau de la zone macroscopiquement saine, permettant de repérer le côlon normalement innervé.

Résection du segment aganglionnaire puis anastomose cutanéo muqueux après amarrage du côlon latéralement avec le manchon sero musculaire rectal par un point de chaque côté.

L'intérêt de cette technique est d'éviter un manchon sero musculaire long qui risque d'être lui-même un obstacle en peropératoire. La dissection limitée de la muqueuse rectale permet de dépasser les gaines hypogastriques laterorectales et donc d'éviter l'altération de la muqueuse rectale. **[90]**

Les résultats étaient satisfaisants dans notre série, absence de complication chez nos 10 malades.

6- Détails per-opératoires :

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

En effet, celle-ci est plus longue chez les patients âgés de plus d'un an, en rapport avec une dissection sous-muqueuse plus difficile due au développement du système vasculaire mésentérique, la fréquence des épisodes d'entérocolite préopératoires et l'importance de la dilatation et de l'hypertrophie colique **[68].**

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 **[75].**

Une biopsie au niveau du rectum et une autre en amont de la zone colique dilatée doit être systématiquement effectuée en vu d'un examen extemporané, permettant d'une part d'apporter la preuve histologique de la maladie de Hirschsprung, et d'autre part de préciser la limite de la zone aganglionnaire à réséquer.

Dans notre série, pour les 10 malades opérés selon le Soave endoanal, le temps opératoire moyen était de 90 minutes.

Les pertes sanguines étaient minimes 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.

7- L'alimentation et le suivi postopératoire :

La reprise de l'alimentation orale est possible le même jour de l'intervention.

Les patients doivent être vus en consultation une semaine en postopératoire pour détecter d'éventuelles complications.

La dilatation anale précoce permet de minimiser les complications :

- Soulager le spasme sphinctérien.

- Eviter la survenue d'entérocolite.

- Maintenir l'anastomose colo-anale large.

- Rompre les synéchies initialement fragiles, qui peuvent s'organiser plus tard en une cicatrice serrée causant la sténose de l'anastomose.

Une dilatation continue, une fois par jour, jusqu'à 3 mois aide à réduire l'incidence de sténose anale et d'entérocolite **[78].**

Nos patients ont été convoqués 15 jours puis 1 mois en postopératoire. Il n'y avait pas eu recours à la dilatation anale chez tous nos patients.

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

Détails opératoires/malades	Malades opérés selon la technique de Soave endoanal (10 cas)	Malades opérés selon la technique de Duhamel (29 cas)
Temps opératoire (min)	90	156
Perte sanguine (ml)	16	95
Alimentation orale	Le jour même	36h en post opératoire
Durée d'hospitalisation (jours)	2	9

8- Complications post- opératoires :

8-1 Abcès anal [75] :

La survenue d'un abcès anal en postopératoire peut être en rapport avec les lésions du tube muqueux durant la dissection ou lorsqu'il y'a une rétraction de l'anastomose et/ou une mauvaise irrigation sanguine du segment colique abaissé.

8-2 Spasme sphinctérien [75]:

L'étiologie du spasme du sphincter anal est peu comprise.

Ce spasme peut être secondaire à une traction excessive exercée sur le sphincter anal externe au cours de la dissection de la sous-muqueuse ou à l'achalasie du sphincter interne.

La reprise du transit au-delà de 24 heures après le Soave transanal et la distension abdominale sont les signes d'un spasme sphinctérien.

Pour surmonter les spasmes, on a recours à une dilatation anale douce le deuxième jour en postopératoire puis une fois par jour avec une bougie de Hegar de plus petit calibre bien lubrifiée.

Cependant, il faut être très prudent dans l'exercice de la dilatation anale en postopératoire immédiat car il y'a un grand risque de déhiscence anastomotique.

8-3 Augmentation de la fréquence des selles et excoriations périanale [75]:

On note une incidence plus élevée chez les nourrissons et les enfants plus âgés. Cette augmentation peut être attribuée à une obstruction de longue durée qui est tout à coup soulagée par le Soave en un seul temps.

Nous ne pensons pas qu'il y ait suffisamment de preuves pour relier cette augmentation de la fréquence des selles à l'existence d'incontinence périopératoire.

En fait, avec le temps, la fréquence de défécation chez ces enfants avoisine la fréquence normale.

