

UNIVERSITE MOHAMMED V - RABAT

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT-

ANNEE: 2017

THESE N°: 34

DIFFICULTES DIAGNOSTIQUES DE LA FORME COURTE
ET ULTRACOURTE DU MEGACOLON CONGENITAL

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mlle. Amina FENNANE

Née le 24 Janvier 1992 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Maladie de Hirschsprung – Forme ultracourte – Forme courte –
Biopsie rectale – Technique de Soave.

JURY

Mr. F. ETTAYBI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. H. ZERHOUNI

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. T. MESKINI

Professeur de Pédiatrie

Mme. N. LAMALMI

Professeur d'Anatomie Pathologique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا

إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

سورة البقرة الآية 31

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



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

DOYENS HONORAIRES :

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



ADMINISTRATION :

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

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

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <i>Clinique Royale</i>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed	Médecine Interne – <u><i>Doyen de la FMPR</i></u>
Pr. CHAD Bouziane	Pathologie Chirurgicale
Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda	Neurologie

Janvier et Novembre 1990

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

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

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

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUHA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie



Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Nouredine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*

Radiothérapie
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques **Doyen de la FMPA**
Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne

Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

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

Décembre 1996

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

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*

Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

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



Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation

Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

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

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda

Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – *Doyen de la FMP Abulcassis*
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- *Dir. Hop. Av. Marr.*
Anesthésie-Réanimation *Inspecteur du SSM*
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne



Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie *Directeur Hop. Chekikh Zaied*
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie

Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOACHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. DAALI Mustapha*
 Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABBAJ Saad
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MAHASSIN Fattouma*
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBABH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 Pr. AMEUR Ahmed *
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef *
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
 Pr. CHOHO Abdelkrim *
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 Pr. EL HAOURI Mohamed *
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. IKEN Ali
 Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. LAGHMARI Mina

Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie



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

Pr. MABROUK Hfid*
 Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RACHID Khalid *
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 Pr. RHOUE Hakima
 Pr. SIAH Samir *
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
 Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 Pr. ALLALI Fadoua
 Pr. AMAZOUZI Abdellah
 Pr. AZIZ Noureddine*
 Pr. BAHIRI Rachid
 Pr. BARKAT Amina
 Pr. BENYASS Aatif
 Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 Pr. EL HAMZAOUZI Sakina*
 Pr. HAJJI Leila
 Pr. HESSISSEN Leila
 Pr. JIDAL Mohamed*
 Pr. LAAROUSSI Mohamed
 Pr. LYAGOUBI Mohammed
 Pr. NIAMANE Radouane*

Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale

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

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Rhumatologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie



(mise en disponibilité)

Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Avril 2006

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

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed

Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Anesthésie Réanimation

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



Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie générale

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

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
 Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. AGDR Aomar*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AKHADDAR Ali*
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*

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

Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale

Médecine interne
 Pédiatre
 Chirurgie Générale
 Neurologie
 Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie



Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

PROFESSEURS AGREGES :

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
 Pr. ABOUELALAA Khalil*
 Pr. BELAIZI Mohamed*
 Pr. BENCHEBBA Driss*

Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie **Directeur Hôpital My Ismail**
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



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

Chirurgie Pédiatrique
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Traumatologie Orthopédique

Pr. DRISSI Mohamed*
 Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
 Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
 Pr. EL OUAZZANI Hanane*
 Pr. ER-RAJI Mounir
 Pr. JAHID Ahmed
 Pr. MEHSSANI Jamal*
 Pr. RAISSOUNI Maha*

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

Février 2013

Pr. AHID Samir
 Pr. AIT EL CADI Mina
 Pr. AMRANI HANCHI Laila
 Pr. AMOUR Mourad
 Pr. AWAB Almahdi
 Pr. BELAYACHI Jihane
 Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
 Pr. BENCHEKROUN Laila
 Pr. BENKIRANE Souad
 Pr. BENNANA Ahmed*
 0.
 Pr. BENSGHIR Mustapha*
 Pr. BENYAHIA Mohammed*
 Pr. BOUATIA Mustapha
 Pr. BOUABID Ahmed Salim*
 Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba
 Pr. CHAIB Ali*
 Pr. DENDANE Tarek
 Pr. DINI Nouzha*
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
 Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
 Pr. ELFATEMI Nizare
 Pr. EL GUERROUJ Hasnae
 Pr. EL HARTI Jaouad
 Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida

Pharmacologie – Chimie
 Toxicologie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Réanimation Médicale
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie-Chimie
 Hématologie
 Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chimie Analytique
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie
 Cardiologie
 Réanimation Médicale
 Pédiatrie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Neuro-Chirurgie
 Médecine Nucléaire
 Chimie Thérapeutique
 Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie



Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

Avril 2013

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

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**



MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

***Enseignants Militaires**



AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*



Dédicaces



Toutes les lettres ne sauraient trouver

Les mots qu'il faut...

Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude,

l'amour, le respect, la reconnaissance...

Aussi, c'est tout simplement que ...

Je dédie cette Thèse....

A mes très chers parents

Mohamed FENNANE et Rahma ELAMIRI

Tous les mots du monde ne sauraient exprimer l'immense amour que je vous porte, ni la profonde gratitude que je vous témoigne pour tous les efforts et les sacrifices que vous n'avez jamais cessé de consentir pour mon instruction et mon bien-être.

C'est à travers vos encouragements que j'ai opté pour cette noble profession, et c'est à travers vos critiques que je me suis réalisée.

J'espère avoir répondu aux espoirs que vous avez fondés en moi.

Je vous rends hommage par ce modeste travail en guise de ma reconnaissance éternelle et de mon infini amour.

Vous résumez si bien le mot parents qu'il serait superflu d'y ajouter quelque chose.

Que Dieu tout puissant vous garde et vous procure santé, bonheur et longue vie pour que vous demeuriez le flambeau illuminant le chemin de vos enfants.

Je vous aime.....

A ma sœur Nawal, son mari Imad et leur petits anges

Ilyas et Ziad

*A travers ce travail je vous exprime tout mon affection de la
gratitude pour l'épaulé inconditionnelle que vous représentez pour
moi.*

*Je vous dédie ce travail en témoignage de l'amour et Je ne saurais
exprimer mes sentiments chers que j'éprouve pour vous tous.*

A ma sœur Amal, son mari Rêda et leur petits anges

Zineb et Kenza

*Nulle dédicace ne saurait exprimer l'amour que j'ai pour vous , vos
encouragements tout au long de mes études ont été pour moi un
grand soutien.*

*Que ce travail soit témoignage de mon grand amour sincère et
éternel. Que Dieu vous garde pour nous et vous protège.*

À mon frère Younes

*Je ne peux exprimer à travers ses lignes tous mes sentiments
d'amour et de tendresse envers toi.*

*Je te souhaite la réussite dans ta vie, avec tout le bonheur
professionnel et familial qu'il faut.*

Que dieu te protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent.

À ma grand-mère maternelle Habiba

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout ce que je ressens pour toi.
Ton soutien exemplaire et l'amour exceptionnel que tu me portais
depuis mon enfance me manque, que ton âme repose en paix.*

A tous mes grands-pères et ma grande mère paternelle

*Avec toute mon estime, affection et respect, je vous souhaite santé,
bonheur et prospérité.*

*Les mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement, l'amour et
l'affection que je porte pour vous.*

Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur et de santé.

A tous les membres de ma famille, petits et grands

*Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon
affection la plus sincère.*

A mes chères amis (e)

Vous partagerez toujours une partie de ma vie et de mon cœur.

*Merci pour les bons moments qu'on a passé ensemble, de votre
soutien et de votre serviabilité.*

Que Dieu vous procure tout le bonheur que vous méritez.

*À tous ceux qui me sont très chers et que j'ai omis de
citer,*

Qu'ils me pardonnent...

*À tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à
l'élaboration de ce travail.*

Aux enfants malades...

Remerciements



A notre maître et président de thèse
Mr le Professeur ETTAYBI Fouad
Professeur de Chirurgie Pédiatrique
Chef de service des urgences chirurgicales pédiatriques
AU CHU IBN SINA-Rabat

*Vous nous avez accordé un très grand honneur en acceptant de
présider le jury de notre thèse.*

*Vos qualités humaines et professionnelles constituent à nos yeux,
l'exemple suprême à suivre pour tout praticien.*

*Veuillez trouver ici, le témoignage de ma reconnaissance éternelle, de
mon profond respect et ma haute considération.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et
bonheur.*

A notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur ZERHOUNI Hicham

Professeur agrégé en Chirurgie Pédiatrique.

Nous vous remercions pour la spontanéité avec laquelle vous avez bien voulu nous encadrer et l'amabilité avec laquelle vous nous accorder une partie de votre temps précieux.

Votre gentillesse, votre compétence, votre sagesse, et votre sympathie inspirent une grande estime.

En choisissant de travailler sous votre direction, nous rendons hommage à votre savoir, à votre loyauté et à votre admirable humanisme.

Veuillez croire, cher maître, en l'expression de notre profonde gratitude et de notre très sincère considération.

A notre maître et juge de thèse

Madame LAMALMI Najat

Professeur agrégée en Anatomie Pathologique

A l'hôpital d'enfants de Rabat

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

*Nous vous remercions d'avoir contribué à notre travail, et nous vous
exprimons notre profonde gratitude, et notre grande estime.*

*Veuillez accepter dans ce travail, le témoignage de notre sincère respect
et de notre profonde reconnaissance.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et
bonheur.*

A notre maître et juge de thèse

Monsieur MESKINI Toufik

Professeur en Pédiatrie Gastro Hépatologie Nutrition

Pédiatriques

Hôpital d'Enfant - RABAT

Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.

Nous avons apprécié vos qualités d'enseignant et de médecin, votre dynamisme et votre extrême sympathie.

Nous Vous remercions ce grand honneur que vous nous faites.

Veuillez accepter, cher maître, ce travail avec toute notre estime et haute vénération.

*Au personnel de la faculté de médecine et de pharmacie
de Rabat.*

*Au personnel médical et paramédical du CHU de
Rabat,*

*A nos maîtres et tous ceux qui ont contribué un jour à
notre éducation et formation de médecin,*

Abréviations

ASP	: Abdomen sans préparation
AVB /AVH	: Accouchement par voie basse / accouchement par voie haute
ATCD	: Antécédent
BR	: Biopsie rectale
BEG	: Bon état général
CN	: Crête neurale
CVC	: Circulation veineuse collatérale
ES	: Epreuve à la sonde
IIA	: Invagination intestinale aigue
RSI	: Index recto-sigmoïdien
LB	: Lavement baryté
MAR	: Malformation (S) anorectale (S)
MCC	: Mégacôlon congénital
MH	: Maladie de Hirschsprung
NHA	: Niveaux hydro-aériques
ONN	: Occlusion néonatale
PDC	: Produit de contraste
POIC	: Pseudo-obstruction intestinale chronique
REM	: Retard d'émission de méconium
RRAI	: Réflexe recto-anal inhibiteur
SNA	: Système nerveux autonome
SNE	: Système nerveux entérique

Sommaire

Introduction	1
Matériel et méthodes d'étude	5
Résultats et analyse	47
Discussion	70
I. Historique :	71
II. Rappel:	76
A. Embryologie :	76
1. Développement du colon et du rectum :	76
2. le développement du Système nerveux entérique(SNE):	78
B. Anatomie :	82
1. Colon :	82
1.1. Disposition générale :	82
1.2. Division anatomochirurgicale :	83
2. Rectum :	84
2.1. disposition générale :	84
2.2. Division anatomique :	85
C. Histologie :	86
D. physiologie du colon :	89
III. Embryopathologie :	90
IV. Histopathogénie :	90
1. Macroscopie :	90
2. Microscopie :	91
V. Physiopathologie :	93
VI. Etiopathogénie :	94
VII. Epidémiologie :	97
1. Classification :	97
2. Age au moment du diagnostic :	98
3. Incidence :	98
VIII. Diagnostic :	101

A. La clinique :	101
B. Les aspects para-cliniques :	104
1. Biologie :	104
2. Imagerie :	104
3. Les explorations non radiologiques :	110
3.1. La rectomanométrie :	110
3.2. Etude histologique :	113
C. Le diagnostic différentiel :	121
D. Formes cliniques :	123
1. Formes selon l'âge :	123
1.1. Formes néonatales :	123
1.2. Chez le grand enfant :	124
1.3. Formes de l'adolescent et l'adulte :	125
2. Formes compliquées :	125
2.1. Entérocolite :	125
2.2. Les formes occlusives :	127
2.3. La perforation :	127
2.4. Septicémie :	128
E. Pathologies associées :	128
1. La trisomie 21:	128
2. Anomalies urinaires:	129
3. Anomalies digestives:	129
4. Autres associations:	131
IX. Traitement :	132
A. Buts et principes :	132
B. Moyens :	132
1. Traitement d'attente :	132
1.1. Prise en charge par nursing :	133
1.2. Prise en charge chirurgicale de décompression:	136
a. Buts et principes :	136

b. Techniques opératoires :	137
c. Indications :	137
d. Siège de la colostomie :	138
e. Complications :	139
f. Préparation préopératoire :	140
2. Le traitement radical :	141
2.1. Délai entre Le diagnostic et le traitement radical :	142
2.2. Les techniques chirurgicales :	143
2.2.1. Technique de Swenson :	143
2.2.2. Technique de DUHAMEL :	147
2.2.3. Technique de Soave :	150
2.2.4. Technique de Rehbein (Deep Anterior Resection) :	157
2.2.5. Les méthodes laparoscopiques :	158
2.2.6. L'abord ombilical :	159
3. Toxine botulinique :	162
X. Evolution, complication et mortalité :	163
Conclusion	169
Résumés	171
Références Bibliographie	175



Introduction

La maladie de Hirschsprung, ou mégacôlon congénital, est une maladie caractérisée par l'absence de cellules nerveuses ganglionnaires au niveau des plexus de la musculuse et de la sous muqueuse d'une partie ou de l'étendue du tube digestif .La maladie fut la première fois rapportée par le pédiatre Danois Harald Hirschsprung (1830 - 1916), chez deux garçons non apparentés décédés à 7 et 11 mois dans un tableau de constipation sévère et de distension abdominale majeure.

Il a fallu cependant attendre les années 1940 pour découvrir que l'absence de cellules ganglionnaires au niveau des plexus d'Auerbach et de Meissner était la cause de la maladie. Ce trouble de l'innervation du tube digestif est responsable de l'absence de péristaltisme du segment atteint, empêchant la progression des selles. Le tube digestif en amont du segment atteint se dilate alors, raison pour laquelle l'ancien nom de la maladie est : mégacôlon congénital

C'est une des plus fréquentes étiologies d'occlusion intestinale chez l'enfant.

-L'aganglionnie pathologique se prolonge en remontant sur le tube digestif, l'étendue de l'aganglionnie caractérise la forme topographique, on distingue :

1.La forme ultra courte :

Anatomiquement, la zone aganglionnaire intéresse le bas rectum, l'appareil sphinctérien et la partie supra anale. Selon Hokkam (en 2009) , la longueur du segment ultracourt varie de 2 à 10 cm, mais la plupart des chercheurs croient que le terme devrait être limité à la partie inférieure de 2 à 4 cm .

Actuellement, le segment ultra court correspond généralement à un segment rectal aganglionnaire documenté <12 cm (M.Oreiby (2016))

2.La forme courte rectale : limitée au rectum

3.La forme ‘classique’ ou recto sigmoïdienne :

Certains auteurs considèrent cette forme, une forme courte qui touche simplement la terminaison du colon (le rectum et le colon sigmoïde).

4.La forme étendue :

C'est une forme qui dépasse la boucle sigmoïdienne et peut s'étendre jusqu'au transverse, survient dans 10% des cas .

5.La forme colique totale :

C'est une forme qui intéresse tout le côlon et s'étend jusqu'au intestin, elle correspond plus souvent aux formes familiales, de pronostic sévère.

- La présentation clinique de la maladie de Hirschsprung va d'un tableau d'occlusion néonatale à une constipation chronique chez les enfants plus âgés.
- La confirmation du diagnostic fait appel à :
- Le lavement radio opaque à la gastrograffine centré sur la région recto-sigmoïdienne retrouve la disparité de calibre, et apprécie l'étendue de la zone aganglionnaire .
- La biopsie rectale confirme le diagnostic en mettant en évidence l'association d'absence de cellules ganglionnaires et l'hypertrophie des filets nerveux.
- La manométrie ano-rectale : pour les formes courtes

- L'évolution de la maladie de Hirschsprung peut se faire vers :
- Entérocolite : qui peut aller d'une simple diarrhée fétide avec intolérance alimentaire jusqu'au choc septique grave.
- Péritonite stercorale : souvent mortelle
- Le traitement est basé sur :

1. Traitement d'attente qui est le nursing, par le passage quotidien d'une sonde rectale, ou par la colostomie.

2. Traitement curatif est chirurgical pour les deux formes.

-La prise en charge des enfants atteints de la maladie de Hirschsprung a considérablement évolué ces dernières années, surtout avec l'évolution des moyens diagnostiques de cette maladie. Les formes rectales et recto-sigmoïdiennes sont facilement diagnostiquées par un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et histologiques. Néanmoins, la forme ultracourte pose encore un problème diagnostique chez la plupart des cas.

-L'objet de notre travail se propose de rapporter l'expérience dans ce domaine du service des urgences chirurgicales pédiatriques du centre hospitalier universitaire de RABAT propos de 108 observations colligées sur une période de 6 ans (2009 – 2016). Avec comme objectifs :

1°- L'analyse du profil épidémiologique de cette pathologie.

2°- La détermination des différents moyens diagnostiques mis à notre disposition ainsi que leur apport.

3°- La description des méthodes thérapeutiques utilisées.

4°- L'évaluation du pronostic de la maladie.

*Matériel
et méthodes d'étude*

MATERIEL ET METHODES D'ETUDE :

1. Matériel d'étude :

Cette étude a été menée de façon rétrospective dans le service des urgences chirurgicales pédiatriques à l'hôpital d'Enfant de Rabat.

Elle a inclut tous les patients ayant été pris en charge pour la maladie de Hirschsprung de forme recto sigmoïdienne, rectale et ultracourte, de 2009 à 2016 soit une durée de 6 ans, tout âge confondu.

Durant cette période, notre formation a pris en charge 204 cas de maladie de Hirschsprung dont :

- 20 patients ayant MCC dans sa forme ultracourte.
- 39 patients ayant MCC dans sa forme rectale.
- 120 patients ayant MCC dans sa forme recto sigmoïdienne.
- 25 patients ayant MCC dans sa forme étendue ou totale.

Nous proposons de faire une étude descriptive de 92 observations de patients atteints de maladie de Hirschsprung de forme recto sigmoïdienne ou rectale et 16 observations de patients ayant une forme ultracourte.

2. Méthodes d'étude :

Le recueil des patients a été réalisé à partir des archives du service. Alors que les données ont été saisies à partir des dossiers médicaux de chaque patient.

Les dossiers comprenaient au moins l'observation médicale, le compte-rendu opératoire, le dossier anesthésique, le dossier infirmier, les examens para cliniques et le compte-rendu anatomopathologique du service d'anatomopathologie de Rabat.

Les données recueillies, ont été analysées pour étudier les différences entre les cas de notre série : recto sigmoïdiennes, rectales et ultracourtes, traités au service durant la même période et ceci sur le plan clinique, para clinique, thérapeutiques et les éventuelles complications postopératoires.

-Les dossiers étaient étudiés selon la fiche d'exploitation suivante :

FICHE D'EXPLOITATION

Le numéro d'entrée :

L'identité :

- Le nom :
- L'âge :
- Le sexe :
- L'origine topographique :

Le motif de consultation :

Les antécédents :

- Médicaux :
- Chirurgicaux :
- Familiaux :

L'histoire de la maladie :

- Date d'émission du méconium :
- Occlusion néonatale :
- Constipation chronique :
- Ballonnement abdominal :
- Vomissement :
- Autre signes cliniques associées :

L'examen clinique :

- L'examen général :
 - Amaigrissement :
 - Fièvre :

- Altération de l'état général :
- L'examen abdominal :
 - L'examen des autres appareils :
 - Les malformations associées :
 - L'épreuve à la sonde :
 - Les complications : entérocolite, péritonite, perforation

Les éléments para-cliniques :

- La radiologie :
 - L'abdomen sans préparation :
 - Distension intestinale :
 - Niveaux hydro-aériques :
 - Disparité de calibre intestinal, avec répartition inégale d'air (vacuité pelvienne) :
 - Pneumopéritoine :
 - Le lavement baryté :
- La biologie :
 - Un ionogramme :
 - Une numération formule sanguine :
 - TP, TCK :
- La recto-manométrie :
- La biopsie rectale :

Le traitement :

- Le traitement palliatif :
 - Les mesures de réanimation :
 - Le nursing : sauvage ou médicalisé

- La colostomie :
- Indication :
- Le siège :
- Le traitement radical :
 - l'âge du malade au moment de l'intervention :
 - la préparation du malade à cette intervention :
 - la technique utilisée : compte rendu opératoire .
- Examen anatomo-pathologique :
 - Extemporaneé :
 - De la pièce opératoire :
 - Les limites d'exérèse :
- La surveillance post-opératoire :
 - L'état local :
 - Une nécrose du colon :
 - Une suppuration et/ou fistule périnéale :
 - Une infection de la paroi :
 - Une sténose de l'anastomose au toucher rectal :
 - Des signes d'occlusion :
 - Des signes de péritonite –entérocolite :
 - Dilatation :
 - Fécalomes :
- Les éléments évolutifs :
 - L'état de la continence anale :
 - La constipation :
 - Une souillure anale occasionnelle ou permanente :
 - L'histologie :

- Les limites de résection :
- L'achalasie résiduelle :
- La mortalité :
 - En pré-opératoire :
 - En per-opératoire :
 - En post-opératoire : -Précoce :
 - Tardive :

Critères d'inclusion :

Pour cette analyse, on a inclut tous les patients traités dans le service des urgences chirurgicales pédiatriques de Rabat durant cette période de 6 ans , et dont les données sont disponibles .