Cependant, les parents devraient être sensibilisés sur l'apparition éventuelle d'une excoriation périanale et sur l'augmentation de la fréquence des selles.

8-4 Entérocolite :

L'entérocolite est considérée comme l'un des principaux problèmes rencontrés chez les patients atteints de la MH avant et après le traitement définitif **[62-75].**

Elle nécessite une prise en charge rapide faisant appel à une antibiothérapie efficace et au nursing. En cas de non amélioration, une colostomie s'impose.

Liu et al **[66]** ont noté un taux significativement plus élevé d'entérocolite après mucosectomie transanale.

Van Leeuwen et al **[80]** ont rapporté une fréquence relativement élevée d'entérocolite après le Soave que ça soit en un seul temps ou un Soave conventionnel. L'incidence relativement faible d'entérocolite après le Soave en un seul temps dans les séries récentes peut être liée en partie à la réduction du manchon rectal, l'anastomose coloanale basse, et la pratique de dilatation anale chez les nouveaux nés et les nourrissons en postopératoire.

8-5 Mortalité :

De la Torre et Ortega-Salgado **[81]** ont rapporté 1 décès sur 10 patients traités par Soave en un seul temps. De même, un des 9 patients des premières séries de *Langer et al* **[79]** est décédé 2 mois et demi après la chirurgie. Ces décès n'étaient pas directement liés à la technique chirurgicale.

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

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

Complications /séries	Notre série		Swenson (423 cas) [91]	Duhamel (25 cas) [92]
	Malades opérés selon le Soave endoanal (10 cas)	Malades opérés selon le Duhamel (29 cas)		
Entérocolite	0	6,8	34	3
Constipation	0	5	29	7
Occlusion	0	10	24	3
Abcès	0	14	3	7
Désunion	0	10	31	6
Décès	0	0	4,8	0

On note la bonne évolution en post opératoire chez nos 10 malades opérés selon le Soave endoanal par rapport aux autres malades opérés selon les autres techniques.

Histogramme montrant les complications post opératoires à l'échelle internationale.

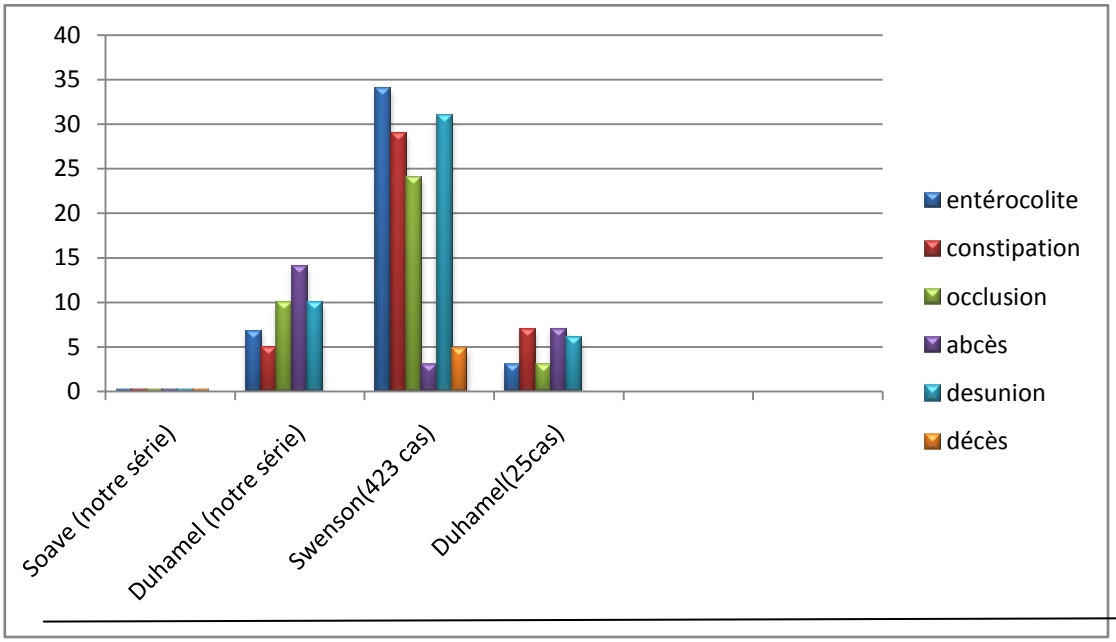
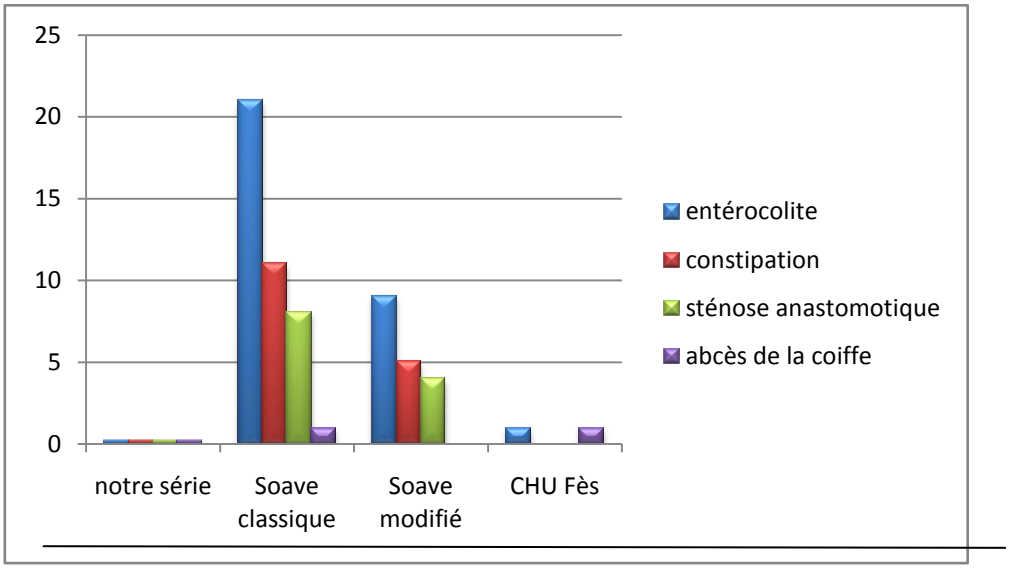


Tableau comparatif des complications entre es différentes procédures du Soave transanal(%)

Complications/série	Notre série (10cas)	Soave classique (112 cas) [69]	Soave modifié (MTSPP) (140 cas)[69]	CHU Fès
Entérocolite	0	21	9	1
Constipation	0	10	5	0
Sténose anastomotique	0	8	4	0
Abcès de la coiffe musculaire	0	1	0	1

Histogramme montrant les complications entre les différentes procédures du Soave transanal.(%)



On note une nette amélioration des complications au cours du Soave modifié(MTSPP) par rapport au Soave classique, on remarque qu'elle est meilleure chez les malades de notre série où la nouvelle procédure de Soave-Swenson a été adoptée.

9- Résultats fonctionnels à long terme:

Une fonction intestinale normale est l'ultime objectif du traitement chirurgical de la maladie de Hirschsprung.

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 **[82].**

L'incidence d'une constipation récurrente devrait certainement être moindre en raison de l'anastomose basse **[66].**

Dans notre série, la surveillance à long terme était assurée pour les 10 patients opérés selon la technique de Soave transanal, sur un intervalle régulier à 1 mois puis à 6 mois puis tous les ans avec un recul entre 10 mois et 4 ans, ainsi :

- Les 10 (100%) malades ont repris un transit normal à raison de 1 à 3 selles par jour sans souillure entre les selles.
- Absence de sténose au niveau de l'anastomose, il n'y a pas eu recours à la dilatation anale.
- Reprise d'une courbe staturo pondérale normale pour les 10 malades.
- Absence de complications à long terme pour les 10 malades.

Alors que pour les 29 cas opérés selon la technique de Duhamel, 13% ont présenté une souillure entre les selles et 19% une encoparésie.

La technique de Soave transanale en un seul temps reste une intervention relativement simple, sans colostomie ni cicatrice visible, peu hémorragique et peu douloureuse .Elle permet une alimentation précoce avec un cours séjour à l'hôpital. Elle traite la maladie d'Hirschsprung tout en conservant le réflexe de défécation du fait qu'elle respecte le manchon rectale avec toute sa vascularisation et son innervation ainsi que la couche adventitielle rectale qui joue un rôle important dans la défécation. Elle présente un faible taux de complications, notamment après les modifications ajoutés. **[89,90]**

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, c'est la cause la plus fréquente d'occlusion néonatale.

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.

Le traitement de Soave en un seul temps par voie transanale a révolutionné la prise en charge de la maladie de Hirschsprung. Il a permis une cure radicale de cette affection en évitant les complications de la chirurgie abdominale.