Données recueillies :

- L'âge au moment du diagnostic
- Antécédents et pathologies associées.
- Les moyens diagnostics utilisés
- Les techniques chirurgicales utilisées.
- La présence de complications post opératoires à moyen et à court terme.

Critères d'exclusion :

Les observations dont les données sont manquantes étaient exclues :

- Pour la forme recto sigmoïdienne ou rectale : 67 cas (40%) ont été exclu.
- Pour la forme ultracourte : 4 cas (20%) ont été exclu.

Formes courtes : (rectosigmoïdiennes « classiques » et rectales)

Patients	Sexe / âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen para clinique	Traitement	Anatomie- Pathologique	Complications
N° 1 M.H	-F - 26 Jours	-ATCD : Grossesse suivie, AVB médicalisé ABGAR =10 -Parents non consanguins -Motif : REM à la naissance, Admis pour ONN	-Nouveau-né tonique réactif, abdomen distendu anus en place, -ES = négatif	-ASP : Distension intestinale sans NHA -LB : disparité de calibre recto-sigmoïdienne avec un retard d'évacuation de PDC sur les clichés de 24 h	-Bonne réponse sous nursing -Cure radicale réalisée à l'âge de 1 mois	-Examen extemporané : pathologique -Pièce opératoire : MCC étendu sur 13 cm -Limites saines	-Les suites étaient Simples
N° 2 A.E	-M - 56 Jours	-Motif : Constipation chronique depuis la naissance avec ballonnement abdominal	-Nourrisson en BEG , abdomen ballonné , -ES = positive	-LB : disparité recto-sigmoïdienne	-Bonne réponse sous nursing -Cure radicale à l'âge de 2 ans et demi	-Examen extemporané : sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 10 cm -Limite proximale est saine	-Les suites étaient simples
N°3 H.D	-F -20 Jours	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme -Motif : ONN, constipation chronique depuis la naissance	-Nouveau-né en assez bon état général, abdomen distendu, -ES = positive	-LB : Dolicho-mégacôlon	-Pas de réponse au nursing Colostomie droite -Cure radicale à l'âge de 3mois	-Examen extemporané est pathologique -Pièce opératoire : MCC étendu sur 13 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°4 Z.A	-M - 13 Jours	-ATCD : Grossesse mal suivie, AVH suite à une dystocie mécanique. PDN = 4kg APGAR = 10 -Motif : admis pour ONN	-Nouveau-né fébrile à 39°, hypo-tonique eupneique abdomen distendu -ES = positive	-ASP : distension abdominale NHA -Lb : disparité de calibre au niveau Sigmoidien	-Bonne réponse nursing -Cure radicale à l'âge de 13mois	- Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 13 cm -Limite proximal saine	-Entérocolite -Ectropion -Souillures

Patients	Sexe / âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen para Clinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°5 A.L	-M - J3 de vie	-ATCD : Grossesse suivie, AVB médicalisé ABGAR =10/10 -Motif : admis pour REM, ONN	-Distension abdominale importante	-ASP : distension colique, -LB : zone de disparité de calibre au niveau de la première boucle sigmoïdienne	-Bonne réponse sous nursing -Cure radical à l'âge de 5 mois.	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 11 cm -Limites saines	-Prolapsus rectal -sténose anale
N°6 M.S	-M - J7 de vie	-ATCD : Grossesse suivie, AVB -Motif : admis pour REM, constipation chronique depuis la naissance avec ballonnement abdominal	-Abdomen ballonné	-LB : forme recto-sigmoïdienne	-Bonne réponse sous nursing, suivie d'un échec Colostomie gauche, - Cure radicale à l'âge de 2 ans	-Examen extemporané est pathologique -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 19 cm -Limite proximale saine	Les suites étaient simples
N°7 O.E	-M - J6 de vie	-ATCD : Grossesse suivie, AVB médicalisé -Motif : admis pour REM, avec ONN	-Abdomen ballonné avec CVC -ES = positive	-ASP : distension intestinale importante -LB : disparité du calibre au niveau de la jonction recto-sigmoïdienne avec une dilatation d'amont	-Bonne réponse sous nursing -Cure radicale à l'âge de 1 an	-Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples.
N°8 S.H	-F - 2 mois	-ATCD : Grossesse est suivie, menée à terme, AVB -Motif : constipation chronique avec ballonnement abdominal	-Abdomen ballonné	-LB : forme recto-sigmoïdienne	-Bonne réponse sous nursing, -Cure radicale à l'âge de 3 mois	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 10 cm -Limite proximale saine	-Entérocolite -Souillures

Patients	Sexe / âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens paracliniques	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°9 K.H	-F - 2 ans et 9 mois	-ATCD : Grossesse suivie, AVB opérée à l'âge de 18 mois pour une IIA -Motif : admis pour constipation chronique	-Abdomen ballonné	-LB : forme recto- sigmoïdienne -Biopsie rectale : positive	-Colostomie à l'âge de 3 ans et demi - Cure radicale à l'âge de 4 ans	-Examen extemporané sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur toute la pièce rectocolique (25cm) -Limite saine	-Achalasie Résiduelle
N°10 M.T	-M - 7 mois	-ATCD : Grossesse non suivie, AVB, REM -Motif : REM, avec une constipation chronique et ballonnement Abdominal	-Nourrisson dénutri, abdomen distendu	-ASP : distension intestinale, disparité du calibre intestinal avec une vacuité pelvienne -LB : forme recto- sigmoïdienne	-Bonne réponse sous nursing suivie d'un échec Colostomie droite. -Cure radicale à l'âge de 2 ans	-Examen extemporané sain	Les suites étaient simples
N°11 N.D	-M - 4 ans	-ATCD : Grossesse non suivie, AVB, REM à la naissance -Motif : ONN, avec constipation chronique	-Enfant en assez bon état général, distension abdominal importante	-ASP : distension intestinale, disparité de calibre intestinale avec répartition inégaie d'air -LB : forme recto- sigmoïdienne	-Bonne réponse sous nursing -Colostomie droite réalisée suite à une entérocolite -Cure radicale en 2 temps : Laparotomie et soave trans-anale	-Examen extemporané sain	-Entérocolite (3 épisodes) -Souillures
N°12 Z.H	M, J5 de vie	-ATCD : Grossesse suivie, AVH -Motif : admis pour ONN, pas de REM	Nouveau-né apyrétique abdomen distendu ES : ramenait une débâcle de selles et de gaz	-ASP : distension intestinale, NHA, vacuité pelvienne -LB : disparité recto-sigmoïdienne	-Bonne réponse sous nursing - Cure radicale réalisée à j44 de vie.	-Examen extemporané sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 4 cm -Limites saines	-Les suites opératoires étaient simples

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens para-cliniques	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°13 M.K	-M - 3 ans et demi	-ATCD : Grossesse suivie, menée à terme, AVB ABGAR = 10 -Motif : constipation chronique avec ballonnement abdominal	-Distension abdominale importante	-ASP : distension intestinale avec une vacuité pelvienne -Recto-manométrie : RRAI absent -Biopsie rectale : positive	-Bonne évolution sous nursing Cure radicale à l'âge de 4 ans	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC dont l'étendue est non précisé -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°14 A.M	-M - 9 mois	-ATCD : REM à la naissance -Motif : constipation chronique avec ballonnement abdominal	-Abdomen souple distendu, examen général trouvait une dermatite topique associé	-ASP : distension intestinale avec NHA, vacuité pelvienne -LB : forme recto-sigmoïdienne de la maladie	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale réalisée à l'âge de 10 mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 7 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°15 A.E	-M -J4 de vie	-ATCD : Grossesse suivie , AVB , ABGAR =10/10 -Motif : ONN ballonnement abdominal avec amaigrissement	-Abdomen ballonné	-ASP : distension intestinale avec NHA -LB :forme rectale de la maladie	-Echec du nursing Colostomie droite à j16 de vie. -Cure radicale à l'âge de 5 mois	-Examen extemporané est sain	-perforation coecale -Sténose anale dilatation de Heggar N8 -Achalasie résiduelle
N°16 H.D	-F - 6 mois	-ATCD : Issue d'une grossesse gémellaire AVB, ABGAR = 10 -Motif : ONN, constipation chronique depuis la naissance	-Retard staturo-pondéral - abdomen ballonné. -ES : ramenait un énorme fécalome	-ASP distension intestinale, NHA avec vacuité pelvienne -LB :forme recto-sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing (3X/J) -Cure radicale l'âge de 7 mois	-Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens para-cliniques	Traitement	Anatomie-pathologique	Complication
N°17 M.K	-M - 3 mois	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme, AVB -Motif : admis pour ONN	-Nourrisson en assez bon état général, abdomen ballonné, T°=37.5	-ASP : distension colique avec NHA et une vacuité pelvienne -LB : disparité de calibre recto-sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite à l'âge de 5 mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 9 cm -Limites saines	-Entérocolite 1 mois en postopératoire -sténose anale -souillures
N°18 M.E	-M -J7 de vie	-Motif : REM, ballonnement abdominal et des vomissements bilieux évoluant dans un contexte subfébrile	-Nouveau-né en assez bon état général, pli déshydratation, des yeux creux, un abdomen ballonné -ES = positive	-ASP : distension intestinale, NHA avec une vacuité pelvienne -LB : stase stercorale	-Echec de nursing Colostomie droite à l'âge de 4 mois - Cure radicale à 6 mois	-Examen extemporané est intermédiaire. -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 17 cm -Limites saines	-Entérocolite survenue 4 mois après la fermeture de la colostomie
N°19 H.F	-F -11 mois	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme, AVB -Motif : Distension abdominale avec constipation	-abdomen ballonné avec présence d'un fécalome -ES : négative	-LB : distension recto-sigmoïdienne -Biopsie rectale : positive -Recto-manométrie : négative	-Bonne évolution sous nursing, -Cure radicale réalisée quelques mois après	-Examen extemporané est sain - Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 7 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°20 N.C	-F -période Néo-natale	-Motif : Admis pour ONN, REM, constipation chronique, ballonnement abdominal avec des vomissements	-Abdomen ballonné, -ES= positive	-ASP : distension colique	-Echec de nursing colostomie droite à 26 jours de vie -Cure radicale à l'âge de 7 mois.	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 11 cm -limite saine	-Les suites étaient simples

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens para-cliniques	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°21 A.E	-M -3 ans	-Motif : Constipation chronique depuis la naissance	Abdomen ballonné sensible	-LB : disparité du calibre recto-sigmoïdienne -Recto-manométrie = RRAI absent	-Bonne évolution sous nursing pendant 2 ans. -Colostomie à l'âge de 5 ans puis une cure radicale.	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 8 cm -Limite de résection est passée par une zone transitionnelle	-Achalasie résiduelle
N°22 A.B	-M - J2 de vie	-ATCD : Grossesse non suivie, AVB non médicalisé -Motif : ONN, avec une constipation chronique		-LB : disparité du calibre recto-sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing - Cure radicale était effectuée à l'âge de 3 ans	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 14cm -Limites saines	-Entérocolite à l'âge de 1 an et demi -Prolapsus rectal à l'âge de 2 ans et 3 mois qui était réduit -Souillures
N°23 A.J	-M -J4 de vie	-Motif : REM, ONN, vomissements bilieux et une distension abdominale		-ASP : distension colique importante avec une vacuité pelvienne -LB : disparité du calibre recto-sigmoïdienne	-Nursing efficace. - Cure radicale réalisée à l'âge de 3 mois	-Examen extemporané est sain	-Entérocolite à l'âge de 2 ans -Souillures corrigés par des séances de rééducation
N°24 W.E	-F - 1 mois	-ATCD : REM -Motif : ONN avec une constipation chronique (1 selle /10j)	-Abdomen ballonné -ES ramenait une débâcle de gaz et de selle	-LB : forme recto-sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing, -Cure radicale réalisée à l'âge de 2 mois	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 8 cm -Limites saines	-Entérocolite à l'âge de 2 ans -Souillures.

Patients	Sexe/ âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens para-cliniques	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°25 B.E	-M - 1 mois et demi	-Motif : admis pour entérocolite suite à une ONN, -Installation progressive d'un ballonnement abdominal avec des vomissements bilieux		-LB : zone de disparité de calibre au niveau de la 1ere boucle sigmoïdienne avec importante dilatation en amont	-Echec de nursing Colostomie droite -Cure radicale faite à l'âge de 3 mois	-Examen extemporané est pathologique -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 12 cm -Limites saines	-Entérocolite à l'âge de 3 ans traitée par ATB par voie parentérale - Souillures -Erythème fessier
N°26 A.B	-M - J5 de vie	-ATCD : Grossesse bien déroulée AVB, ABGAR =10 /10 -Motif : REM, ONN ballonnement abdominal avec des vomissements bilieux dès le 1 ^{er} jour de vie	-Nouveau-né fébrile à 40, abdomen ballonné, anus en place, -ES : positive	-ASP : NHA avec une vacuité pelvienne -LB : zone de disparité de calibre au niveau de la jonction recto-sigmoïdienne avec dilatation d'amont	-Bonne réponse sous nursing. - Cure radicale était réalisée 9 semaines après	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 15 cm -Limite proximale saine -Limite distale achalasique .	-Les suites étaient simples
N°27 H .E	-M - 5 ans	-ATCD : Grossesse était suivie, AVB, REM -Motif : Constipation chronique évoluant depuis la naissance.	-Distension abdominale	-LB : disparité de calibre au niveau de la 1ere boucle sigmoïdienne avec importante distension d'amont	-Mauvaise évolution sous nursing Colostomie réalisée à l'âge de 4ans et 9 mois -Une cure radicale était faite	-Examen extemporané est sain	-Sténose de l'anastomose à 2cm de la marge anale.

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens para-clinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°28 N.H	-F -J4 de vie	-Motif : REM, péritonite suite à une perforation grêlique ballonnement abdominal, vomissements bilieux depuis la naissance	-Nouveau-né altéré, abdomen sensible -ES= positive	-LB : disparité de calibre au niveau de la 2eme boucle sigmoïdienne -Biopsie rectale : achalasie ganglionnaire confirmant la maladie	-Admise en réanimation avec mise en condition puis au bloc opératoire pour iléostomie. -Une cure radicale était réalisée à l'âge de 4 mois	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : présence de cellules immature sur toute la longueur (12.5cm) -Limites saines	-Sténose anale dilatée après 4 séances de dilatation
N°29 H.Y	-M - J3 de vie	-ATCD : Grossesse non suivie AVB à domicile -Motif : REM, ONN	-Abdomen ballonné	-LB : forme recto-sigmoïdienne de la maladie	-Bonne évolution sous nursing, -Cure radicale réalisée à l'âge de 5 mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 14 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°30 M.O	-M - 7 ans	-ATCD : REM -Motif : Admis pour une péritonite constipation chronique à raison d'une selle / 15j	-Enfant altéré, subfébrile , abdomen en bois , sensible	-ASP : NHA -LB : forme recto-sigmoïdienne de la maladie	-Admis en réanimation pour mise en condition puis au bloc opératoire pour une colostomie droite -Cure radicale réalisée en 2 temps	-Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples
N°31 L.O	-F - J10 de vie	-ATCD : REM -Motif : péritonite suite à une perforation, ballonnement abdominal et Vomissement	-Abdomen très sensible	-LB :disparité de calibre recto-sigmoïdienne	-Colostomie avec appendicectomie -Cure radicale faite après 4 mois	-Examen extemporané est sain	-Entérocolite post-opératoire -Dermite de siège

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen paraclinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°32 Z.E	-M - période néo-natale	-ATCD : suivi pour hydronéphrose gauche -Motif : REM, ONN Constipation	-Nouveau-né en assez bon état général, eupneique abdomen distendu -ES = positive	-LB : disparité de calibre recto-sigmoïdienne -Biopsie rectale : positive	Colostomie gauche. - Cure radicale à l'âge de 2 ans et 3 mois	-Examen extemporané est sain	Les suites étaient simples
N°33 A.A	- M - 5 mois	-ATCD : Grossesse suivie, AVB, REM ABGAR=10, -Motif : Constipation ballonnement abdominal Vomissement	-Nourrisson en BEG, abdomen souple distendu ES : ramenait une débâcle de selles liquidiennes et mal odorantes	-ASP : distension intestinale avec NHA type grêlique et une vacuité pelvienne -LB : forme recto- sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing, -Cure radicale était réalisée	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 8 cm -Limites saines	-Entérocolite
N°34 R.C	- M -Période néo-natale	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme, AVB -Motif : REM, ONN avec constipation	Nouveau-né en BEG, abdomen distendu, météorisme abdominal et tympanisme à la percussion ES = positive	-ASP : NHA -LB : forme recto- sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing, - Cure radicale était faite à l'âge de 5 mois	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 6 cm -Limites saines	-Erythème fessier
N°35 A.B	-M - J3 de vie	-ATCD : Grossesse suivie AVB -Motif : REM, ONN Distension abdominal	-Abdomen distendu ES =débâcle de gaz et de selles	-ASP : distension intestinale sans vacuité pelvienne -LB : disparité de calibre sigmoïdienne avec une dilatation d'amont	-Bonne évolution sous nursing, -Cure radicale a été réalisée à l'âge de 2 mois en 1 seul temps	-Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 7 cm -Limites saines	Les suites étaient Simples

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen Paraclinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°36 C.B	-M -40 jours	-ATCD : Grossesse était suivie AVB ABGAR=10 -Motif : Constipation chronique avec ballonnement abdominal	-Distension abdominale -ES ramenait une débâcle gazeuse	-ASP : distension gazeuse -LB : disparité de calibre recto- sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing - Cure radicale était réalisée après 2 mois	-Examen extemporané est sain	-A l'âge de 1 an : ectropion pour lequel il a été opéré avec mise sous soins locaux
N°37 Y.B	-M -Période néo-natale	-ATCD : Parents consanguins du 1 ^{er} degré Suivi pour trisomie 21 et une néphro-calcinose -Motif : REM, ONN	-Abdomen ballonné	-LB : forme recto- sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était réalisée à l'âge de 4 mois	- Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples
N°38 A.B	-F -2 ans et demi	-ATCD : Grossesse bien suivie, AVB -Motif : constipation chronique et ballonnement abdominal	-Distension abdominal ES = positive	-ASP : normal -LB : en faveur d'une forme recto- sigmoïdienne -Biopsie rectale : hyperplasie de filets nerveux avec absence de cellules ganglionnaires	-Bonne évolution sous nursing sauvage -Cure radicale était réalisée	- Examen extemporané est pathologique -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 4 cm -Zone transitionnelle étendu sur 6 cm -Limites Saines	-Les suites étaient simples
N°39 S.C	-F -J1 de vie	-ATCD : Grossesse suivie AVB, ABGAR=10 -Motif : ONN compliquée d'une péritonite suite à une perforation	-Nourrisson en mauvais état général Abdomen très sensible	-ASP : distension intestinale avec une vacuité pelvienne et des signes de pneumo- péritoine	Colostomie après mise en condition -Cure radicale réalisée après 4 Mois	- Examen extemporané pathologique -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 2 cm à partir de la limite distale.	Les suites étaient simples

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen Para-clinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°40 R.A	-M -J 48 de vie	-ATCD : Hospitalisé à j1 de vie en P4 pour une IMF Hospitalisé à J40 de vie en P5 pour une DHA et intoxication au CA2+ -Motif : REM , ONN	-Nouveau-né en mauvais état général fébrile, abdomen distendu -ES = négative	-ASP : distension intestinale avec une vacuité pelvienne -LB : forme recto-sigmoïdienne	-Admis en réanimation réhydratation avec antibiothérapie -Echec de nursing colostomie droite puis une cure radicale	- Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 17 cm -limites saines	-Entérocolite Après 2 ans, traitée par antibiothérapie Parentérale
N°41 M.S	-M -J6 de vie	-ATCD : Grossesse était suivie menée à terme, AVB hospitalisé en P5 pour une SNN -Motif : péritonite, constipation depuis la naissance	-Abdomen douloureux et ballonné	-LB : forme recto-sigmoïdienne -Biopsie rectale : positive	-Admis au bloc pour colostomie gauche -La cure radicale était réalisée à 7 mois en 2 temps	- Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples
N°42 K.H	-F -2 ans et demi	-ATCD : Hospitalisée à 3 reprises en P2 pour retard staturo-pondéral et fièvre prolongée -Motif : Constipation chronique, Ballonnement abdominal	-Abdomen ballonné -ES ramenait une débâcle gazeuse	-ASP : distension intestinale sans vacuité pelvienne -LB : disparité de calibre recto-sigmoïdien avec une importante dilatation en amont	-Echec de nursing Colostomie sur le colon transverse. -La cure radicale a complétée le traitement	- Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 20 cm à partir de la limite distale -Limites saines	-Les suites étaient simples
M°43 M.G	-M -Période néo-natale	-ATCD : Grossesse suivie, AVB -Motif : constipation chronique	Examen était sans particularités	-LB : forme recto-sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing --cure radicale était réalisée à l'âge de 2 mois et demi	- Examen extemporané est sain	-Entérocolite à l'âge de 14 mois traitée médicalement -Erythème fessier.