Le Soave en un seul temps peut être pratiqué chez des patients de plus en plus jeunes voire même en période néonatale.

En plus, cette technique présente plusieurs intérêts esthétiques et économiques et elle reste associée à un taux moindre de complications postopératoires.

Ce traitement est qualifié dans la prise en charge de la majorité des patients ayant une maladie de Hirschsprung rectale et rectosigmoïdienne.

Résumés

Résumé

Titre : Chirurgie du mégacôlon congénital.

Auteur : Neji Maroua.

Mots clés : Hirschsprung . Enfant. Chiurgie.

La maladie de Hirschsprung est une affection congénitale caractérisée par l'absence de cellules ganglionnaires au niveau d'une partie du tube digestif.

La chirurgie par Soave endoanal, sans colostomie initiale, devient le traitement de choix de la maladie de Hirschsprung.

Le but de notre travail est d'essayer de montrer les intérêts du traitement en un seul temps par voie transanale dans la prise en charge de cette affection.

C'est une étude rétrospective, qui a concerné 39 patients, colligés au service de Chirurgie Infantile « A » de l'Hôpital d'Enfants de Rabat sur une durée de 12 ans.

Notre série se composait de 39 patients avec une prédominance masculine à 85% et un âge moyen de 3ans et 18 mois. La symptomatologie clinique était dominée par le REM et la constipation.

Sur le plan paraclinique, 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 82% des cas.

79% des patients ont été colostomisés, le nursing en préopératoire a été réalisé dans 100 % des cas.

29 de nos malades ont été opérés selon la technique de Duhamel, 66% ont été compliqués en post opératoire et 10 ont été opérés selon la technique de Soave endoanal, dont l'évolution était sans complications, le taux de mortalité est de 0%.

L'évolution à long terme était marquée par la survenue d'encoprésie chez 19% des malades opérés selon le Duhamel, alors que pour les malades opérés selon la technique de Soave endoanal, elle était marquée par une reprise d'un transit normal, sans survenue de complications, ce qui est en faveur de cette technique.

Summary

Title °: Surgery of hirschsprung.

Author: Neji Maroua

Key words: Hirschprung. Children. Surgery.

Hirschsprung disease is a congenital affection characterized by the absence of ganglionic cells of the colonist.

Surgery at a single time, without initial colostomy becomes the preferred treatment of rectosigmoid form of Hirschsprung disease.

The aim of our work is to try to show interest on the interests of processing a single transanal time in the management of this condition.

This is a retrospective study, which involved 39 patients, collected at the Department of Pediatric Surgery "A" Children's Hospital of Rabat over a period of 12 years (2000-2011).

Our series consisted of 39 patients with 85% of males and an average age of 3 years and 18 months. The clinical symptomatology was dominated by constipation and a tardiness of meconial emission, 10% of patients were revealed by a complication.

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 shape of rectosigmoidien in 82 % of the cases.

79% of patients had been colostomized, nursing was performed preoperatively in 100% of cases

29 of our patients were operated by the Duhamel technique, 66% were complicated in postoperative, and 10 treated in one time (one stage pull-through) by transanal way, whose evolution after surgery was without complications, with an early return to normal transit, the postoperative mortality was 0% in our series.

The long-term development was marked by the occurrence of encoprésie in 19% of patients operated by Duhamel technique, while for patients operated by transanal Soave, it was marked by a resumption of a normal transit with a improvement of general condition, without occurrence of complications, which is an advantage of this technique.

ملخص

العنوان : جراحة تضخم القولون الخلقي بصدد 39 حالة.

من طرف: مروى ناجي

الكلمات الأساسية: هيرشبرغ - جراحة - الأطفال

مرض هيرشبرونغ هو اضطراب خلقي يتميز بغياب الخلايا العقدية للمعي ألوليدي.

أصبحت الجراحة في وقت واحد, دون اللجوء إلى تفميم القولون بالجلد, العلاج المعتمد لمرض هيرشبرونغ المتموضع في المعي المستقيم و السيني.

يهدف عملنا إلى تسليط الضوء على مزايا الجراحة في وقت واحد ، عن طريق الشرج ، في علاج هذا المرض. أجرينا دراسة استعادية ، شملت 39 مريضا ، تم جمعها في خدمة جراحة الأطفال "أ" بمستشفى الأطفال في الرباط

على مدى 12 عاما (2000-2011).

وتألفت سلسلتنا من 39 مريضا ,85 ٪منهم من الذكور ومتوسط اعمارهم 3 سنوات و 18 شهرا. وكان يسيطر على

الأعراض السريرية التأخر في اصدار العقي والإمساك ، وكشف 10 ٪ من المضاعفات لدئ المرضى.

على المستوى اللاسريري البطن بدون تحضير و الغسل المعتم يمكنان من جهة الاشتباه القوي بالتشخيص ومن جهة أخرى

من تحديد الشكل التشريحي للمرض الذي هو الشكل السيني الشرجي ، في 82 ٪ من الحالات. استفاد جميع مرضانا من التمريض لتمكينهم من التغوط ،79٪ من المرضى فغر قولونهم .

وقد تم علاج 29 من مرضانا باستخدام تقنية دوهاميل ,مع ظهور مضاعفات بعد الجراحة في66 ٪من الحالات،

و 10 منهم عولجوا على طريقة سواف ,لم يشكل أي أحد منهم أي مضاعفات بعد الجراحة . نسبة الوفيات بعد الجراحة هو 0٪.

تميزت التنمية الطويلة الأجل بوقوع بداغة لدى19 ٪من المرضى الذين خضعوا إلى العلاج على طريقة دوهاميل,

أما بالنسبة إلى المرضى الذين عولجوا على طريقة سواف، فقد عرفوا تطور جيد على المدى البعيد وهو ما في صالح هذه التقنية.

Références

[1] BACHY.B, MITROFANOF.P :

Occlusion congénital du colon et du rectum.

EMC,PEDIATRIE ,4-017-D-10,1994, 10p.

[2] EHREMPREIS .T :

Mégacôlon in the newborn.A clinical and roentgenological study with special regard to the pathogenesis.

Acta Chir Scand 1946,94:112.

[3] WHITEMOUSE.FR,KERNOHAN.J:

Myenteric plexus in congenital megacolon.

Arch int med 1948,82:75-111.

[4] BODIAN.M,STEPHENS.FD,WARD.BC:

Hirschsprung disease and idiopathic megacolon.

Lancet 1949,1:6.

[5] PHILIPPE-COMETTE.P,ENEZIAN.G,AIGRAIN.Y:

Maladie de Hirschsprung chez l'enfant :diagnostic et traitement.

EMC,Technique chirurgicales,appareil digestif40-600,2003.

[6] SWENSON.O,FISCHER.JH,GHERARDI.GJ :

Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung'sdisease.

Surgery 1959;45:690.

[7] SOAVE.F:

Hirschsprung's disease: a new surgical technique.

Arch Dis Child 1964;39:116-124.

[8] SOAVE.F:

A new surgical technique for treatement of Hirschsprung's diseas.

Pediatr Surg 1964;56:1007-1014.

[9] DUHAMEL.B:

Retrorectal and transanal pull through procedure for the treatement of hirschsprung's disease.

Dis Colon rectum 1967,7:455-458.

[10] ENCHA-RAZAVI.F,ESCUDIER.E:

Embryologie.

EMC,OBSTETIQUE-001-A50,2002.

[11] GAILLARD.D :

L'innervation intestinale :mise au point.

AnnPathol,1977,17,n°6.p382-391.

[12] LE DOUARIN.N.M :

Recherche sur la différenciation de la crête neurale.

Ann Endocrinolo.1988,Vol49,256-69.

[13] GALLOT.D :

Anatomie chirurgicale du colon.

EMC. Techniques chirurgicales .appareil digestif.40-535,2006 .

[14]]NAVARO.J,SCHMITZ.J :

Developpement des fonctions digestives (anatomie).

Gastro-entérologie pédiatrique.p :259-271.

[15] BOUCHET.A,CUILLERET.J :

Anatomie du rectum.anatomie du colon .

Anatomie topographique,descriptive et fonctionnelle.

[16] PANNUEL.M, FAURE.F, BOURLIERE-NAJEAN.B, TERNIER.F, DEVRED.P :

Maladie de Hirschsprung.

EMC,Radiodiagnostic IV.appareil digestif 33-490-B-10,1993.

[17] Colon-nontumor:

Last revised 9 October 2009 Copyright (c) 2003-2009, PathologyOutlines.com, Inc.