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens para-clinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°44 A.M	-M -1 an	-ATCD : REM -Motif : constipation chronique à raison d'une selle / 15j	-Examen clinique sans anomalies	-LB : disparité rectale en faveur de la maladie de Hirschsprung	-Bonne évolution sous nursing -La cure radicale était réalisée à l'âge de 16 mois.	-Examen extemporané est sain	-Occlusion post-opératoire après 3 jours (mis sous sonde gastrique, sonde rectale avec couverture antibiotique) -Souillures -Erythème fessier traité
N°45 B.B	-M -7 ans	-Motif : ONN, Constipation chronique, ballonnement abdominal avec des vomissements évoluant dans un contexte d'amaigrissement	Abdomen ballonné, sensible	-LB : disparité de calibre recto-sigmoïdienne avec un gros fécalome	-Echec de nursing Colostomie droite -La cure radicale était réalisée à l'âge de 7 ans en 2 temps	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 10.5 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°46 R.L	-M -J6 de vie	-Motif : REM ONN puis installation d'un ballonnement abdominal et des vomissements	Abdomen ballonné -ES = positive	-ASP : vacuité pelvienne avec des NHA -LB : rectum distendu avec un aspect effilé de la partie terminale	-Bonne évolution sous nursing, -La cure radicale était réalisée à l'âge de 3 mois	- Examen extemporané est sain -Examen de la pièce opératoire : MCC étendu sur 6 cm -Limites proximale saine	-Dermite de siège
N°47 A.A	-M -J6 de vie	-Motif : REM, ONN, (ballonnement abdominal et des vomissements bilieux)	-Nouveau - né tonique, réactif, abdomen ballonné, -ES = positive	-LB : disparité recto-sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing - La cure radicale était réalisée à l'âge de 3 mois	- Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens Para-clinique	Traitement	Anatomie Pathologique	Complications
N°48 A.S	-M -5 mois	-ATCD : Grossesse suivie, menée à terme, AVH REM -Motif : ONN, constipation avec vomissement	Nourrisson tonique, réactif avec retard staturo-pondéral, abdomen distendu, pas de masse palpable	-ASP : distension digestive importante -LB : forme recto-sigmoïdienne -Manométrie : RRAI absent	-Admis au bloc pour colostomie droite. -La cure radicale était réalisée à l'âge de 7 mois.	-Examen extemporané est sain	Les suites étaient simples
N°49 A.O	-M -4 ans	-ATCD : REM -Motif : Constipation chronique à raison d'une selle /4 jours	-Enfant en BEG, eupneique apyrétique avec un abdomen distendu	-ASP : distension intestinale avec absence d'air dans le rectum -LB : disparité de calibre recto-sigmoïdien entre un colon d'aval de calibre normal et un colon d'amont qui était dilaté	-Bonne évolution sous nursing, colostomie droite vu la persistance de la distension -Puis une cure radicale était faite	- Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples
N°50 A.B	-M -2 mois	-ATCD : Grossesse suivie, AVB, REM -Motif : constipation chronique	-Nourrisson en BEG, apyrétique euneique, abdomen légèrement distendu -TR = normal	-LB : disparité de calibre recto-sigmoïdienne	-Bonne réponse au nursing, admis au bloc pour une cure radicale	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 9.5 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°51 F.A	-F -J3 de vie	-ATCD : Grossesse non suivie AVB non médicalisé, REM -Motif : distension abdominale Progressive	-Abdomen ballonné -ES = positive	-LB : forme recto-sigmoïdienne	-Pas de réponse au nursing colostomie	- Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples

Patients	Sexe/ âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen para- clinique	Traitement	Anatomie- pathologique	Complications
N°52 A.G	-M -11 ans	-Motif : Constipation chronique depuis la naissance	-Examen est sans particularités	-LB : disparité de calibre recto- sigmoïdienne	-Nursing efficace -Cure radicale était faite	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 5cm	Les suites étaient simples
N°53 A.B	-M -1 an	-ATCD : Grossesse suivie, menée à terme, AVB, REM -Motif : constipation chronique, alternée par une débâcle diarrhéique fétide suite au laxatif	-Abdomen ballonné, doigtier propre au TR -ES était négative	-LB : zone d'achalasie intéressant le sigmoïde et s'étalant du 9cm de longueur	-Colostomie droite suite à un ballonnement important -La cure radicale était réalisée après 3 mois (l'exploration trouvait un énorme fécalome sigmoïdien)	- Examen extemporané est pathologique -Pièce opératoire : MCC étendu sur 8 cm -Limites saines	Achalasie résiduelle après 4 mois de l'intervention (résection du colon achalasique, anastomose coloanale)
N°54 O.C	-M -J7 de vie	-ATCD : Grossesse non suivie AVB à domicile, REM -Motif : vomissements et distension abdominale	-Abdomen ballonné, CVC avec une peau légèrement luisante -ES ramenait une débâcle de méconium	-LB : Forme recto- sigmoïdienne	-Echec de nursing colostomie à j14 de vie (présence de fausses membranes à l'exploration) -La cure radicale était faite après 3 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 9cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°55 A.H	-M -J8 de vie	-ATCD : Grossesse non suivie Sœur atteinte de MCC, âgée de 5 ans, opérée avec bonne, évolution -Motif : REM ONN, constipation, distension abdominale	-Nouveau-né dénutri -Retard staturo- pondéral (-3DS) -Examen abdominal est normal -ES ramenait une débâcle de selles et de gaz	-LB : disparité de calibre recto- sigmoïdienne	-Pas de réponse au nursing, admis au bloc opératoire Fausses membranes, perforation du bas fond coecal ,appendicectomie coecostomie - Cure radicale était faite après correction de sa dénutrition	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : Fragment de la paroi rectocolique est achalasique sur toute sa longueur	Nouveau-né était réadmis après 2 mois pour cerclage de la stomie Les suites étaient simples

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen Para-clinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°56 M.Z	-F -2 ans	-ATCD : Grossesse non suivie, AVB Hospitalisée en P5 pour DR, puis aux UCP pour MAR avec une fistule périnéale antérieur REM -Motif : ONN constipation chronique	-Abdomen ballonné, défense abdominale avec un fécalome au niveau FIG, BHA étaient exagérés à L'auscultation -ES était négative	-ASP : distension colique avec absence d'aération dans le rectum -LB : disparité de calibre anorectale -Biopsie rectale : muscleuse irrégulière avec filets nerveux hyperplasiques sans cellules ganglionnaires	-Bonne évolution sous nursing. -Cure radicale était programmée		
N°57 A.B	-M -4 mois	-ATCD : REM -Motif : constipation chronique et des vomissements bilieux	-Nourrisson hypotrophe, abdomen ballonné, -ES était positive	-LB : Forme recto- sigmoïdienne	-Echec du nursing Colostomie droite -Une cure radicale était prévue après correction de l'hypotrophie	-Examen extemporané est sain	Les suites étaient simples
N°58 A.M	-M -5 ans	-Motif : syndrome subocclusif, constipation chronique, vomissements	-Enfant en assez bon état général, abdomen ballonné	-ASP : NHA, distension colique avec un énorme fécalome	-Colostomie droite, une cure radicale était réalisée 2 mois après	- Examen extemporané est sain	Les suites étaient simples
N°59 O.A	-M -1 mois	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme, AVB médicalisé avec REM -Motif : ONN précédée par un ballonnement abdominal	-Nourrisson tonique, réactif , PC = 36cm Faciès trisomique , abdomen distendu avec CVC -ES = positive	-ASP : vacuité pelvienne avec une distension colique, -LB : forme recto- sigmoïdienne -Bilan malformatif : hydrocéphalie triventriculaire (adressé aux spécialistes)	-Bonne réponse au nursing, -Traitement était complété par une cure radicale.	- Examen extemporané est pathologique -Pièce opératoire : MCC étendu sur 12 cm -Limites saines	-Décédé suite à une péritonite post-opératoire sévère

Nom	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens para-cliniques	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N° 60 I.R	-M -J6 de vie	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme, AVB -Motif : REM avec ONN Ballonnement abdominal	-Nouveau-né tonique, réactif, abdomen distendu, -ES ramenait une débâcle de selles fétides	-ASP : NHA -LB : forme recto-sigmoïdienne	-Bonne réponse au nursing et déclaré sortant		-Entérocolite mis sous ATB à base de triaxon, gentamycine et flagyl : bonne évolution
N°61 H.W	-F - 9 mois	-Motif : constipation chronique depuis la naissance, sans autre signes associés	-Abdomen souple. Inspection anale retrouve une fissure au niveau de la marge anale	-LB : disparité de calibre entre la partie terminal et la partie proximale du colon	-Bonne évolution sous nursing, -Elle a bénéficié d'une cure radicale à l'âge de 10 mois	-Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples
N°62 A.M	-M -7 mois	-ATCD : Grossesse suivie, AVB PDN : 2kg , REM Frère opéré en 2001 pour les mêmes symptômes -Motif : ONN avec vomissements	-Nouveau-né en assez bon état général, eupneique et apyrétique -Abdomen légèrement distendu mais souple -ES = positive	-ASP : distension colique avec de gaz dans le pelvis -LB : disparité de calibre recto-sigmoïdienne avec une dilatation d'amont -Biopsie rectale était positive	-Bonne évolution sous nursing -La cure radicale était réalisée à l'âge de 7 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 8 cm. - Limites saines	-Les suites étaient simples
N°63 A.C	-M -Période Néo-natale	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme, AVB médicalisé -Motif : REM, ONN, distension abdominale et des vomissements bilieux	-Nouveau-né tonique réactif, abdomen distendu avec CVC, ombilic plissé -ES était positive	-ASP : NHA avec une vacuité pelvienne -LB : disparité de calibre recto-sigmoïdien	-Echec de nursing, distension abdominale importante Colostomie de décharge -Une cure radicale faite à 1an et 7 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 13 cm -Limites saines	Les suites étaient simples

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen Para-clinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°64 A.M	-M -9 mois	-ATCD : Grossesse non suivie, AVB Hospitalisé en P5 pour IMF -Motif : Distension abdominale	-Nourrisson tonique, réactif, abdomen légèrement distendu sensible -TR était normal	-ASP : NHA -LB : forme recto- sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing, -Une cure radicale était réalisée par la suite	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 6,5 cm -Limites saines	-Entérocolite après 3 mois du geste opératoire, traitée par voie parentérale
N°65 A.A	-M -5 mois	-ATCD : Grossesse suivie, AVB médicalisé avec REM -Motif : constipation chronique puis installation d'un ballonnement abdominal	-Abdomen distendu , souple -Anus était en place -ES = positive	-ASP : distension digestive importante -LB : disparité de calibre au niveau de la 1ère boucle de l'anse sigmoïdienne avec importante dilatation en amont	-Echec de nursing Colostomie de décharge -Une cure radicale était faite à l'âge de 7 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 11 cm à partir de la limite distale -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°66 M.E	-M -4 ans	-ATCD : Grossesse était suivie, menée à terme -Motif : constipation chronique depuis la naissance, résolutive sous laxatif	-Examen était sans anomalies	-LB : disparité de calibre recto- sigmoïdien avec un fécalome colique	-Bonne évolution sous nursing, sortie sous lavement évacuateur 3fois /jour -Cure radicale après quelques mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : en cours	-Les suites étaient simples
N°67 Y.E	-F -Période néo-natale	-ATCD : Grossesse suivie, AVB -Motif : Ballonnement abdominal, Vomissement	-Examen était normal -ES : positive	-LB : forme rectale de MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale faite à 4 mois	-Pièce opératoire : MCC étendu sur 9 cm -Limites saines	-Souillures

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens paracliniques	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°68 A.M	-M -2mois	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme, AVB médicalisé, REM -Motif : constipation chronique avec ballonnement abdominal	-BEG T=38 -abdomen distendu ballonné avec tympanisme -Hydrocèle bilatéral -ES : positive	-ASP : Distension colique -LB : zone de disparité de calibre recto-sigmoïdienne avec dilatation d'amont	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale faite.	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 14 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°69 A.C	-M -J3 de vie	-ATCD : Grossesse suivie, AVB -Motif : ballonnement abdominal avec vomissement	-BEG Abdomen souple et ballonné -ES : positive	-ASP : distension intestinale importante avec NHA -LB : distension recto-sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale faite après 1 an	- Examen extemporané est sain	-Souillures
N°70 I.M	-M -8 ans	-Motif : constipation chronique avec un ballonnement abdominal	-Enfant en BEG -Abdomen distendu	-ASP : distension colique -LB : distension sigmoïdienne en amont d'un fécalome -Biopsie rectale : positive	Colostomie droite avec un lavement -Cure radicale faite à 16 ans en 3 temps	-Examen extemporané est sain	-Choc hémorragique grave (hématome pelvien)
N°71 N.A	-M -2 ans et demi	-ATCD : Grossesse mal suivie, AVB -Motif : constipation chronique avec un ballonnement abdominal	-Abdomen ballonné avec un tympanisme à la percussion -ES : positive -Examen général : scapho-céphalie	-ASP : distension intestinale avec une vacuité pelvienne -LB : forme rectale de MCC -Biopsie rectale : normale	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite	-Examen extemporané est pathologique	-Les suites étaient simples

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen paraclinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°72 Y.E	-M -j18 de vie	-ATCD : Grossesse suivie menée à terme, AVB médicalisé avec un REM -Motif : ONN	-Abdomen distendu -ES : ramenait une débâcle des selles grisâtres et mal odorantes	-ASP : NHA -LB : disparité du calibre anorectal avec une dilatation colique en rapport avec une forme rectale de MCC	-Bonne réponse au nursing, nouveau-né mis sous ATB parentérale -Cure radicale programmée après 3 mois	- Examen extemporané est sain	-Les suites étaient simples
N°73 H.E	-M -12 ans	-ATCD : Grossesse non suivie, AVB Pas de REM -Motif : constipation chronique depuis 4 ans	-Abdomen distendu -Retard staturo- pondéral (-4DS)	-LB : disparité de calibre en faveur d'une forme rectale de MCC -Biopsie rectale : positive	-Colostomie droite - Cure radicale programmée		-Prolapsus de colostomie
N°74 O.H	-M -3mois	-ATCD : REM -Motif : ballonnement abdominal avec vomissement	-Abdomen ballonné	-LB : Forme recto- sigmoïdienne du MCC	-Bonne réponse sous nursing -Cure radicale était faite	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 6 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°75 H.B	-M -5 ans	-ATCD : grossesse suivie, AVB -Motif : constipation chronique depuis l'âge de 3 ans	-Abdomen ballonné -faciès trisomique	-LB :Forme recto- sigmoïdienne avec fécalome -Biopsie rectale : positive	-Echec de nursing Colostomie droite -Cure radicale était faite après 10 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 5 cm -Limites saines	-Souillures
N°76 W.N	-F -2ans	-Motif : constipation chronique	-abdomen légèrement ballonné	-LB : Forme recto- sigmoïdienne -Biopsie rectale : positive	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 6 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens Paracliniques	Traitement	Anatomie pathologique	Complications
N°77 Y.B	-M -3mois	-ATCD : AVB Pas de REM -Motif : ONN avec ballonnement abdominal	-Abdomen distendu -Faciès trisomique	-LB : forme recto-sigmoïdienne de MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite	-Pièce opératoire : MCC étendu sur 5 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°78 A.B	-M -Période néo-natale	-ATCD : frère suivi pour MCC -Motif : Constipation chronique Pas de REM	-Abdomen ballonné -ES : positive	-LB : Forme rectale de MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite après 3 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 27 cm -Limites : colite oedémateuse	-Les suites étaient simples
N°79 C.M	-F	-ATCD: Grossesse suivie, AVB avec REM -Motif : constipation chronique	-Abdomen ballonné	-LB : forme recto-sigmoïdienne de MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite après 10 mois	- Examen extemporané : zone intermédiaire -Pièce opératoire : MCC étendu sur 2 cm -Limites saines	-Entérocolite -Diarrhée
N°80 M.K	-F -Période néo-natale	-ATCD : REM -Motif : ONN avec constipation depuis la naissance	-Abdomen ballonné	LB : forme recto-sigmoïdienne de MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite après 6 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 22 cm -Limites saines	-Entérocolite -Souillures
N°81 A.K	-M -Période néo-natale	-Motif : ONN	-Abdomen ballonné	LB : forme recto-sigmoïdienne de MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite après 2 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 5 cm -Limites saines	-Entérocolite -Prolapsus rectal -Souillures -Ectropion

Patients	Sexe /âge	ATCD /Motif	Examen clinique	Examens paracliniques	Traitement	Anatomie pathologique	Complications
N° 82 F.L	-F -2 ans	-ATCD : pas de REM -Motif : constipation chronique (1selle/10j)	-Abdomen ballonné légèrement douloureux	-LB : forme recto-sigmoïdienne du MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite après 6 mois	-Examen extemporané est sain	-Ectropion -Souillures
N°83 M .F	-M -Période néo-natale	-Motif : ONN		-LB : forme recto-sigmoïdienne du MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite après 4 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 14 cm -Limites saines	-Entérocolite -Souillures
N° 84 I.N	-M -J3 de vie	-Motif : ONN		- LB : forme rectal du MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite après 2 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 6 cm -Limites saines	-Entérocolite -Erythème fessier -Ectropion
N°85 O.N	-M	-Motif : constipation ONN	-ES : positive	- LB : forme recto-sigmoïdienne du MCC	-Cure radicale après 3 mois	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 15 cm -Limites saines	-Prolapsus recal -Ectropion -Sténose anale
N°86 M.B	-F -J25 de vie	-ATCD : REM -Motif : ONN	-ES : positive	-ASP : vacuité pelvienne -LB :Forme recto-sigmoïdienne du MCC	-Pas de réponse au nursing Colostomie droite -Cure radicale était faite par la suite	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 9 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen paraclinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°87 S.E	-M -1 an et demi	-ATCD : grossesse suivie, AVB -Motif : constipation chronique depuis la naissance, ballonnement abdominal	-Bon état général -Abdomen ballonné	-ASP : distension intestinale avec une vacuité pelvienne -LB : distension du rectum, présence d'un fécalome, rétention de produit de contraste dans le cliché de 24h.	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 9 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°88 H.E	-F -14 mois	-ATCD : Grossesse suivie, AVB médicalisé ABGAR = 10 pas de REM -Motif : constipation chronique depuis la naissance	-Examen clinique normal	-ASP : distension colique -LB : aspect normal -Biopsie rectale : positive	-Echec de nursing -Cure radicale après 1 mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 5 cm -Limites saines	- Les suites étaient simples
N°89 Y.A	-M -5 mois et demi	-ATCD : Grossesse suivie , AVB Emission d'une petite quantité de méconium à la naissance -Motif : ONN (ballonnement abdominal avec vomissements bilieux)	-Abdomen très distendu -ES : positive	-ASP : NHA type colique -LB : forme rectale de MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale faite après 3 mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 7 cm -Limites saines	- Les suites étaient simples

Patients	sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen paraclinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°90 N.L	-M -2 ans	-ATCD : grossesse non suivie, AVB à domicile, REM -Motif : constipation chronique avec ballonnement abdominal	-abdomen très distendu	-LB : dilatation recto-sigmoïdienne en faveur d'une forme rectale de MCC	-Echec de nursing Colostomie droite -Cure radicale était faite	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 8 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°91 N.S	-F -1 an	-ATCD : grossesse non suivie, hospitalisée en P3 à l'âge de 4 mois suite à une déshydratation -Motif : constipation chronique	-Examen normal -ES : négative	-LB : forme rectale de MCC -Biopsie rectale : positive	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale faite après 1 an	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 6 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°92 S.A	-M -8 mois	-ATCD : AVB avec notion de REM -Motif : constipation chronique	-Examen normal	-LB : méga-sigmoïde en rapport avec une forme rectale de MCC	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite	- Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 8 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples

Formes ultracourtes

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen para-clinique	Traitement	Anatomie-pathologique	Complications
N°1 A.E	-M -4mois	-ATCD : Grossesse bien suivie, menée à terme, ABGAR = 10/10 -Motif : constipation chronique (1 selle/2j)	-Examen était normal	-LB : distension recto-sigmoïdienne en faveur d'une forme ultra courte -Biopsie rectal : positive	-Bonne évolution sous nursing -A l'âge de 6 mois , une cure radicale était faite	-Examen extemporané est sain. -Pièce opératoire : en faveur du MCC dont l'étendue est non précisé .	Les suites Étaient simples
N°2 A.S	-F -2 ans	-ATCD : Grossesse suivie , AVB -Motif : constipation chronique depuis la naissance	-Examen clinique était normal	-LB : non concluant -Recto- manométrie positiv e -Biopsie rectale : positive	-Cure radicale selon la technique de soave transanale	-Examen extemporané est sain. -Pièce opératoire : en faveur du MCC dont l'étendue est non précisé .	Les suites étaient simples
N°3 S.B	-M -6mois	-ATCD : grossesse suivie , pas de REM -Motif : constipation chronique un syndrome occlusif	-Abdomen souple	-LB : disparité du calibre rectal en faveur d'une forme ultra courte de MCC	Colostomie après un nursing inefficace -Cure radicale est faite quelques mois après.	-Examen extemporané est sain. -Pièce opératoire : en faveur du MCC dont l'étendue est non précisé .	Les suites étaient simples
N°4 A.M	-F -14ans	-ATCD : Pas de REM à la naissance, encoprésie à l'âge de 10 ans. -Motif : Constipation chronique	-Abdomen légèrement distendu -TR : fécalome	-LB : forme ultracourte anorectale avec une dilatation recto-sigmoïdienne	-Bonne évolution sous nursing		Perdue de vue

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen Para-clinique	Traitement	Anatomie-Pathologique	Complications
N°5 F.M	-M -Période néo-natale	-Motif : ONN avec REM		-LB : sténose juxta anale avec distension d'amont en faveur d'une forme ultra courte	-Bonne évolution sous nursing, -Cure radicale réalisée à l'âge de 7 mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 1 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°6 M.T	-F -6 ans	-ATCD : AVB médicalisé , pas de REM -Motif : constipation chronique depuis la naissance	-Retard staturo-pondéral (-3DS) -Abdomen souple -Anus antéposé	-ASP : distension intestinale -LB : en faveur d'une forme juxta anale de la maladie -Manométrie RRAI absent -Biopsie rectale : positive	-Bonne évolution sous nursing sauvage		-Les suites étaient simples
N°7 B.B	-M -4ans	-ATCD : Suivi en urologie pour un reflux vésico-urétral gauche -Motif : constipation chronique	-Distension abdominale importante	-LB : disparité recto-sigmoïdienne -Manométrie RRAI présent -Biopsie rectale : achalasie ganglionnaire	Colostomie vu la distension majeure de l'abdomen - Cure radicale était faite après .	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 2 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples
N°8 B.O	-F -8 mois	-ATCD : pas de REM -Motif : constipation chronique depuis la naissance avec ballonnement	-Légère distension abdominale -ES : positive	-ASP : NHA -LB : diminution du calibre de la partie basse de l'ampoule rectale -Manométrie et biopsie rectales sont négatives	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale faite après 1 mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 3 cm. -Limites saines	-Les suites étaient simples.