[18] SANDRITTER.W, THOMAS .C :

Manuel et atlas d'anatomie pathologique macroscopique.p :111.

[19] VROLYN.C.U, LOUIS.S :

Histochimical diagnosis of hirschsprung's disease.

Pediatric's,vol 69,n°6,June 1982.

[20] REYES.M.M:

Anatomien pathology and biology of hirschsprung's disease.

Rev.gastro.enterol.Mex.Oct 1997,62(4):287-92.

[21] VALAREY.J:

Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin.

EMC.Pédiatrie,4-017-B-10,2006.

[22] PURI.P,OHSHIRO.K ,WESTER.T:

Hirschsprung's disease:a search for etiology semin pediatr. Surg.7,1998,n°3,104-7.

[23] PADOVANI.J, FAURE. F, DEVRED .P :

La maladie de Hirschsprung en dehors des urgences néonatales. EMC, 1994, 1, 33490.

[24] LYONNET.S, AHIE.T, EDERY.P, NIKOL.C, FEKET :

Génétique de la maladie de Hirschsprung. Journal de pédiatrie et de puriculture n°6,1994.

[25] BADNER.J, SIEBER.W, GARVER.K, CHAKRAVARTI.A:

A genetic study of Hirschsprung disease. *Am J Hum Genet* 46 (1990); pp :568-580.

[26] BACHY.B, MITROFANOFF.P :

Occlusion congénitale du colon et du rectum. EMC, pédiatrie, 4-017-D-10, 1994,10p

[27] 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

[28] 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.

[29] AMIEL. J, LYONNET. S.:

Hirschsprung disease, associated syndromes and genetics: a review. J Med Genet **38** (2001); pp: 729-39.

[30] PHILLIPE-CHOMETTE.P, ENEZIAN.G, AIGRAIN.Y:

Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et traitement. EMC, Techniques chirurgicales, appareil digestifs 40-600, (2003).

[31] BENSOUSSAN.A.L, BLANCHARD.H:

Mégacôlon aganglionnaire ou maladie de Hirschsprung. Chirurgie digestive de L'enfant. P : 535-558.

[32] PARISI.MA, KAPUR.RP:

Genetics of Hirschsprung disease. Current Opinion in Pediatrics **12** (2000); pp: 610-617.

[33] HOLSCHNEDER.AM, W. MEIER-RUGE, B.M.URE:

Hirschsprung's Disease and Allied

Disorders. J Pediatric Surg **4** (1994); pp: 260-266.

[34] CORAN.AG, TEITELBAUM.DH:

Recent progress in the management of Hirschsprung's disease. The American J Surg 180 (2000) ;pp: 382-387.

[35] FATIMA ADNANE :

La maladie de Hirschsprung. Revue de 186 cas.

Thèse de médecine, n°32,1993, Casablanca

[36] LAHBIL NAIMA :

Technique de Soave dans le traitement de la MH à propos de 26 cas, Thèse de médecine, n°137,2008, Fès.

[37] PELLERIN.D :

Regard sur la maladie de Hirschsprung.

Bull.Acd.Natle.Med.1991,175, 8 :1239-1250.

[38] CARCASSONNE.M,MORISSON.LC,PAU.C,

Maladie de Hirschsprung.

EMC.Paris.Technique

[39] IKEDA.K,GOTO.S :

Diagnisis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan.

Ann.Surg,1983,199,4:400-405.

[40] 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.

[41] DECAMPO.J.F, MAYNE.Y, BOLDT.D.W:

Al findings in total aganglionosis coli. Pediatr Radiol **14** (1984), pp: 205-209.

[42] SOPER R.T, OPITZ.J.M:

Neonatal pneumoperitoneum and Hirschsprung□ s disease. *Surgery* **51** (1962); pp : 527-533

[43] 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.

[44] ROSHINI DASGUPTA , C. JACOB LANGER :

Hirschsprung disease. J Pediatric Surg **41** (2004), pp: 949-988.

[45] BENNINGA. M.A, OMARI.T.I, HASLAM.R.R et al.:

Characterization of anorectal pressure and the anorectal inhibitory reflex inhealthy preterm and term infants, *J Pediatr* **139** (2001), pp: 233–237.