Patients	Sexe /âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examen Para-clinique	Traitement	Anatomie pathologique	Complications
N°9 Z.N	-F -12 ans et demi	-ATCD : constipation chronique depuis la naissance -Motif : occlusion basse avec ballonnement	Abdomen sensible ballonné	-LB : en faveur d'une forme ultra courte -Biopsie rectale : présence de rare cellules ganglionnaires	Colostomie en urgence -La cure radicale était faite après 6 mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC dont l'étendue n'est pas précisé	Les suites étaient simples
N°10 M.E	-M -18 mois	-ATCD : REM à la naissance -Motif : constipation après une légère distension abdominale	Abdomen distendu mais souple	-LB : dolichocolon -Biopsie rectale : trouvait une hyperplasie des fibres nerveuses	-Bonne évolution sous nursing, nourrisson programmé pour une cure radicale	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 3 cm -Limites saines	Les suites étaient simples
N°11 Z.C	-F -13 ans	-ATCD : Hospitalisé en P3 pour le même motif (pas de documents) -Motif : occlusion basse avec constipation chronique depuis 10 ans	-Examen clinique normal	-ASP : légère distension intestinale -LB : en faveur d'une forme ultra courte -Recto-manométrie : RRAI présent -Biopsie rectale : pas de cellules ganglionnaires avec un fond riches en filets nerveuses hyper-plasiques	Colostomie suite à l'occlusion -Traitement était complété par une cure radicale	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC dont l'étendue n'est pas précisé	Les suites étaient simples
N°12 A.S	-M - 4ans	-ATCD : hospitalisé pour une MAR -Motif : distension abdominale avec constipation chronique	-Examen normal	-LB : Forme ultracourte de MCC -Biopsie rectale : positive	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale faite à 5 ans	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC dont l'étendue n'est pas précisé	-Les suites étaient simples

Patients	Sexe/âge	ATCD / Motif	Examen clinique	Examens Para-clinique	Traitement	Anatomie pathologique	Complications
N°13 R.F	-M -7 ans	-ATCD : AVB Méconium émis au 3eme jour -Motif : constipation chronique	-Examen clinique était normal	-Biopsie rectale : hyperplasie des filets nerveux avec absence de filets nerveuses	-Enfant mis sous kinésithérapie avec laxatif avec une bonne évolution		-Les suites étaient simples
N°14 S.R	-M -2ans	-ATCD : Grossesse non suivie, accouchement dystocique Notion de REM -Motif : Constipation chronique	-Abdomen souple légèrement ballonné	-LB : en faveur d'une forme ultra courte -Biopsie rectale : muqueuse rectale achalasique	-Bonne évolution sous nursing -Enfant avait bénéficié d'une cure radicale par la suite	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire est en cours d'étude	-Les suites étaient simples
N°15 A.B	-M -2 ans et demi	-ATCD : grossesse suivie menée à terme. -Motif : entérocolite, constipation chronique depuis 1 an	-Abdomen ballonné	-ASP : distension colique avec une vacuité pelvienne -LB : distension intestinale	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale réalisée quelques mois après	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 2.5 cm -Limites saines	-Entérocolite -Souillures
N°16 S.A	-M -4 ans	-ATCD : Grossesse suivie, AVB , REM -Motif : constipation chronique depuis 1 an	-Examen normal	-LB : dolicho-rectum avec une importante stase stercorale -Biopsie rectale : positive	-Bonne évolution sous nursing -Cure radicale était faite après quelques mois	-Examen extemporané est sain -Pièce opératoire : MCC étendu sur 1 cm -Limites saines	-Les suites étaient simples



Figure 1 : Image radiographique d'un lavement baryté (Observation N 49)

Disparité de calibre recto sigmoïdien entre un colon d'aval de calibre normal et un colon d'amont qui est dilaté



Figure 2 : image radiographique d'un lavement baryté (observation N 63) : montrant une disparité de calibre recto-sigmoïdien



Figure 3 : image radiographique ASP (Observation N 63) : présence des niveaux hydro-aériques avec une vacuité pelvienne



**Figures 4-5 : Images radiographiques d'un lavement baryté (Observation N65)
montrant une disparité de calibre recto-sigmoïdien**



Figure 6 : Image radiographique d'un lavement baryté (Observation N 66) montrant une disparité du calibre recto-sigmoïdien avec un fécalome colique



Figure 7 : image radiographique d'un lavement baryté montrant une disparité de calibre anorectal chez un patient ayant une forme ultracourte du MCC



Figure 8 : image radiographique d'un lavement baryté (Observation N 90) montrant une disparité de calibre recto-sigmoïdien avec une zone rétréci en bas du rectum en faveur d'une forme rectale



Figure 9 : Image radiographique ASP (Observation N 90) montrant une distension colique avec absence de gaz dans le pelvis



Figure 10 : image radiographique d'un lavement baryté montrant une disparité de calibre anorectal chez un patient ayant une forme rectale



**Figures (11-12-13) : Images radiographiques des lavements barytés (Observation N48)
en faveur de la forme recto-sigmoïdienne « classique » de MCC**



Résultats et analyse

I. Données épidémiologiques :

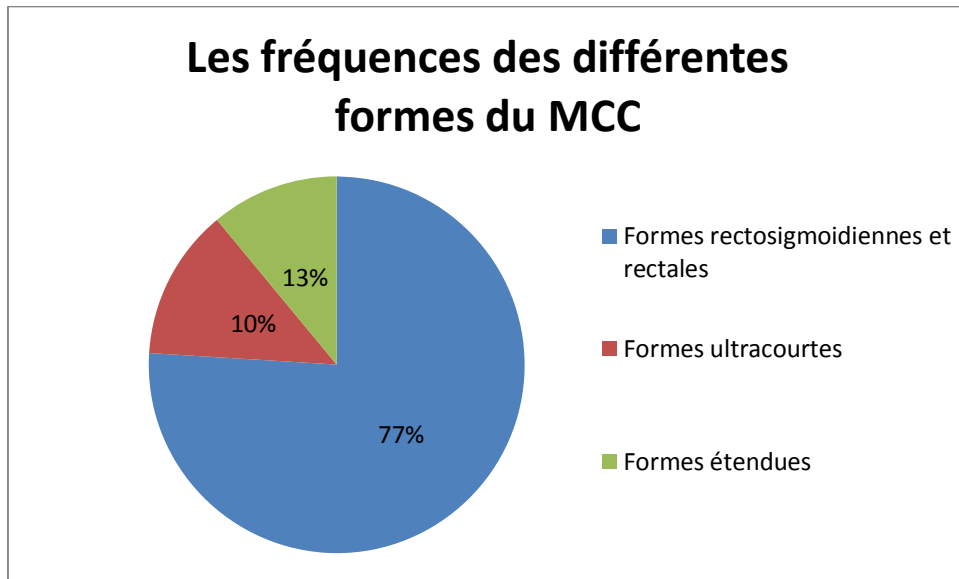
1. Fréquence :

Durant une période de 7 ans (2009-2016), 204 cas de mégacôlon congénital ont bénéficié d'une prise en charge au sein de notre formation

Tableau 1 : la répartition des cas au sein de notre service par année :

Années Formes	2009	2010	2011	2012	2013	2014	2015	2016	Total
Formes ultracourtes	3	5	1	3	3	0	2	3	20
Formes rectales	6	8	5	5	4	6	2	3	39
Formes rectosigmoïdiennes	16	29	13	11	11	17	8	15	120
Formes étendues	1	3	7	3	4	1	2	4	25

- Les formes rectosigmoïdiennes et rectales de la maladie de Hirschsprung durant cette période d'étude étaient en nombre de 159 soit : 77 %
- Les formes ultracourtes étaient représentées par 20 cas soit : 10 %
- Les formes étendues étaient en nombre de 25 cas soit : 13%



On déduit que les formes recto sigmoïdiennes et rectales sont les plus rencontrées dans notre formation hospitalière.

2. L'âge du diagnostic :

Dans notre série, l'âge au moment du diagnostic varie entre 2 jours et 14 ans avec une moyenne de 24 mois.

Pour les formes recto-sigmoïdiennes et rectales :

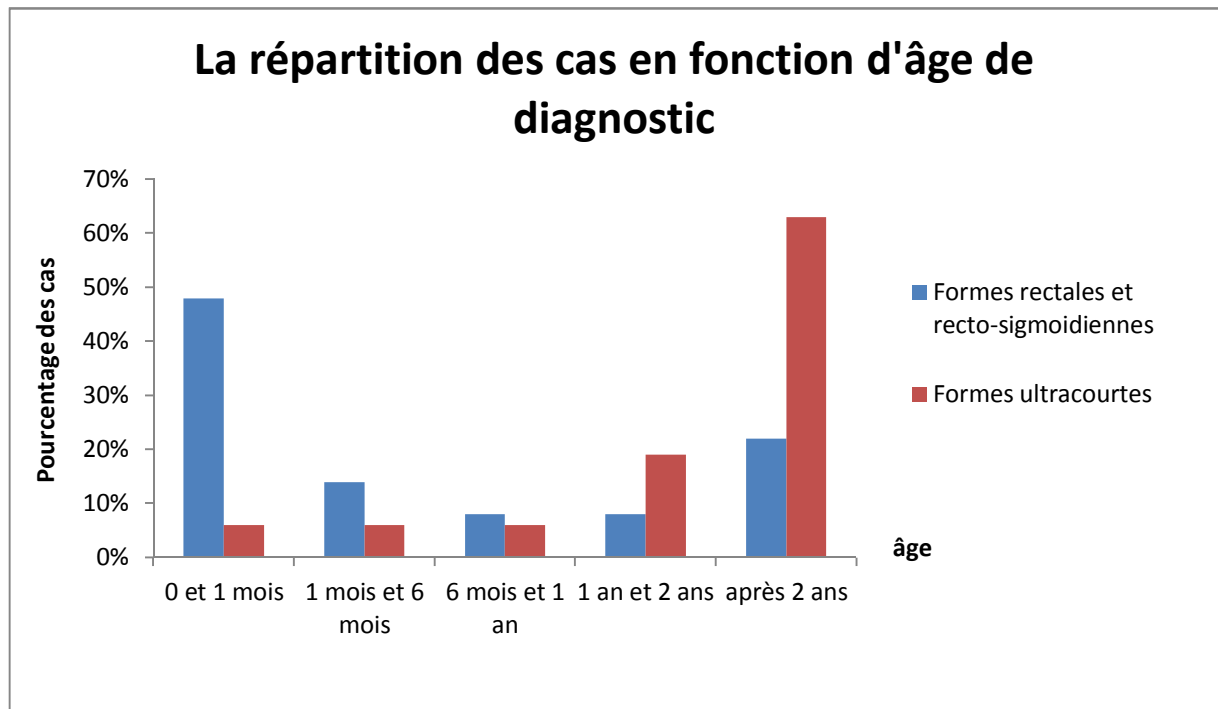
- 45 cas (48%) diagnostiqués entre 0 et 1 mois
- 13 cas (14%) diagnostiqués entre 1 mois et 6 mois.
- 7 cas (8%) diagnostiqués entre 6 mois et 1 an.
- 7 cas (8%) diagnostiqués entre 1 an et 2 ans
- 20 cas (22%) diagnostiqués après l'âge de 2 ans.

Pour les formes ultracourtes :

- 1 cas (6%) diagnostiqué entre 0 et 1 mois.
- 1 cas (6%) diagnostiqué entre 1 mois et 6 mois .
- 1 cas (6 %) diagnostiqués entre 6 mois et 1 an .

- 3 cas (19%) diagnostiqués entre 1 an et 2 ans
- 10 cas (63%) diagnostiqués après l'âge de 2 ans.

L'étude de la répartition du diagnostic de la maladie de Hirschsprung par tranche d'âge montre qu'il existe un pic de fréquence au niveau de la tranche d'âge entre 0 et 1 mois pour les formes rectosigmoïdiennes et rectales et après 2 ans pour les formes ultracourtes.



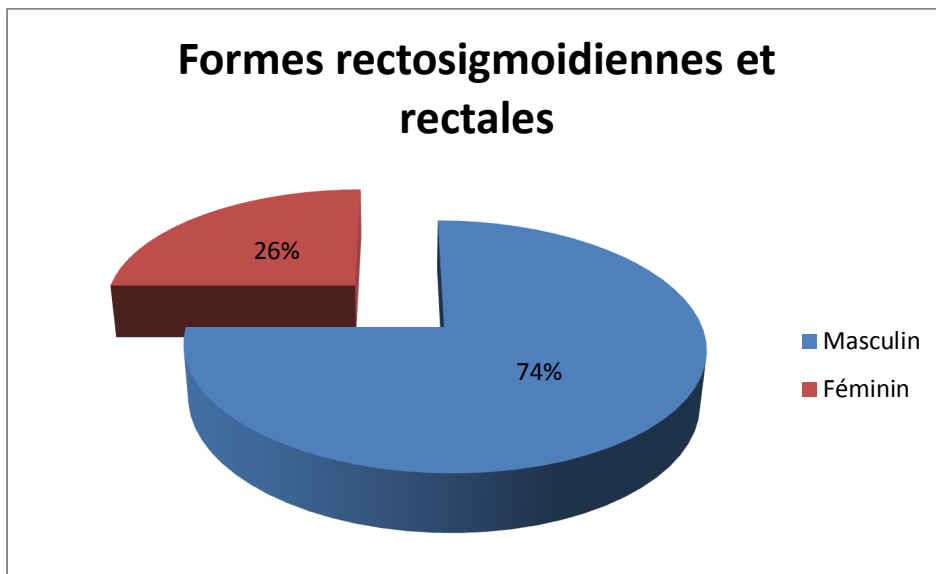
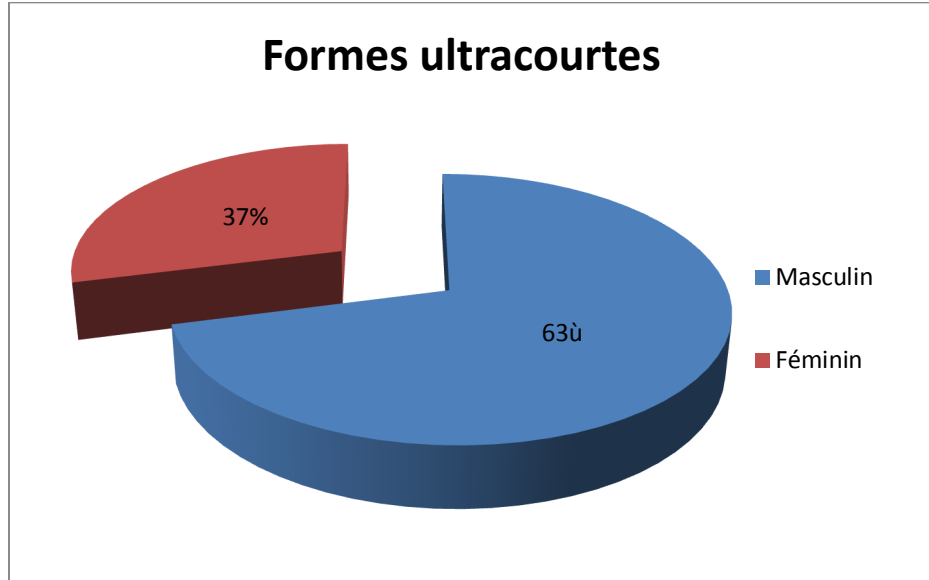
3. Sexe :

- Pour les formes recto sigmoïdiennes et rectales :

Sur 92 patients, on trouve 68 garçons et 24 filles ce qui signifie une nette prédominance masculine. Avec un sex-ratio de 3

- Pour les formes ultracourtes :

Sur 16 patients, on trouve 10 garçons et 6 filles ce qui signifie une nette prédominance masculine, avec un sex-ratio de 2.



Figures 14-15 : répartition des cas en fonction du sexe

4. Antécédents et pathologies associées :

Dans notre série :

➔ Pour les formes rectosigmoïdiennes et rectales :

- 1 cas (1%) avait une trisomie 21 et néphrocalcinose associée.
- 3 cas (3%) avait une trisomie seule
- 1 cas (1%) avait une sœur suivie pour la même pathologie
- 1 cas (1%) était suivi pour une hydronéphrose
- 1 cas avait un hydrocèle bilatérale
- 1 cas était hospitalisé pour une invagination intestinale aiguë.
- 5 cas (5.88%) avaient un retard staturo pondéral.
- 1 cas avait une MAR associée
- 1 cas avait une scapho-céphalie

➔ Pour les formes ultracourtes :

- 1 cas avait un reflux vésico-urétéral associé
- 2 cas avaient une MAR associée

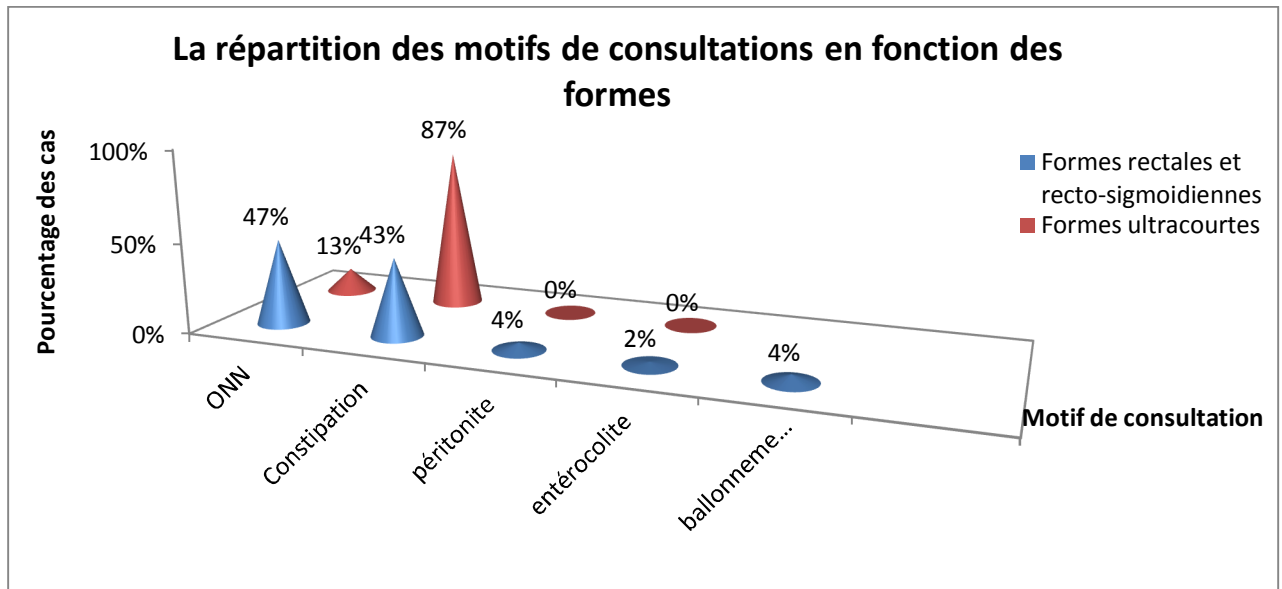
II. Aspects cliniques :

1. Motif de consultation :

Dans notre série :

Pour les formes recto-sigmoïdiennes et rectales :

- le motif le plus révélateur de la maladie était représenté par l'occlusion néonatale chez 42 cas (47%) avec la constipation qui vient en 2eme lieu chez 40 cas (43%).
- 4 cas (4 %) dont le motif était le ballonnement abdominal
- Par ailleurs, le motif parfois se révèle d'emblée par une complication à savoir : une entérocolite chez 2 cas (2 %) et une péritonite chez 4 cas (4%)
- Pour les formes ultracourtes :
- Le motif de consultation le plus fréquent était la constipation chez 14 cas (87%) , alors que l'occlusion néonatale était le motif de consultation chez 2 cas (13 %)
- Aucun cas de péritonite ou entérocolite était noté.



2. Retard d'émission de méconium :

La notion de retard d'émission de méconium n'était pas toujours trouvée lors de l'interrogatoire avec les parents.