[46] SWENSON.O, FISCHER.J.H, GHERARDI.G.J:

Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung□ s disease *Surgery* 45 (1959) ; p:690-695

[47] 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

[48] 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

[49] WEINBERG.A.G:

Hirschsprungs disease: a pathologist view *Perspect. Pediatr Pathol* 2 (1975); pp : 207-239

[50] BACHY B., MITROFFARNOFF :

Occlusions congénitales du colon et du rectum.

EMC, pédiatrie, 4-07-D-10, 1994.

[51] 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.

[52] GASTTUSO J .M, KAMM M .A :

clinical features of idiopatic megarectum and idiopatic megacolon.

Gut :1997 jul, 41(1) : 93- 99.

[53] NEUENSCHWANDER S ,MONTAGNE J.PH :

Le « petit colon gauche » 3 cas.

La nouvelle presse médicale, 23 oct 1976.

[54] PELLERIN.D:

Hirschsprung disease Bull Acad Natl Med 1991; 175: 1239-1250

[55] BOLEY S.J.

New modification of the surgical treatment of Hirschsprung□s disease

Surgery 1964; 56: 1015-1017

[56] 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

[57] DUHAMEL B.:

Retrorectal and trans anal pullthrough procedure for the treatment of Hirschsprungs disease *Dis Colon Rectum* 1967 ; 7 : 455-458

[58] SOAVE F.:

Hirschsprungs disease: a new surgical technique *Arch Dis Child* 1964 ; 39 : 116-124

[59] PELLERIN.D :

La maladie de Hirschsprung de l'enfant.

Ann.Gastroentéral-Hépat.1984,20,3 :729-131.

[60] 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.

[61] 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.

[62] 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.

[63] **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.

[64] **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.

[65] **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.

[66] **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.

[67] **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.

[68] **] 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.

[69] **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.

[70] S.C. ZHANG, Y.Z. BAIand 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.

[71] 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.

[72] PROCTOR. ML, TRAUBICI. J, LANGER. JC, et al.

Correlation between radiographic transition zone and level of aganglionosis in Hirschsprung's disease: implications for surgical approach. J Pediatr Surg 38 (2003); pp:775-8.

[73] 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

[74] PRATAP. A, GUPTA.DK, TIWARI.A, et al.

Application of a plain abdominal radiograph transition zone (PARTZ) in Hirschsprung's disease. BMC Pediatr 2007; 7(1):5.

[75] 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.

[76] R.CHRISTOFFERSON, L. ZETTERLIND:

Hirschsprungs sjukdom – ovan- lig medfödd tarmsjukdom. Läkartidningen 17 (2009) volym 106.

[77] M.E. HOLLWARTH, M. RIVOsSECCHI, 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.

[78] 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.

[79] 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.

[80] 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.

[81] BERGER. S, LINKE.F, HEYMANNS.M, et al.

Complex long-segment intestinal dysganglionosis. J Pediatr Surg 35 (2000); pp:1123-6.

[82] 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.

[83] SWENSON O:

Hirschsprung disease: a review.

Peditrics.2002, vol 5, n° 235, pp: 914-8.

[84] AUBRESPY.P, ALESSANDRINI.P:

Maladie d'hirschprung.

Technique de chirurgie pédiatrique.

[85] MARC I.R. :

Hirschprung's disease.

Esstentials of pediatric surgery.

[86] ROBERT R. O.:

Aganglionic megacolon:

Atlas of pediatric surgery.

[87] 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.

[88] 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.

[89] 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

[90] D. Vieira Travassos,1 N. M. A. Bax,1,2 D. C. Van der Zee1

Duhamel procedure: a comparative retrospective study between an open and a laparoscopic technique.

Surg Endosc (2007) 21: 2163–2165

[91] 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.

Serment

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 l'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'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dés 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.*

قسم أبقراط

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضي هدفي الأول.
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة 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 الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

جامعة محمد الخامس
كلية الطب والصيدلة بالرباط

سنة : **2011** أطروحة رقم:

جراحة تضخم القولون الخلقي
(بصدد 39 حالة)

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :.....

من طرف

الآنسة : مروى ناجي
الزادة في: **05** ماي **1984** بتونس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: **هيرشبرغ – جراحة – الأطفال**

تحت اشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

السيد: محمد نجيب بنحماموش أستاذ في جراحة الأطفال		رئيس
السيد: منير كسرى أستاذ في جراحة الأطفال		مشرف
السيد: محمد العبسي أستاذ في الجراحة العامة	{	أعضاء
السيد: توفيق مسكيني أستاذ في طب الأطفال	{	