-Pour les formes rectosigmoïdiennes et rectales : la majorité des malades avaient REM :

- 57 cas (62%) avaient un retard d'émission de méconium

- 35 cas (38%) n'avaient pas cette notion de REM

-Pour les formes ultracourtes :

- 4 cas (25%) avaient REM

- 12 cas (75 %) n'avaient pas un REM

REM Formes	Formes rectales et recto-sigmoïdiennes	Formes ultracourtes
Pas de retard d'émission de méconium	35 cas 38%	12 cas 75 %
Retard d'émission de méconium	57 cas 62 %	4 cas 25 %

3. Examen clinique :

➔ Pour la forme recto-sigmoïdienne et rectale, le ballonnement abdominal était le maître signe retrouvé à l'examen clinique.

- 79 cas (85%) avait un ballonnement abdominal à l'examen.

Par ailleurs d'autres signes étaient retrouvés :

- 4 cas (5 %) avaient une circulation veineuse collatérale.

- 3 cas (3 %) avaient un fécalome palpable.

- 1 cas (1%)avait une fissure de la marge anale .

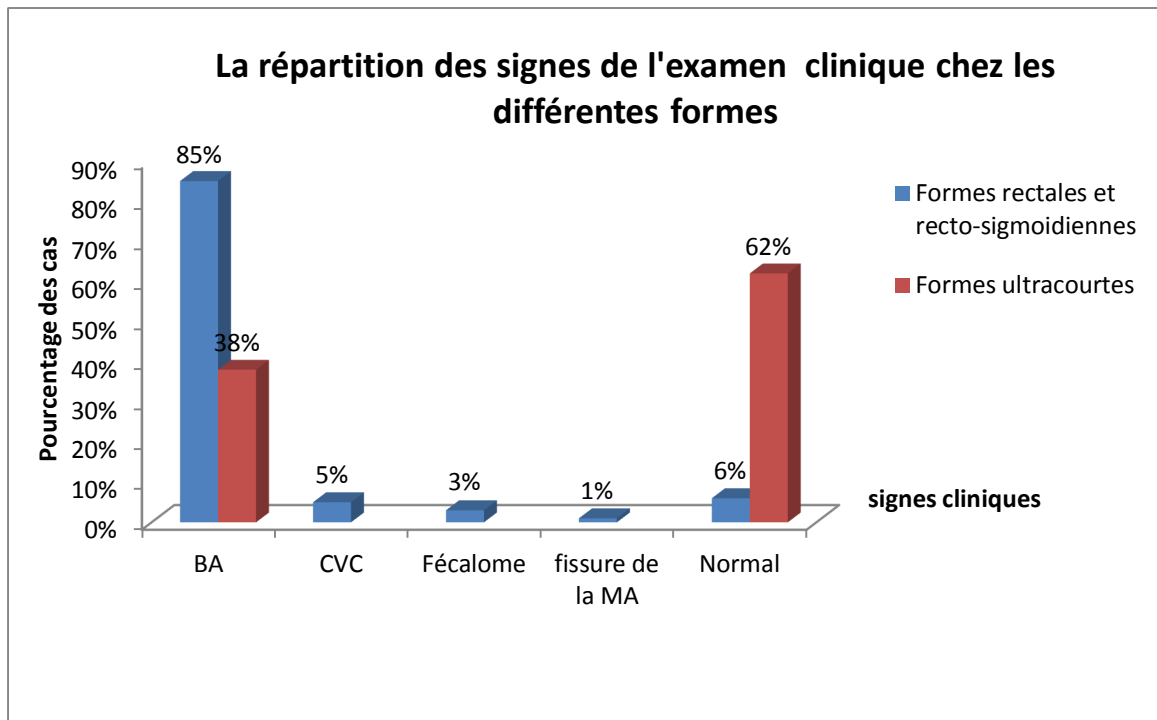
-5 cas (6 %) l'examen était normal.

➔ Pour la forme ultracourte :

Plus que la moitié des patients n'avaient aucun signe à l'examen clinique

- 10 cas (62%) l'examen était normal

- 6 cas (38%) avaient un ballonnement abdominal



On constate que le ballonnement abdominal est un signe qui est retrouvé dans la plupart des cas ayant la forme rectosigmoïdienne et rectale .

L'examen clinique était presque normal chez la moitié des patients ayant une forme ultracourte.

4. Epreuve à la sonde :

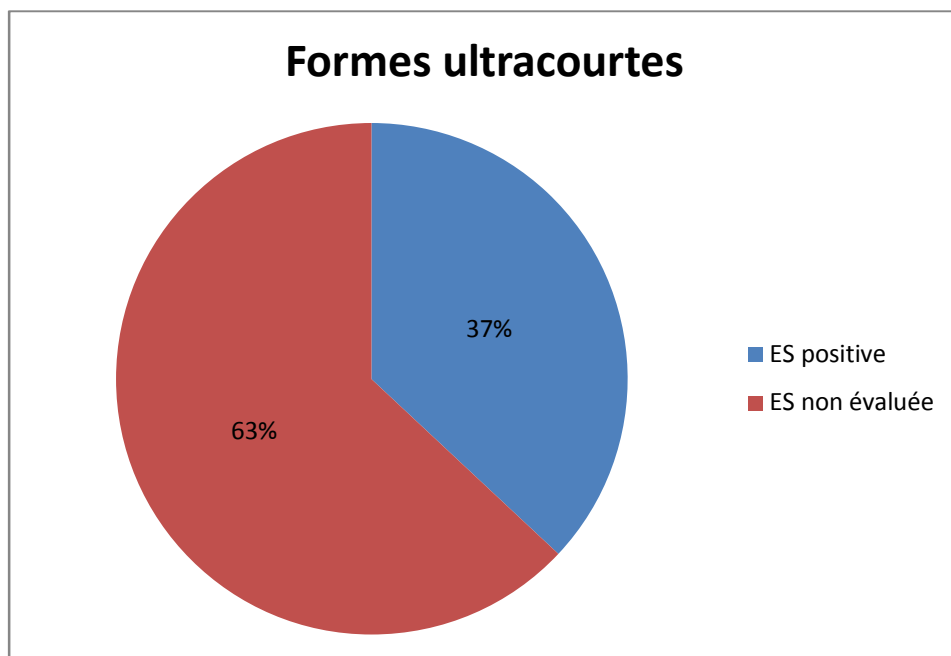
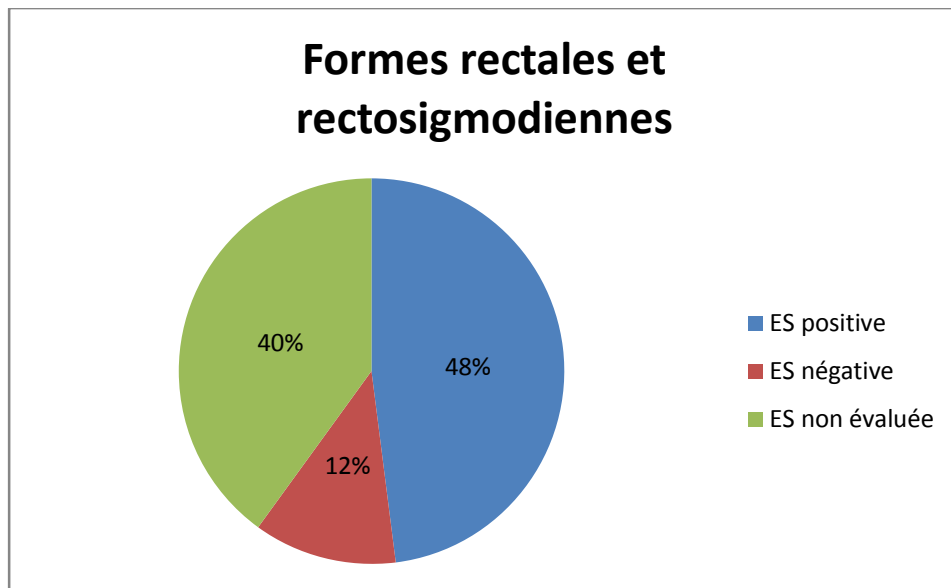
L'épreuve à la sonde était réalisée surtout devant un tableau d'occlusion néonatale ou devant la notion de retard d'émission du méconium

Pour les formes rectosigmoïdiennes et rectales :

- 44 cas (48%) l'épreuve à la sonde était positive
- 11 cas (12 %) l'épreuve était négative.
- 37 cas (40%) L'épreuve était non évaluée.

Pour les formes ultracourtes :

- 6 cas (37%) l'épreuve était positive.
- 10 cas (63 %) l'épreuve était non évalué.



Figures (16-17) : Résultat de l'épreuve à la sonde chez les différentes formes

III. Données para-cliniques :

1. ASP

Réalisé systématiquement chez tous nos malades, avec deux incidences, l'incidence de face debout et celle de profil.

Pour la forme recto-sigmoïdienne et rectale , cet examen nous a montré :

- L'image d'aérocolie diffuse : 63 patients. (68%)
- Les niveaux hydro-aériques : 18 patients. (19%)
- La vacuité pelvienne : 7 patients.(9%)
- La stase stercorale : 2 patients. (2%)
- Pneumopéritoine : 1 patient (1%)
- Normal : 1 patient (1%)

Pour la forme ultracourte :

- L'image d'aérocolie diffuse : 9 patients.(56%)
- Les niveaux hydro-aériques : 1 patients. (6%)
- La vacuité pelvienne : aucun patient
- Normal : 6 patients (38%)
- Aucun cas de pneumopéritoine n'a été enregistré.

2. Le lavement opaque :

Pratiqué chez tout nos patients, le lavement aux hydrosolubles était l'examen clé dans notre démarche diagnostic, il a permis à la fois de :

- Suspecter fortement le diagnostic : le lavement a montré la disparité de calibre chez 78 malades ayant la forme recto-sigmoïdienne ou rectale , 2 cas chez qui le lavement opaque était non concluant .

- Déterminer la forme anatomique ultracourte chez 6 cas

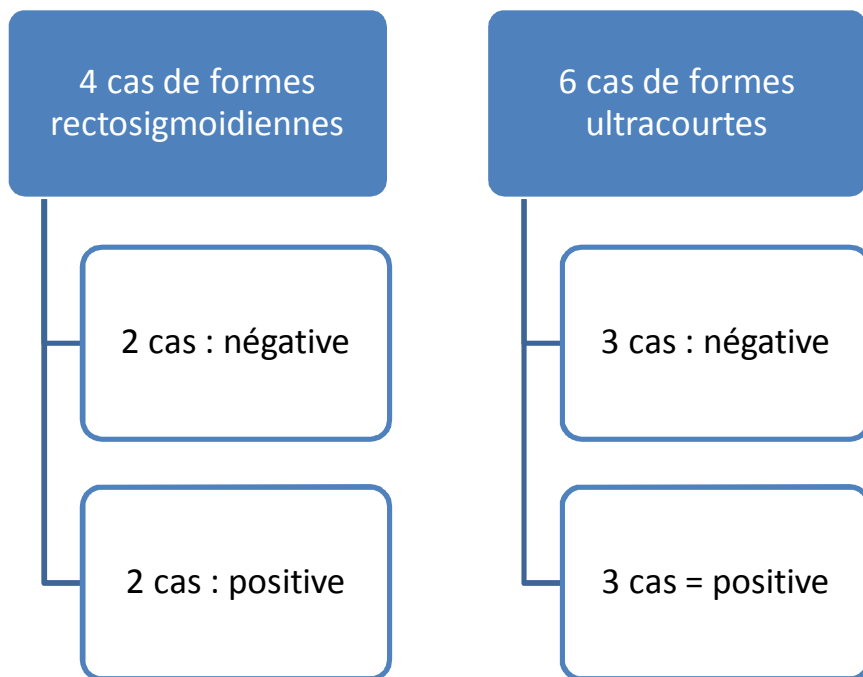
Formes anatomiques	Nombre de cas	Pourcentage
Rectosigmoïdienne ou rectale	78	85%
Ultracourte	6	38%

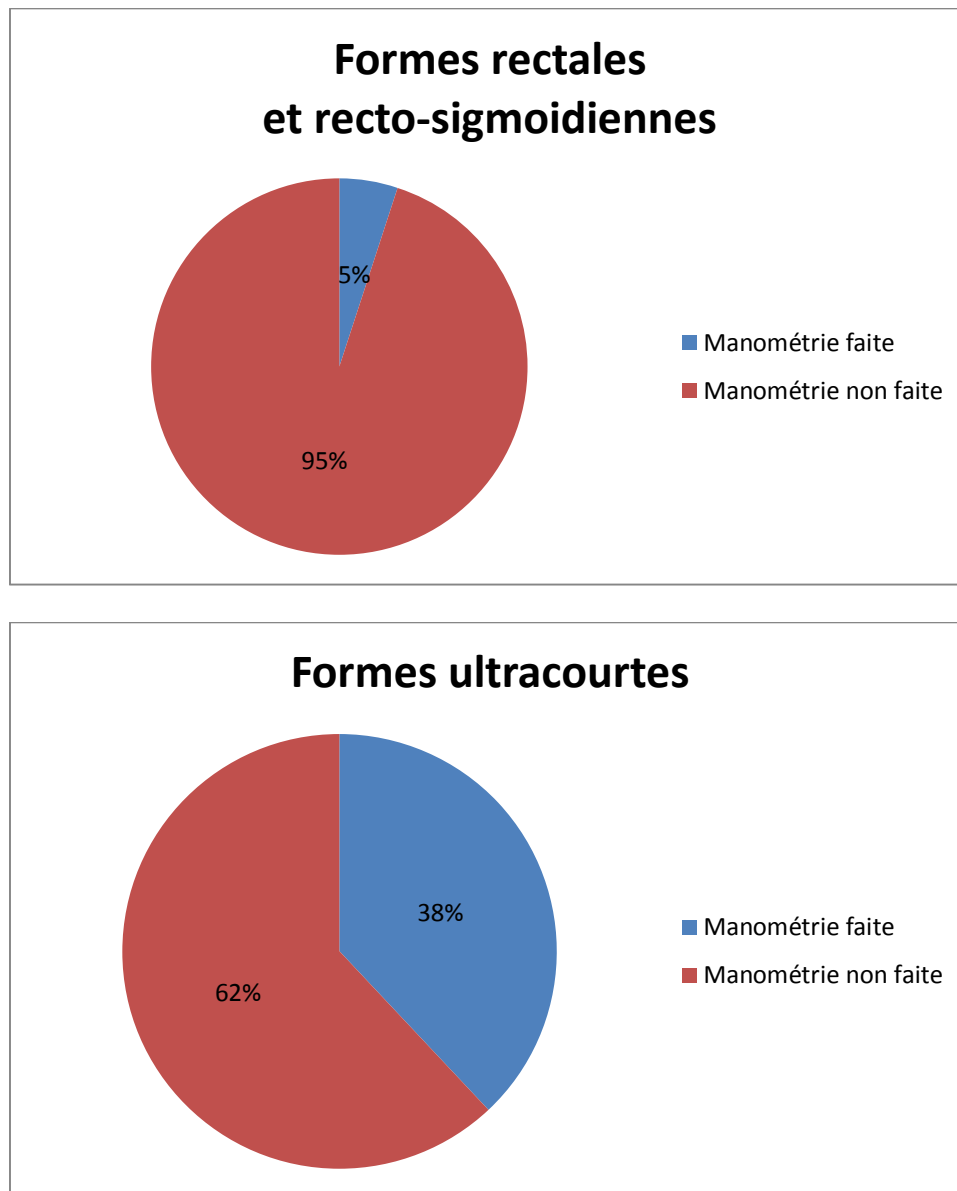
- On a constaté que la disparité de calibre est le plus souvent non visualisée dans les formes ultracourtes

3. La recto-manométrie :

Rarement utilisée, elle était faite uniquement chez :

- 4 cas de formes rectosigmoïdiennes et rectales.
- 6 cas de formes ultracourtes.





Figures (18-19) : Les pourcentages de réalisation de la manométrie dans les deux formes du MCC.

On constate que la recto-manométrie est indiquée plus dans les formes ultracourtes.

4. La biopsie rectale :

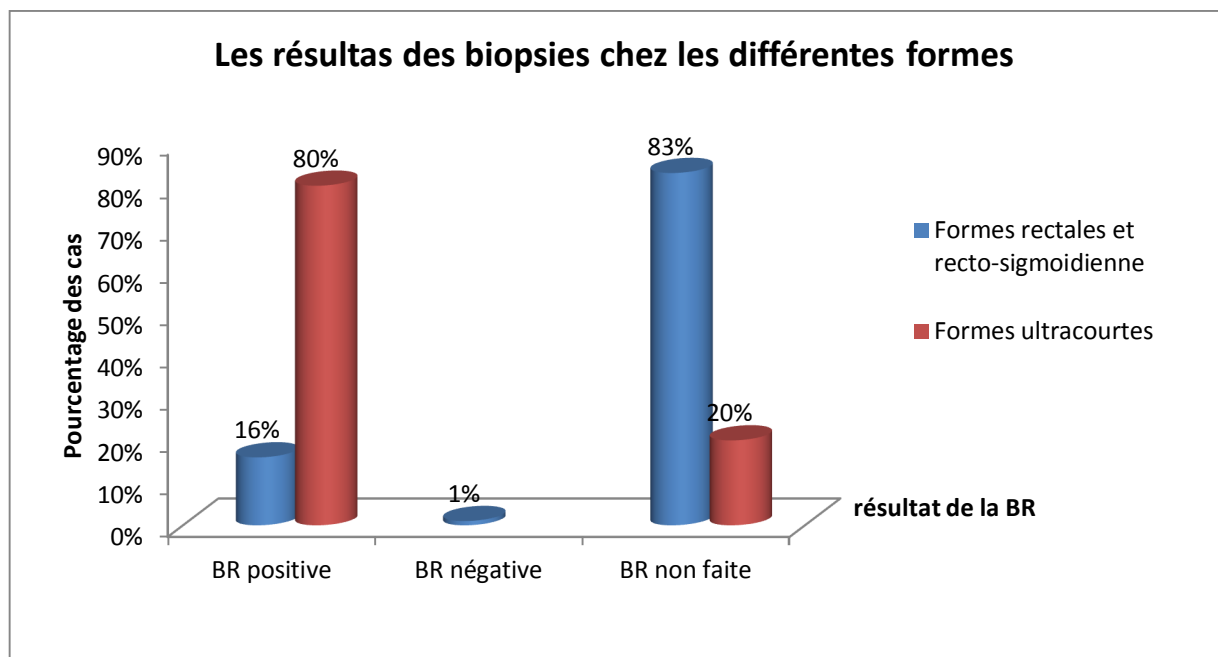
La biopsie rectale a permis dans quelques cas d'éliminer le doute diagnostique et confirmer la maladie : par l'absence des cellules ganglionnaires et la présence d'une hyperplasie des fibres nerveuses.

Pour les formes recto-sigmoïdiennes et rectales :

- Elle était positive chez 14 cas (16%)
- Elle était négative chez 1 cas (1 %)
- Non faite chez 77 cas (83%)

Pour les formes ultracourtes :

- Elle était positive chez 12 cas (80%)
- Non faite chez 4 cas (20%)



On a constaté que le recours à la biopsie rectale est plus fréquent en cas de suspicion d'une forme ultracourte de la maladie de Hirschsprung .

IV. Traitement :

A. Traitement palliatif :

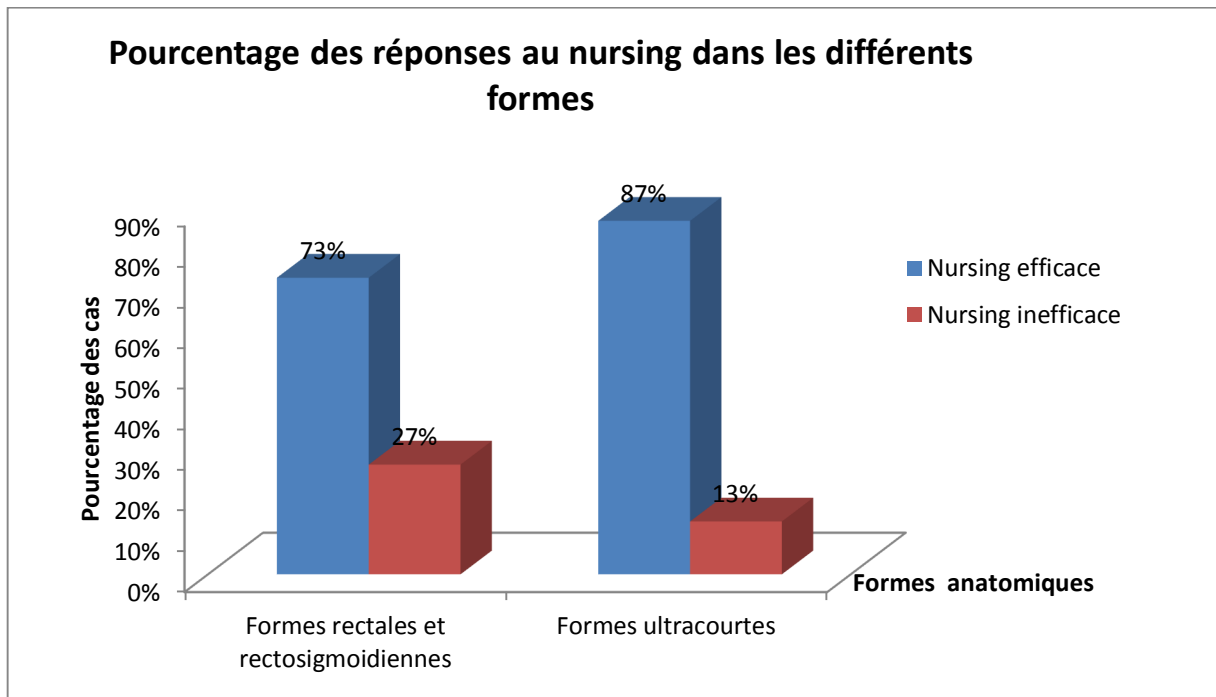
1. Nursing :

Pour la forme rectosigmoïdienne et rectale, le nursing était tenté presque chez tout nos patients en attente de la cure radicale :

- Il était efficace chez 68 cas (73 %).
- Alors qu'il était inefficace chez 24 cas (27%).

Pour la forme ultracourte, la réponse au nursing était :

- Favorable chez 14 cas (87%).
- Défavorable chez 2 cas (13%).



On a constaté que les chances de réussite du nursing sont plus élevées chez les formes ultracourtes.

2. La stomie :

Cette colostomie , ou chirurgie de décompression , nous a permis de passer le cap critique de la maladie (l'occlusion), elle nous a permis également d'éviter les complications les plus redoutables de la maladie, à savoir : l'entérocolite et la perforation.

La colostomie nous a permis enfin d'aborder le malade dans les meilleures conditions de la cure radicale.

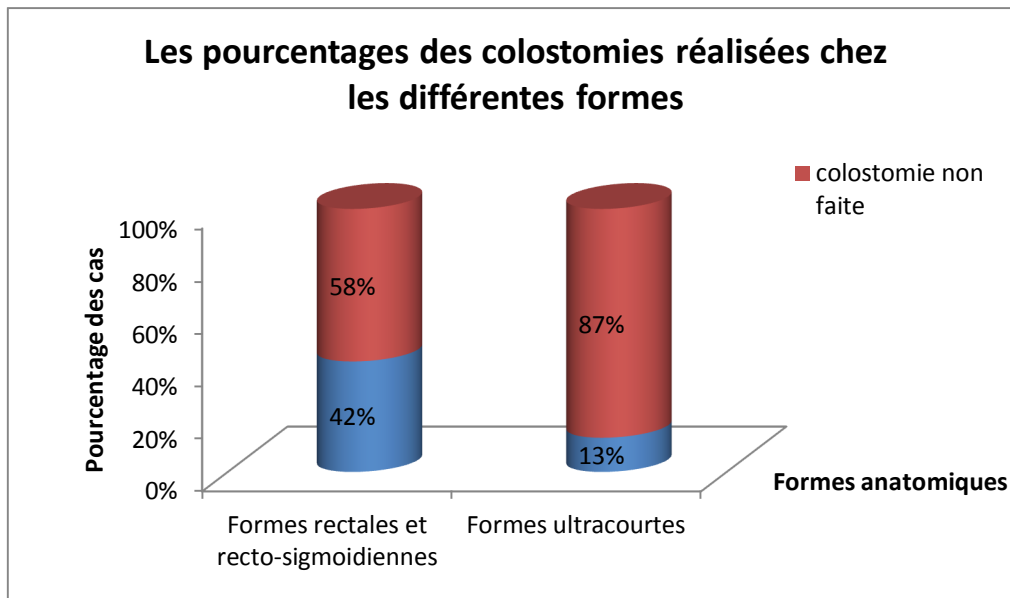
Le siège de la colostomie chez tout les patients était à droite.

Pour les formes recto-sigmoïdiennes et rectales :

- 38 cas (42%) ont subi une colostomie
- 54 cas (58%) n'ont pas subi la colostomie

Pour les formes ultracourtes :

- 14 cas (87 %) n'ont pas subi une colostomie
- 2 cas (13%) ont subi la colostomie



On a constaté que la colostomie est moins indiquée chez les patients ayant une forme ultracourte de la maladie de Hirschsprung .

a. Indications :

L'indication de la colostomie était posée soit pour :

- Un échec de nursing : 28 cas Formes rectales et
- Un énorme fécalome : 3 cas rectosigmoïdiennes
- Complication : 7 cas
- Un échec de nursing : 1 cas Formes
- Un énorme fécalome : 1 cas ultracourtes



b. Complications post-colostomie :

Les complications post colostomie étaient rares , dans notre série, 6 cas de nos patients colostomisés ont présentés des complications post-colostomies .

On décrit :

- 5 cas de prolapsus de colostomie chez un patient ayant la forme rectosigmoïdienne.
- 1 cas de choc hémorragique chez un patient ayant une forme rectale suite à un énorme hématome pelvien.

B. Traitement curatif : Cure radicale

1. Technique opératoire :

La technique de Soave endo-anal exclusive est la plus utilisée. Parfois, le recours à la laparotomie est nécessaire chez des enfants avec de gros fécalomes nécessitant donc leurs évacuations avant la réalisation du Soave transanal.



Pour les formes rectosigmoïdiennes et rectales :

- 84 cas (88%) ont été opéré en un seul temps.

- 4 cas (6%) ont été opérés en 2 temps (soave avec laparatomie)

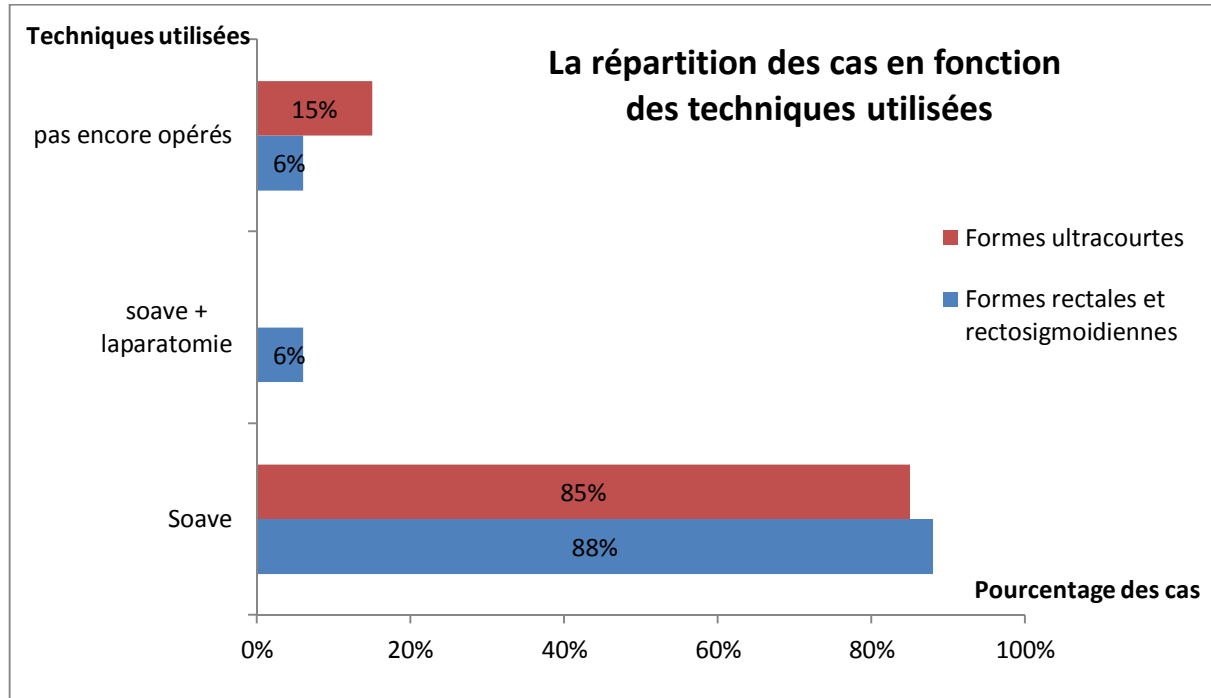


- 4 cas (6 %) n'est pas encore faite.

Pour les formes ultracourtes :

- 12 cas (85%) ont été opérés en un seul temps.

- 4 cas (15%) n'est pas encore faite.



2. Age au moment de l'intervention :

L'âge au moment de l'intervention varie entre 20 jours et 16 ans.

-----Pour les formes rectosigmoïdiennes et rectales :

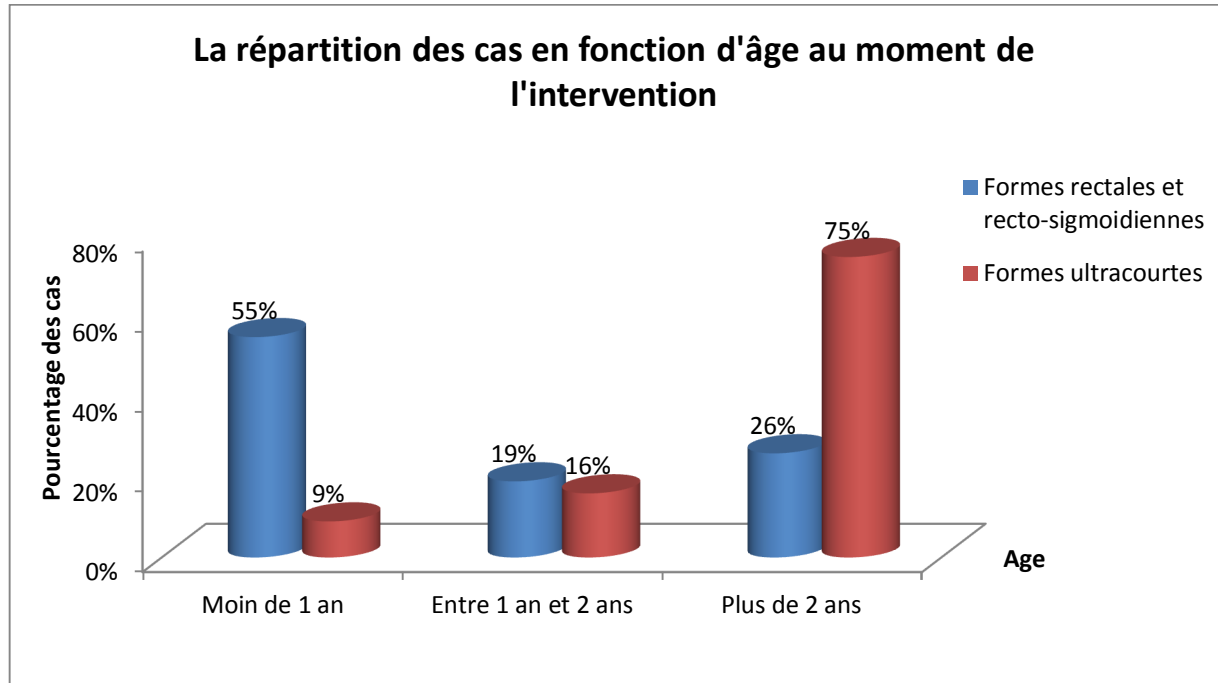
-49 cas (55%) ont été opérés avant l'âge de 1 an.

-15 cas (19%) ont été opérés entre l'âge de 1 an et 2 ans.

-24 cas (26%) ont été opérés après l'âge de 2 ans.

-----Pour les formes ultracourtes :

- 1 cas (9 %) ont été opérés avant l'âge de 1 an.
- 2 cas (16 %) ont été opérés entre l'âge de 1 an et 2 ans.
- 9 cas (75%) ont été opérés après l'âge de 2 ans.



3. Préparation pré-opératoire :

La plupart de nos patients ont bénéficié d'une préparation préopératoire à la fois locale et générale :

- Une préparation générale par la correction des troubles hydro électrolytiques et de l'anémie, si elle existe.
- Une préparation locale à l'aide de lavements évacuateurs et un régime sans résidus. La durée de cette préparation préopératoire varie entre 4 jours et 7 semaines.

4. Etude anatomopathologique :

L'examen extemporané est pratiqué chez les patients opérés quelque soit la forme anatomique afin de s'assurer que la zone de résection passera en zone saine.

-Formes rectosigmoïdiennes et rectales :

- 77 cas dont la biopsie étaient saine.

- 2 cas : biopsie intermédiaire.

- 9 cas avaient une biopsie pathologique.

-Formes ultracourtes :

- Tous les patients opérés avaient bénéficié d'une biopsie extemporanée qui était saine chez tout ces patients.

V. Complications et mortalité :

Le déroulement de l'intervention était chez la totalité des patients sans incidents. Néanmoins, certains patients ont subi des complications postopératoire.

1. Complications à court-terme :

- Pour la forme rectosigmoïdienne et rectale :

- Une entérocolite post opératoire était décrite chez 21 cas .
- Une péritonite post opératoire était décrite chez 1 cas décédé .
- Occlusion post opératoire : 1 cas
- Un choc hémorragique suite à un hématome pelvien : 1 cas

- Pour la forme ultracourte :

- Un seul cas d'entérocolite était enregistré

2. Complications à moyen terme :

- Pour la forme rectosigmoïdienne et rectale :

- Achalasie résiduelle : 4 cas qui ont été réadmis au bloc opératoire pour résection du colon achalasique .
- Dermite de siège : 7 cas qui ont été traité médicalement
- Ectropion : 6 cas qui ont été réadmis au bloc opératoire et mis sous soins locaux.
- Prolapsus rectal : 3 cas, qui ont bénéficié de la résection du prolapsus et 1 cas qui a bénéficié d'une infiltration du sérum salé.
- Souillures : 18 cas qui ont bénéficié d'une rééducation.
- Sténose anale : 6 cas qui ont été traité par dilatation

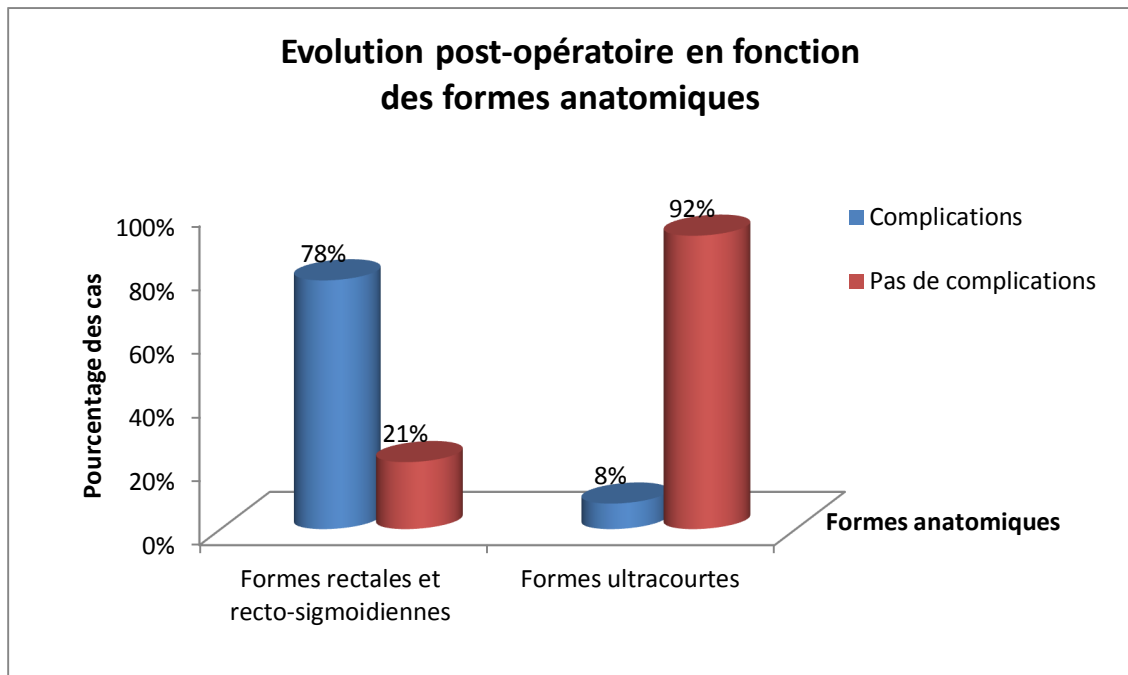
⇒ Au total :

Pour la forme rectosigmoïdienne et rectale :

- 69 cas (78%) ont fait des complications postopératoire
- 19 cas (21%) n'ont pas fait des complications

Pour la forme ultracourte :

- 1 cas (8%) qui s'est compliqué par une entérocolite.
- 11 cas (92 %) n'ont pas fait des complications



On a constaté que les formes ultracourtes sont moins prédisposées à faire des complications postopératoires.

VI. Mortalité postopératoire :

Dans notre série, 1 seul cas de maladie de Hirschspung de forme rectosigmoïdienne est décédé suite à une péritonite postopératoire.

En dehors des complications sus-citées , l'évolution était favorable chez le reste des patients



Discussion

I. Historique : (1) (2) (3)

Le premier cas décrit dans la littérature de la maladie de Hirschsprung, était au 17ème siècle par *Frederick Ruysch*, c'était un enfant de 5 ans qui a décédé par occlusion intestinale.

En **1800**, *Domenico Battini* a publié un autre cas diagnostiqué en post mortem.

En **1886** au congrès pédiatrique de Berlin, le pédiatre Danois Hirschsprung a donné un rapport complet et clair aussi bien clinique qu'anatomique de la maladie de Hirschsprung qui a porté son nom plus tard. Il s'agissait de 02 cas de « mégacôlon congénital » souffrant d'une constipation chronique depuis la naissance avec une distension abdominale majeure, décédés à l'âge de 8 et 11 mois par entérocolite et dont l'autopsie a montré un côlon énormément dilaté à paroi épaissie et à muqueuse ulcérée siège d'un gros fécalome et un rectum de calibre normal.

Plus tard Finney (**1908**) a publié un document dans lequel 20 cas similaires ont été collectés de la littérature.

En **1901**, Tittel décrit l'absence de cellules ganglionnaires intestinales chez certains enfants souffrant de constipation chronique, par la suite, plusieurs articles ont documentés la présence d'anomalies du système nerveux entérique et l'aganglionie qui sont pathognomoniques de la maladie de Hirschsprung.

Avant la découverte de l'aganglionie comme cause de la maladie de Hirschsprung, la terminologie était simple. On parlait de mégacôlon idiopathique (maladie de Hirschsprung) où aucune cause évidente de la

dilatation et d'hypertrophie n'a été trouvée, et mégacôlon secondaire chez les patients présentant une pathologie causale telle qu'une sténose rectale ou anale.

En **1938**, Robertson et Kernohan à la Mayo Clinic, établissent la relation entre l'aganglionose distale et l'occlusion.

En **1946**, Ehrenpreis décrit chez 10 nouveau-nés présentant une constipation chronique, avec une distension abdominale et des vomissements et ayant bénéficié de lavements baryté : une disparité de calibre entre un côlon proximal dilaté et hypertrophié et un obstacle distal avec un défaut d'élimination du produit de contraste. Ainsi il a défini la maladie de

Hirschsprung comme «un défaut du péristaltisme colique d'origine inconnue, se produisant en l'absence de causes morphologiques ou mécaniques donnant lieu secondairement à la dilatation caractéristique du côlon ».

En **1948**, les Drs. Swenson, Neuhauser (radiologue) et Pickett à Boston en utilisant un lavement baryté et la radioscopie, ont reconnu une zone de spasme rectal ou recto sigmoïdienne définissant ainsi le siège de l'obstacle. Ce constat est un outil de diagnostic très utile dans la maladie de Hirschsprung. Au cours de la même année Swenson et Bill ont réalisé une colostomie proximale de décharge en urgence chez six enfants en occlusion. La fermeture de la colostomie chez trois de ces nourrissons a entraîné la réapparition du syndrome occlusif. Sur ce on a pu déduire que la zone pathologique est représentée par la zone rétrécie recommandant ainsi une rectosigmoïdectomie avec la préservation des sphincters comme traitement optimal de cette maladie .Ce fut donc un événement historique, *la première intervention réussie était l'intervention de Swenson.*

Cependant, des difficultés techniques chez les nourrissons et l'état nutritionnel altéré de la plupart des enfants au moment de l'intervention ont poussé les chirurgiens à adopter une approche en plusieurs temps avec une colostomie première, cette approche est devenue systématique pendant des décennies.

En 1951 Bodian, Carter, et Ward ont rapporté 160 cas de MH, et ont pu les classer en fonction de la longueur du segment pathologique en formes étendues et formes courtes. 14 cas soit 8,8% avaient des formes étendues : 9 cas étendus à l'angle splénique, 1 cas étendu à l'angle hépatique, 1 cas étendu à la valvule iléo-colique et 2 cas étendus à l'iléon distale. 12 cas ont décédé en période néonatale (≤ 1 mois) et un cas à l'âge de 5 mois. Un cas étendus à l'angle splénique a été opéré à 2 reprises par Swenson (1950), et l'enfant a survécu.

A la lumière de ces éléments, les formes étendues étaient considérées comme incompatibles avec la vie, non traitées, les enfants atteints souvent meurent en période néonatale.

Au cours de la même année (1951), Hiatt, en réalisant une manométrie rectale chez les patients atteints de la MH, a montré que le rectum manquait d'activité péristaltique et le reflexe recto anal inhibiteur est absent.

En 1959, Swenson et ses collaborateurs proposent la biopsie rectale comme moyen diagnostique.

Sur le plan thérapeutique :

Finney en **1908** et Barrington-Ward en **1915** ont rapporté un "succès temporaire" après la résection du colon dilaté.

Dans les années **1930 -1940**, la rachianesthésie, la sympathectomie et l'administration de médicaments parasymphomimétiques ont été utilisées pour traiter l'hyperfonctionnement sympathique qui a été présumé être la cause des symptômes de la MH, mais cette hypothèse a été réfutée par plusieurs auteurs.

En **1943**, Whitehouse et al. ont suggéré que aussi bien le traitement médical que chirurgical visant l'ablation de tonus sympathique étaient inutiles et ont recommandé la résection du colon dilaté.

En **1953**, Sandegard en Suède a signalé la première opération réussie chez un patient atteint d'aganglionose colique totale (ACT) en effectuant une colectomie totale avec anastomose iléo-anale.

En **1956**, Bernard Duhamel de Saint-Denis, en France, décrit la procédure rétro rectale pull through.

En **1963**, Soave de Gênes, en Italie, a décrit la procédure endorectale pullthrough.

En **1968**, dans le but d'améliorer la capacité d'absorption du colon, Martin a modifié l'intervention de Duhamel en prolongeant la communication entre le colon sain et le côlon aganglionnaire au-dessus de l'angle splénique.

En **1981**, Kimura utilisa le colon aganglionnaire droit comme patch inséré sur la surface anti mésentérique de l'iléon afin de ralentir le transit et améliorer l'absorption suivant l'iléostomie. Le patch a été laissé en place au moment de pull through.

En **1982**, Martin a de nouveau révisé sa technique pour (ACT)en utilisant la totalité du côlon aganglionnaire.

En **1987**, Ziegler a décrit le concept de myotomie de l'intestin aganglionnaire pour les patients atteints d'aganglionose intestinale totale avec moins de 40 cm de l'intestin grêle normalement innervé.

Dans les années **1990**, la transplantation intestinale a été proposée comme une alternative thérapeutique chez ces patients.

En **1995**, Georgeson et al. décrivent la technique de Soave assistée par la laparoscopie afin d'éviter la laparotomie. La voie laparoscopique a été également rapportée par d'autres chirurgiens pédiatres couplée à la technique de Swenson et Duhamel.

Dans les 20 dernières années, le développement des techniques chirurgicales a permis de diminuer notablement la morbidité et la mortalité de cette pathologie, ce qui a permis de voir l'émergence de cas familiaux. Ces derniers ont permis l'étude génétique de cette maladie, qui est actuellement considérée comme une maladie génétique par excellence à expression et à pénétrance variables.

II. Rappel:

A. Embryologie :

1. Développement du colon et du rectum : (1) (28)

Avant la 4ème semaine de la vie intra-utérine, L'intestin primitif se divise en trois parties :

- L'intestin antérieur à l'origine du pharynx, des voies respiratoires, de l'oesophage, l'estomac et le duodénum proximal.

- L'intestin moyen à l'origine, d'une part de la partie distale du duodénum, le foie, le pancréas, le jéjunum et l'iléon, et d'autre part par sa partie caudale le colon droit et les deux tiers proximaux du colon transverse.

- L'intestin postérieur à l'origine du tiers distal du colon transverse, le colon gauche, et le recto sigmoïde et la partie supérieure du canal anal et le système urogénital.

- La partie supérieure du canal anal est d'origine endodermique, alors que son tiers inférieur est d'origine ectodermique.

A partir de la 5ème semaine, le cæcum et l'appendice font leur apparition.

L'intestin moyen se fixe définitivement, et subit un certain nombre de rotations

pour avoir sa configuration définitive, celle observée chez l'adulte.(**Figure 20)**

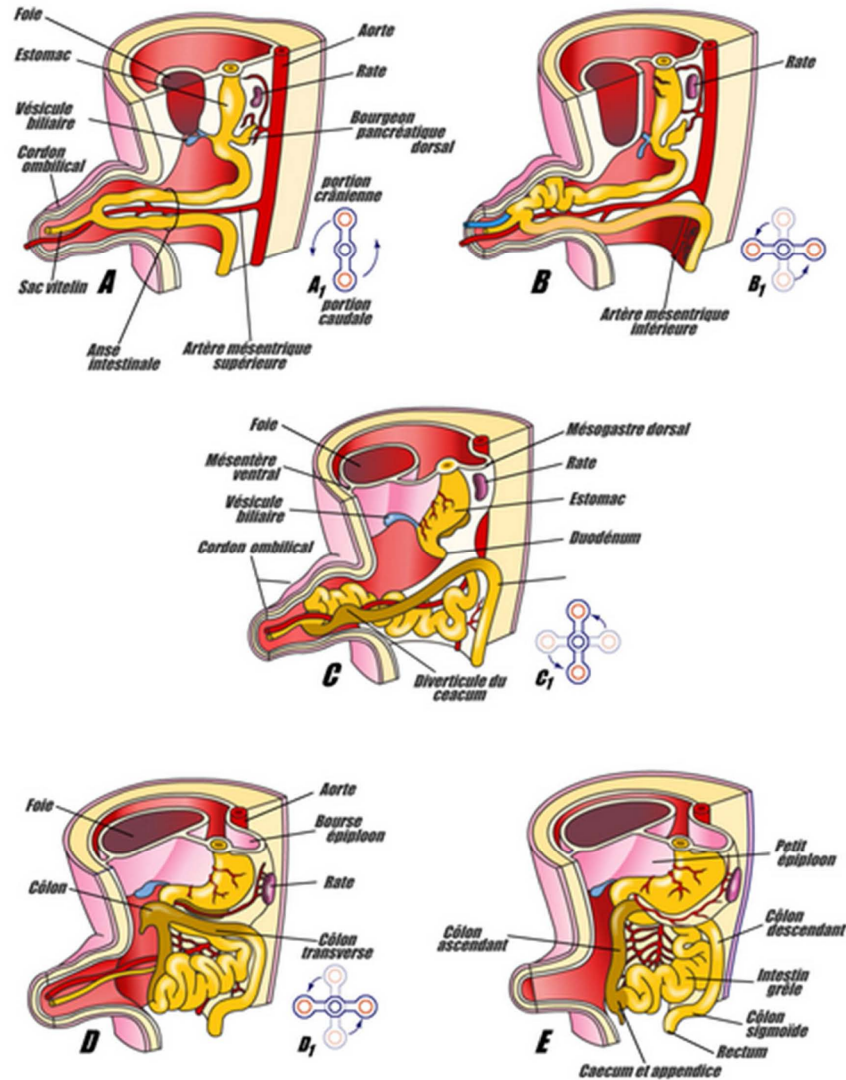


Figure 20 : le développement et la rotation de l'intestine moyen et postérieur

2. Le développement du Système nerveux entérique(SNE): (1) (4) (6) (7) (8) (9)

Yntema et Hammond sont les premiers à décrire le développement du SNE à partir de la crête neurale.

Au cours de la 4^e semaine, un processus de neurulation transforme la plaque neurale en un cylindre creux : le tube neurale, qui s'enfonce dans la paroi du corps et commence à se différencier en encéphale et moelle épinière.

Au moment de la neuralisation se détache la crête neurale d'où dérive le système nerveux entérique.

Les cellules de la crête neurale(CN) forment d'abord les plexus myentérique juste à l'extérieur de la couche musculaire circulaire, puis se forme la couche musculaire longitudinale, prenant en sandwich le plexus myentérique au cours de la 12^{ème} semaine de la gestation.

En outre, une fois la migration cranio-caudale terminée, le plexus sousmuqueux est formé par les neuroblastes qui migrent à partir du plexus myentérique à travers la couche musculaire circulaire vers la sous-muqueuse; cette migration se fait dans le sens cranio-caudal entre la 12^{ème} et la 16^{ème} semaine de gestation.

Ainsi le SNE forme un réseau interconnecté organisés en deux grands plexus:

Le plexus myentérique de (**Auerbach**) et le plexus sous-muqueuse de (**Meissner**).

La plupart des cellules ganglionnaires parasympathiques qui colonisent l'intestin proviennent de la région occipito-cervicale (vagale) bien qu'un

éparpillement de cellules ganglionnaires de l'intestin postérieur provient de la crête sacrale.

Bien que l'intestin reçoit également une innervation parasympathique et sympathique extrinsèque, les circuits neuronaux intrinsèques du SNE sont en mesure de générer une activité contractile réflexe indépendante de toute intervention du système nerveux central, rendant le SNE intrinsèque indépendant du SN

Les composants du SNE contrôlent également l'échange de fluides à travers la muqueuse, le débit sanguin et la sécrétion hormonale de l'intestin.

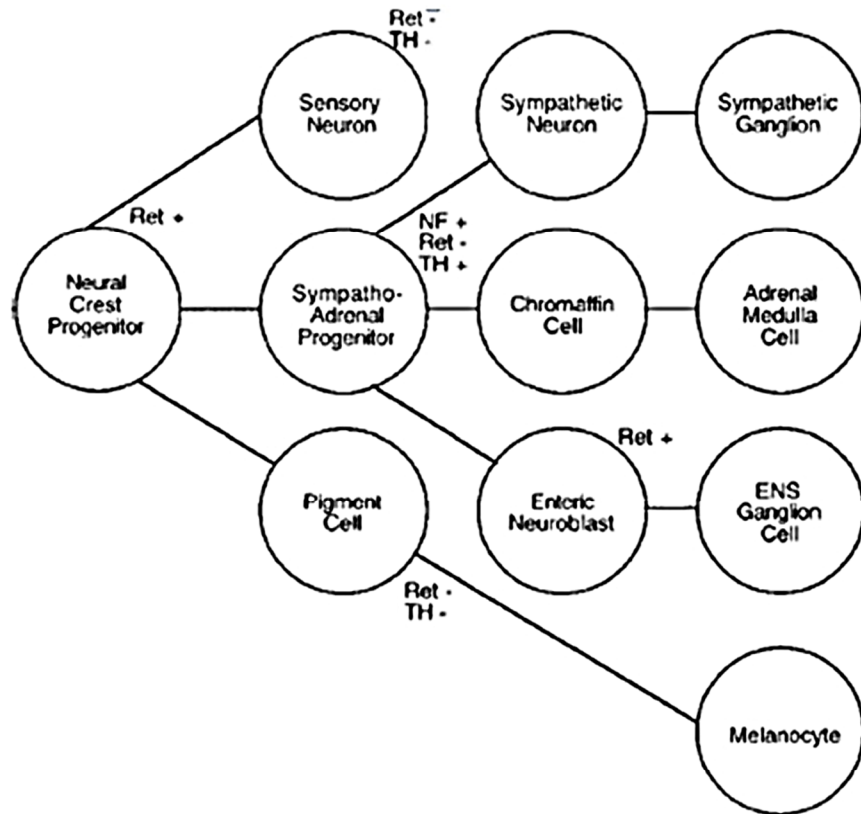
Le développement correct des neurones entériques requiert l'induction des cellules de la crête neurale dans les plis neuraux, leurs détachements de tube neurale, leurs migrations le long des voies spécifiques du système nerveux entérique et leurs pénétrations dans la paroi intestinale et enfin elles doivent proliférer et se différencier pour donner naissance à des neurones fonctionnels du système nerveux entérique. Ainsi, la perturbation de l'une de ces étapes peut conduire à la maladie de Hirshsprung. **Tableau (2).**

Tableau 2: les gènes de la MH et leurs contributions dans la migration, la prolifération, la différenciation et la survie des cellules de la crête neurale.

Gene	Migration	Prolifération	Differentiation	Survival/cell death
RET	Attracted to GDNF	Promote proliferation	Promote neuronal differentiation	Promote ENCC and enteric neuron survival, Inhibit nonapoptotic cell death
GDNF	Gradient to attract RET+ and GFRα1+ ENCCs	Promote proliferation	Promote neuronal differentiation	Promote survival
GFRα-1	Attracted to GDNF, necessary to cross mesentery			Promote enteric neuron survival
EDNRB	Necessary for normal migration	Maintain proliferative state		
EDN3/ET3	Necessary for normal migration, may maintain permissive environment		Inhibit neuronal differentiation	
ZFX1B/SIP1/SMADIP1	Neural specification, Epithelial-to-mesenchymal transition			
PHOX2b	Expressed in migrating ENCCs	Promote proliferation	Inhibit neuronal differentiation by affecting responsiveness to GDNF	
SHH	Oppose GDNF, reduce migration			
SOX10		Maintain ENS progenitor state		
NRTN/NTN		Promote proliferation	Promote neuronal differentiation	Promote survival

Abbreviations: EDNRB, endothelin receptor type B; ET3/EDN3, endothelin 3; GDNF, glial cell line-derived neurotrophic factor; GFRα, glycosylphosphatidylinositol-linked receptor alpha; NRTN/NTN, neurturin; PHOX2b, paired-like homeobox2b; RET, receptor tyrosine kinase; SHH, sonic hedgehog; SOX10, SRY-related high mobility group-box transcription factor; ZFX1B/SIP1/SMADIP1, zinc finger homeobox 1b/SMAL interacting protein.

Il faut noter également que les cellules de la crête neurale sont des cellules multipotentes et sont à l'origine des cellules neuronales, endocrines et para endocrines, cranio-faciales, cardiaques et pigmentaires ce qui permet d'expliquer certaines associations syndromiques qu'on appelle les neurocristopathies (seront discutées ultérieurement). **(Figure 21)**



Differentiation of neural crest cells in mammals. The elements of the neural crest are Ret+ before migration. The neural crest progenitors differentiate into sympatho-adrenal progenitors that are NF+, Ret- and TH+. The enteric neuroblasts that migrate along the primitive intestine become again Ret+.

Figure 21 : Différenciation de la crête neurale chez les mammifères (10)

B. Anatomie :

1. Colon : (1)

Le colon ou le gros intestin, est la partie du tube digestif comprise entre la valvule iléo-caecale et le rectum.

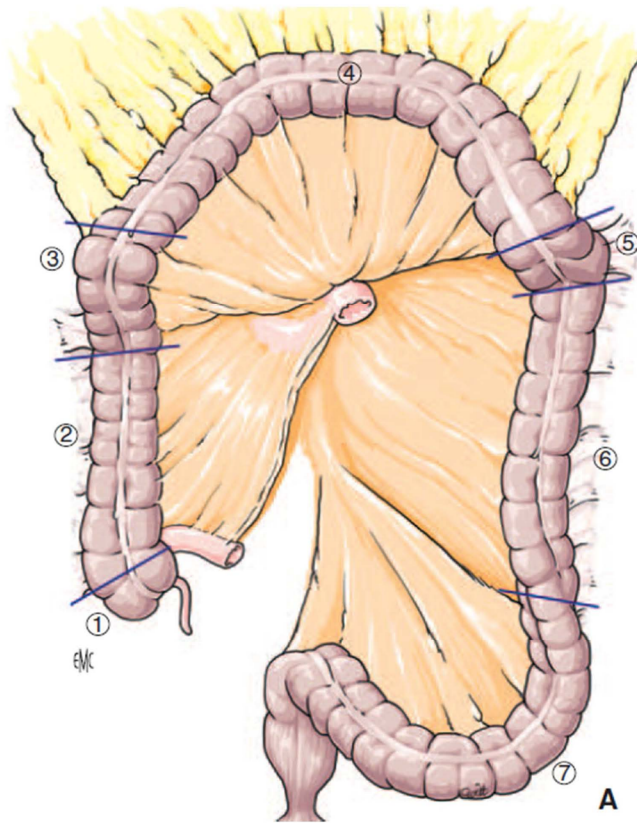
1.1. Disposition générale :

On peut distinguer anatomiquement huit segments (**figure 22**), disposés en cadre dans la cavité abdominale :

- *Le Coecum* : situé au-dessous de l'abouchement iléal.
- *Le colon ascendant* : relativement superficiel, qui remonte dans le flanc droit pour s'infléchir au niveau de *l'angle colique droit* (l'angle hépatique).
- *Le colon transverse* : barre l'abdomen que son méso partage en deux portions, se termine au niveau de *l'angle colique gauche* (angle splénique).
- *Le colon descendant* : faisant suite à L'angle colique gauche descend dans le flanc gauche jusqu' à la crête iliaque gauche.
- *Le colon sigmoïde* : (colon pelvien) décrit une boucle à concavité inférieure devant le sacrum et se continue avec le rectum.

Les segments latéraux et verticaux du colon (ascendant et descendant) sont fixés par les accolements du fascia du Toldt.

Le sigmoïde et le transverse sont mobiles avec un méso colon libre et flottant.



A. Morphologie générale du côlon, transverse et épiploon relevés. 1. Cæcum ; 2. côlon ascendant ; 3. angle droit ou angle hépatique ; 4. côlon transverse ; 5. angle gauche ou angle splénique ; 6. côlon descendant ; 7. côlon iliaque.

Figure 22 : le cadre colique avec ces différents segments (11)

1.2. Division anatomochirurgicale :

Pour les chirurgiens, il est surtout utile de distinguer deux territoires :

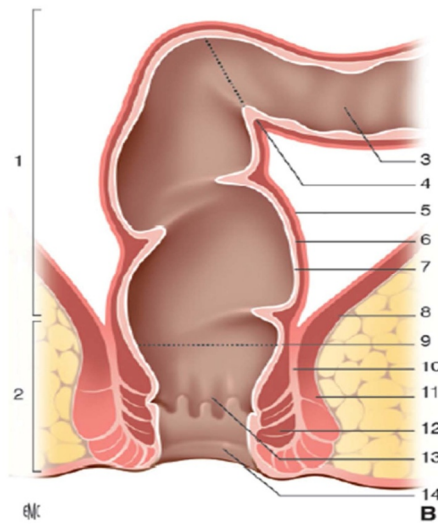
- *Le colon droit* : vascularisé par l'artère mésentérique supérieure comprend : le coecum, le colon ascendant, l'angle colique droit et les deux tiers droits du colon transverse.

- *Le colon gauche* : vascularisé par l'artère mésentérique inférieure, comprend le tiers gauche du colon transverse, le colon descendant, et le sigmoïde.

2. Rectum :(12) (13)

2.1. disposition générale :

Le rectum, segment terminal du tube digestif, fait suite au côlon sigmoïde au niveau de la jonction recto sigmoïdienne et se termine à la ligne ano-cutanée ou la marge anale. Il comporte deux parties totalement différentes : le rectum pelvien ou ampoule rectale et le rectum périnéal ou canal anal. (**Figure 23**)



B. Anatomie de la région anorectale. 1. Rectum ; 2. canal anal ; 3. côlon sigmoïde ; 4. jonction rectosigmoïdienne ; 5. muscle longitudinal ; 6. muscle circulaire ; 7. muqueuse ; 8. muscle releveur de l'anus ; 9. ligne anorectale ; 10. muscle longitudinal anal ; 11. sphincter anal externe ; 12. sphincter anal interne ; 13. ligne pectinée ; 14. marge anale.

Figure 23 : le rectum avec ses différentes parties

Le canal anal constitue avec le rectum un angle anorectal ouvert en arrière de 90° environ : ceci correspond au système sphinctérien.

Ce système sphinctérien est composé par :

- □ **Sphincter interne** : correspond au prolongement et à l'épaississement de la couche musculaire circulaire du rectum, formé de muscle lisse.
- □ **Sphincter externe** : composé de fibres musculaires striées, entoure le sphincter interne et assure la continence volontaire.

Ces deux sphincters sont liés par une couche musculaire longitudinale complexe, formée par des fibres musculaires lisses provenant du muscle longitudinal rectal et des fibres musculaires striés provenant du sphincter externe et le muscle releveur de l'anus.

La vascularisation artérielle du rectum est assurée par l'artère rectale supérieure. La partie basse peut aussi avoir une vascularisation par des artères rectales moyennes et inférieures et par l'artère sacrée médiane.

Le drainage veineux du rectum se fait par la veine rectale supérieure et accessoirement par les veines rectales inférieures, moyennes et la veine sacrée médiane.

2.2. Division anatomique :

Chirurgicalement on peut diviser le rectum en trois parties :

- **le haut rectum**, correspond à la moitié supérieure de l'ampoule rectale grossièrement située au-dessus du cul-de-sac de Douglas ;
- **le bas rectum**, correspond à la moitié inférieure de l'ampoule rectale, qui descend jusqu'au bord supérieur des releveurs, c'est le rectum sous péritonéal qui peut être exploré par le toucher rectal ;

- **le rectum périnéal** ou canal anal, limité dans sa partie supérieure par la ligne ano-pectinée et dans sa partie inférieure par la marge anale et inséré dans la musculature de l'appareil sphinctérien. A ce niveau et contrairement au rectum pelvien, il n'existe pas de plan ni d'espace péri rectal spontanément clivable.

C. Histologie : (12)

Le colon et le rectum ont pratiquement la même structure histologique. Au niveau du côlon, il y'a pas d'anse intestinale mais un cadre colique, également il y a pas de valvule connivente ni de villosité et peu d'entérocytes.

D'autre part, les cellules de Paneth (cellules sécrétant des enzymes antibactériennes) y sont absentes.

La paroi colique comprend quatre tuniques (**Figure 24**) qui sont, de l'intérieur vers l'extérieur :

- **La muqueuse :**

Constituée par un épithélium de type intestinal avec de nombreuses cellules caliciformes, qui sont d'autant plus nombreuses que l'on se rapproche du rectum.

Le côlon n'a pas de villosités mais uniquement des cryptes ou glandes dites « de Lieberkuhn » qui sont plus longues que dans l'intestin grêle. Le chorion est riche en tissu lymphoïde (lymphocytes diffuses et follicules lymphoïdes débordant vers la musculaire muqueuse).

▪ **La musculaire-muqueuse :**

Constituée d'une couche mince de tissu musculaire lisse, comprenant 2 feuillets (longitudinal externe et circulaire interne) difficile à distinguer ; elle est absente au niveau du canal anal.

▪ **La sous muqueuse :**

Constituée de tissu conjonctif et contient le plexus nerveux de Meissner ainsi que des vaisseaux sanguins et lymphatiques pour la muqueuse.

▪ **La musculeuse :**

-Elle comprend une couche circulaire interne et une couche longitudinale externe, constituée de cellules musculaires lisses.

-La couche circulaire interne forme de nombreux renforcements circulaires sous forme de bosselures qu'on appelle « les haustrations ».

-La couche longitudinale est réduite; elle présente 3 renforcements : les bandelettes coeco-coliques, formant le Tænia coli (cette couche longitudinale est continue au niveau du rectum).

-Entre ces deux couches, on observe des plexus nerveux, les plexus d'Auerbach, responsables de l'innervation végétative du tube digestif.

▪ **La sous séreuse ou méso rectum :**

-Au niveau du côlon, la sous-séreuse correspond à un tissu adipeux et vascularisé, bordé de la séreuse (péritoine) en périphérie,

-Au niveau du moyen et du bas rectum, il n'existe pas de séreuse proprement dite (pas de péritoine). Le tissu adipeux péri rectal au-delà de la musculeuse est nommé méso rectum.

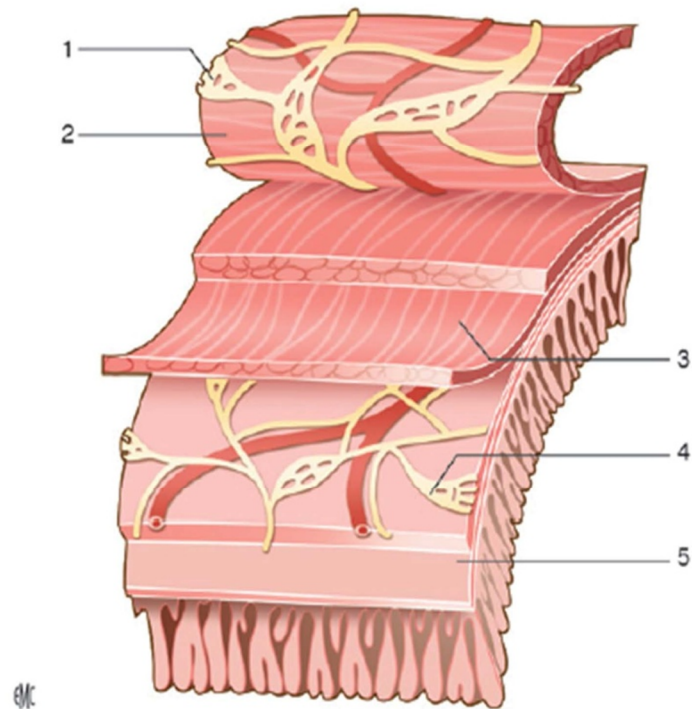


Figure 24 : Représentation schématique du système nerveux entérique. (12)

- 1. Plexus myentérique; 2. Couche musculaire longitudinale;
- 3 .Couche musculaire circulaire; 4 .Plexus sous-muqueux ;
- 5. Muqueuse et sous muqueuse.

D. physiologie du colon :

- **Fonction de motricité** : *Stockage et brassage* des matières grâce à des mouvements de *contractions* segmentaires et de *propulsions* des matières vers le rectum par des mouvements longitudinaux.
- **Fonction d'absorption** : d'eau au niveau des entérocytes du colon droit.
- **Fonction de sécrétion** : notamment du mucus par les cellules caliciformes qui protège la muqueuse.
- **Fonction de digestion** : assurée par la flore bactérienne, iodophile dans le colon droit (destruction de la cellulose), **de putréfaction** dans le colon gauche (destruction des débris cellulaires, des mucines et des protéines exsudées).

III. Embryopathologie : (26)

Un défaut dans l'une des étapes de développement des neurones entériques peut entraîner un mégacôlon.

Il peut s'agir d'un arrêt prématuré de la migration des neuroblastes, d'une anomalie plus tardive de la différenciation, de la survie, ou d'une accélération des phénomènes d'apoptose des neuroblastes primitifs.

L'absence de cellules ganglionnaires dans la MH a été attribuée à un échec de migration des cellules de la crête neurale. Plus tôt est l'arrêt de la migration, plus long est le segment aganglionnaire.

IV. Histopathogénie : (1) (14) (26)

En 1948, en recourant à la radiologie (index baryté), Swensen a pu mettre en évidence que dans la maladie de Hirschsprung, le segment dilaté du colon est secondaire à l'obstruction et l'absence de péristaltisme au niveau du segment

1. Macroscopie :

La longueur d'intestin atteint varie, allant de la forme rectale ultracourte à la forme intestinale totale. On peut distinguer trois parties (**figure 25**) :

- **un segment rétréci**: qui remonte depuis l'anus jusqu'à un niveau variable, il est d'aspect, de consistance, et de calibre normal. C'est le segment aganglionnaire.

- **un segment intermédiaire** : ou zone de transition sous forme d'entonnoir.

- **un segment dilaté** : ganglionnaire (sain). Il est étendu et de diamètre augmenté avec des haustrations effacées, et un réseau vasculaire très développé.

Ces caractéristiques varient en fonction du moment du diagnostic. Ainsi en période néonatale, l'intestin peut paraître normal, la disparité de calibre devient mieux visible avec l'âge.

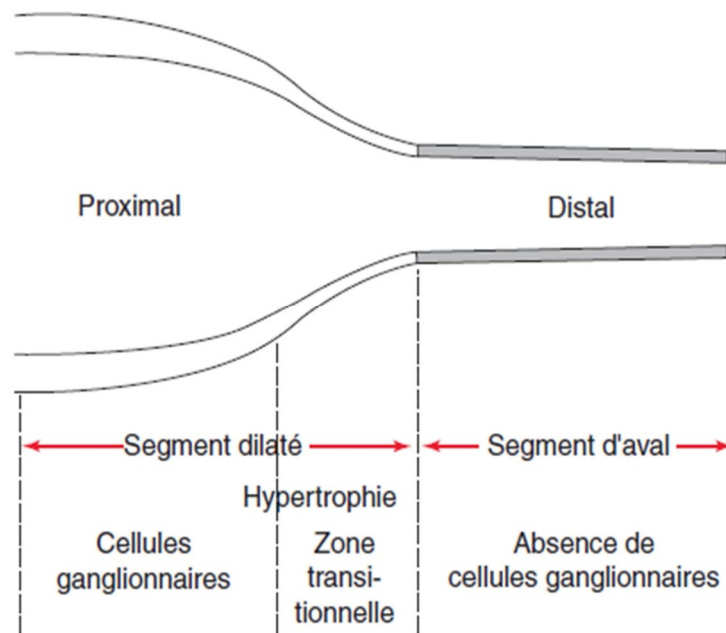


Figure 25 : Description physiopathologique de la maladie de Hirschsprung. (15)

2. Microscopie :

- **Au niveau du segment rétréci** : on note l'absence des cellules ganglionnaires dans les plexus musculaires et sous muqueux, s'étend sur une longueur plus ou moins étendue, associée à une hypertrophie des fibres nerveuses qui sont non myélinisées.

- **Au niveau de segment intermédiaire** : zone de transition, on objective des neurones hypertrophiques.

- **Au niveau du segment dilaté** : L'innervation intrinsèque est normale. La musculature est épaisse. La muqueuse est oedematisée, parfois ulcérée.

A noter, qu'il ne suffit pas de déterminer uniquement si les cellules ganglionnaires entériques sont présentes ou pas mais aussi de déterminer si le nombre est correct ainsi que le type de cellules ganglionnaires présentes.

Bien que l'anomalie histologique la plus frappante dans la maladie de Hirschsprung est l'absence de cellules ganglionnaires, il est peu probable qu'elle soit la seule cause de l'hypertonie de la paroi intestinale provoquant une occlusion intestinale fonctionnelle. En effet, Il existe de nombreux autres résultats histopathologiques, aussi bien dans le segment aganglionnaire que dans le segment proximal ganglionnaire, ce qui peut expliquer l'écart fréquemment rencontré entre la longueur de l'intestin non fonctionnel et la symptomatologie clinique ainsi que la persistance de certains symptômes même en post opératoire.

V. Physiopathologie : (14) (27)

La neuropathie entérique la plus connue est la maladie de Hirschsprung. La physiopathologie de base de la maladie de Hirschsprung, est une obstruction fonctionnelle due à un segment colique aganglionnaire non propulsif et spastique.

On note une hypertonie de l'intestin aganglionnaire inférieur et du sphincter interne, avec la perte de la relaxation réflexe de ce dernier.

Les anomalies du sphincter interne et du réflexe de contrôle de la défécation suggèrent que l'innervation extrinsèque peut être également impliquée.

En association avec l'aganglionose, il y a une activité accrue de l'acétylcholinestérase ainsi qu'une augmentation de la concentration de la noradrénaline.

En effet, il existe une hyperplasie des fibres nerveuses cholinergiques dans la musculaire muqueuse et dans la sous-muqueuse du segment aganglionnaire. Ils correspondent à des nerfs extrinsèques pré ganglionnaires parasympathiques.

La libération continue de l'acétylcholine des axones de ces nerfs parasympathiques se traduisent par une accumulation excessive de l'enzyme.

D'autres études histochimiques ont démontré qu'il ya de nombreux nerfs adrénergiques à distribution chaotique dans les couches musculaires circulaires et longitudinales ainsi que dans la muqueuse du côlon aganglionnaire. Alors qu'ils sont presque absents dans le colon normal ganglionnaire. A noter également que la concentration de la noradrénaline est deux à trois fois plus élevée dans l'intestin aganglionnaire que dans le côlon normal; et il ya aussi une

augmentation correspondante de la tyrosine hydroxylase, une enzyme qui régule biosynthèse noradrénaline.

Des anomalies de la matrice extracellulaire (MEC) ont été décrites liées à la MH, et peuvent avoir une influence sur sa physiopathologie.

VI. Etiopathogénie : (10) (16) (17)

La maladie de Hirschsprung est une neurocristopathie, qui semble être une malformation multifactorielle impliquant à la fois des facteurs génétiques et environnementaux. On regroupe sous le terme « *neurocristopathies* » toutes les *malformations congénitales dues à un défaut de développement de la crête neurale*.

Dans 70% des cas , la MH est sporadique, mais 30 % des cas peuvent être associés à des malformations congénitales, à des anomalies génétiques ou à un syndrome particulier.

La MH se caractérise par une faible pénétrance dépendante du sexe et elle est à expression variable selon la longueur de segment aganglionnaire.

En effet, les facteurs génétiques ont été impliqués dans l'étiologie de la maladie, vu la surgence de formes familiales. Cependant, elle ne suit pas les règles de transmission classique, ce qui suggère l'engagement d'un ou plusieurs gène(s) à faible pénétrance. L'incidence déclarée de cas familiaux, varie de 3,6% à 7,8% selon la série. **(18)(19)(20).**

Le syndrome de Down(ou *trisomie 21*) est l'anomalie chromosomique la plus fréquemment associée à la MH (4,5% à 16,0%). Cette association vient appuyer l'hypothèse de la composante génétique de la MH.

Autres anomalies chromosomiques ont été décrites en association à la MH : délétion interstitielle de 13q distale, trisomie 18 mosaïque Un certain nombre de syndromes héréditaires ont été rapportés chez des patients avec la MH, comme le syndrome de Waardenburg, le syndrome de Von Recklinghausen, le syndrome de Smith-Lemli-Opitz ... **(23)**

Un **gène majeur** impliqué dans la pathogénie de la maladie de Hirschsprung est le **proto-onco-gène RET**. Plus de 60 mutations de RET ont été décrites. Ce gène encode pour une protéine, la tyrosine kinase. Les mécanismes moléculaires par lesquels ces mutations perturbent la fonction de RET sont différents suivant leurs positions sur le gène. La plupart affecte la fonction de transduction du signal mais il a été suggéré également que des troubles de migration et d'adhésion des cellules de la crête neurale peuvent résulter de mutation RET. Hormis cette mutation n'est présente que chez 50% des cas familiaux et 80% des cas sporadiques.

L'existence de délétions chromosomiques sur d'autres chromosomes et l'absence de mutations RET chez la majorité des patients suggèrent une hétérogénéité génétique. Cette hypothèse a été confirmée par la découverte de mutations de gènes codant pour des protéines de la voie de signalisation des endothélines et plus récemment de SOX10.

Le gène du ligand endotheline-3 et son récepteur (l'endothelin B receptor (EDNRB)): la désorganisation au niveau de ce système provoque la maladie en affectant plutôt le développement de la portion terminale de l'intestin que la migration ou le développement des cellules de la crête neurale : en effet des études réalisées sur des souris ont permis de montrer que la qualité de la

paroi intestinale rend inapte les cellules de la crête neurale à pénétrer dans la paroi intestinale.

Le gène **SOX10** (Sry-like HMG box) régule directement l'expression de gène RET. L'activation de RET par SOX10 suggère que des mutations dans des gènes qui affectent la voie de signalisation de RET-SOX10, peuvent entraîner la maladie.

D'autres gènes identifiés, sont le plus souvent liés à des syndromes spécifiques, et leurs relations avec la MH ne sont pas encore entièrement élucidées.

Les facteurs micro environnementaux peuvent également jouer un rôle dans la pathogénie de la maladie. En effet, le développement de cellules progénitrices dérivées de la crête neurale est dépendant de différentes molécules, ainsi le déficit d'expression de différents facteurs (GDNF, NTN) dans l'intestin postérieur, même en absence de mutations génétiques, peut provoquer un défaut d'activation du système du récepteur, et donc un arrêt de la migration des neuroblastes entériques.

VII. Epidémiologie :

1. Classification :

Dans la maladie de Hirschsprung, l'atteinte rectale est constante et se prolongeant proximale à des distances variables. Ainsi la MH peut être classée en 4 groupes selon Jagdal , Malhotra et Meirer-Ruge **(29)(45)** :

Tableau 3 : Classification de MH en fonction de la longueur de l'aganglionnie

Formes topographiques	Longueur de l'aganglionnose
Forme courte :	
	Forme rectale moins de 7 cm
	Forme rectosigmoïdienne 7 - 20 cm
Forme totale ou étendue plus de 20 cm	

Tableau 4 : Classification de MH en fonction de la division anatomique

• Forme courte : 75% Rectum et colon sigmoïde uniquement • Forme étendue : 15% Typiquement jusqu'au angle splénique et colon transverse • Forme colique totale : 2-3 % L'aganglionnie s'étend jusqu'au intestin grêle. • Forme ultra courte : Implication de 3-4 cm du sphincter anal interne (entité controversée).
--

2. Age au moment du diagnostic :

Actuellement, la plupart des cas de maladie de Hirschsprung sont diagnostiqués dans les premiers mois de vie, mais parfois, le diagnostic se fait ultérieurement, ce qui est plus en faveur d'une forme ultracourte

Tableau 5 : Age au moment du diagnostic de la forme ultra courte de MH dans différentes séries (36)

Age au moment du diagnostic			
0-1mois	1m-18m	18m- 14ans	
Nissan and Bar-Maor (1971) 1 3 21			
(25 cas)			
Lynn and van Heerden (1975) 0 3 26			
(29 cas)			
Scobie and mackinlay (1970) 1 4 21			
(26 cas)			
Notre série 1 5 10			
(16 cas)			

3. Incidence :

L'incidence moyenne de la MH toutes formes confondues est d'environ 1/5000 naissances vivantes. **(30)**

-Cette incidence est encore plus variable selon les différents groupes ethniques : **(1) (31)(32)(33)**

Nord-européen: 1,5 à 10 000 naissances vivantes.

Afro-Américain: 2.1 sur 10.000 naissances vivantes.

Asiatique : 2,8 à 10.000 naissances vivantes.

-La forme courte , recto sigmoïdienne « classique » et rectale, représente 85% des formes anatomiques de notre série , une incidence similaire retrouvée dans une série de l’Afrique de Sud (80,5%), **(34)** contrairement à la littérature anglaise dont elle représente 12,3% uniquement **(35)**

-La forme ultracourte représentait 7.8% dans notre série , dans une revue de 501 cas de maladie de Hirschsprung (Swenson et al., 1973) recueillis sur 26 ans, il y avait une incidence de 7,5% des cas qui pourraient être décrits comme segment ultracourt **.(36)**

-Dans une série rapportée de l’Ecosse, la plupart des cas présentant la maladie de Hirschsprung tardivement avaient des formes ultracourtes. **(37)**

-Une étude était faite entre 1986 et 2000 par Meier-Ruge **(38)** à propos de 558 patients trouvait une incidence de 13,44% de la forme ultra courte. (table2)

Tableau 6 : Résultat de l’étude de Meier-Ruge entre 1986- 2000 (38)

	nombre	%
<i>Maladie de hirschsprung</i>	<i>428</i>	<i>76.7</i>
<i>Forme colique totale de MH</i>	<i>55</i>	<i>9.8</i>
<i>Forme ultracourte de MH</i>	<i>75</i>	<i>13.4</i>

4. Sexe :

-La prédominance masculine est constamment retrouvée dans toutes les séries. Les garçons sont 3 à 4 fois plus atteints que les filles **(40-41)** , avec un ratio masculin / féminin de 2 / 1.

-Dans une étude faite sur 40 malades de 2007 a 2009 par Hokkam et Adel **(42)** la prédominance masculine a été retrouvée également avec un taux de 73 % de garçons, allant dans le même sens que celui de la littérature.

-Kleinhaus et al.**(43)** , sur une série de 1196 patients aux États-Unis entre 1975 et 1976, a rapporté également une prédominance masculine avec un sex-ratio de 3,8/1 .

Tableau 7 : Comparaison du sex-ratio à l'échelle internationale

Sex-ratio /Séries	Notre série	Ikeda (50)	Randall (161) =Frederick (129)	Berrebi (162)	Saltzman (163)
Sex –ratio	3/1	3/1	5/1	4/1	4/1

5)- Pathologies associées :

-Les formes familiales sont retrouvées dans près de 5 à 10 % des séries **(41-44)** , La maladie de Hirschsprung est habituellement isolée. Des anomalies associées (génito-urinaire, cardiaques) sont rares, seule l'association avec la trisomie 21 est retrouvée de façon habituelle et peut représenter 5 à 10% des séries, parfois des anomalies du système nerveux sont retrouvées **.(41)**

-Une forme familiale a été notée dans notre série . Ces formes familiales se caractérisent par une plus grande fréquence des formes longues (50%).

-La maladie de Hirschsprung apparaît comme isolée dans 70 % des cas (40). Une anomalie chromosomique est associée dans 12 % des cas, la trisomie 21 étant l'anomalie la plus souvent retrouvée (supérieure à 90 %) .(40)

-Dans notre série, La trisomie 21 était trouvée uniquement chez 3 patients ayant la forme rectosigmoïdienne .

-D'autres anomalies congénitales peuvent être également retrouvées dans 18% des cas. Les anomalies décrites sont des malformations crânio-faciales (fentes labio-palatines), cardiaques, rénales (agénésies) ou des membres.

-La maladie de Hirschsprung peut s'associer aux malformations anorectales, avec une fréquence de 1.5%.

Dans notre série, cette anomalie était présente chez 2 cas ayant la forme ultracourte, et 1 cas de forme rectosigmoïdienne.

VIII. Diagnostic :

Dans la littérature, le premier cas signalé était un patient atteint de MCC en 1691 par Frederik ruysch , mais c'est le pédiatre Danois Harald Hirschsprung qui publiait en 1888 la classique description du MCC .(45)

A. La clinique :

Actuellement, la plupart des cas de la maladie de Hirschsprung sont diagnostiqués dans les premiers mois de vie, mais parfois, le diagnostic se fait ultérieurement, Le diagnostic de la maladie repose surtout sur la clinique. (40,46, 47, 48,49) La symptomatologie clinique varie selon la tranche d'âge étudiée.

1. Dans la période néonatale :

Il s'agit le plus souvent d'un garçon né à terme de poids normal, chez lequel un retard d'élimination méconiale de 24 à 48 heures et qui présente des signes digestifs discrets : problèmes d'alimentation, constipation, distension abdominale, avec épreuve à la sonde positive **(50)**. Dans les formes plus sévères, deux tableaux dominent la symptomatologie : occlusion intestinale basse ou entérocolite. «Toute entérocolite chez un nouveau-né à terme, doit faire suspecter une maladie de Hirschsprung jusqu'à preuve du contraire ». **(51)**

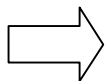
En revanche, la forme ultra courte moins communément présente dans les 3 premiers mois de la vie, peut avoir une histoire clinique moins claire. **(52)**

2. Chez le nourrisson et le jeune enfant :

Le tableau est le plus souvent celui d'une constipation avec des épisodes obstructifs ou de diarrhée. Le ballonnement abdominal est progressif, l'hypotrophie fréquente. L'abdomen distendu est météorisé, les fécalomes sont parfois palpables et le toucher rectal trouve une ampoule rectale vide. Les complications à type d'occlusion, de péritonite ou d'entérocolite sont moins fréquentes que dans la période néonatale. **(40, 46 , 47, 48, 49,53)**

3. Chez le grand enfant :

Le diagnostic est devenu exceptionnel avec tableau typique du constipé chronique, anorexique, hypotrophique, à gros ventre. Les fécalomes sont palpables, l'ampoule rectale reste vide contrairement à ce qui est observé dans les constipations sévères.



Le tableau clinique général est représenté par des occlusions néonatales chez les nouveaux nés. Les enfants ou des nourrissons rapportaient une

constipation depuis la naissance sans encoprésie et pour lesquels les parents font régulièrement des manœuvres pour l'obtention des selles (thermomètre, lavements, massages abdominaux) avec de bons résultats, soit d'enfants dont la constipation opiniâtre mal gérée influence le développement avec un abdomen distendu de façon chronique, de véritables fécalomes palpables, un diaphragme surélevé par la distension abdominale et une dénutrition chronique .

-Dans notre série, on trouvait 6% de forme rectosigmoïdienne ayant une dénutrition sévère, aucun cas n'a été enregistré dans la forme ultra courte.

-La constipation est le seul symptôme présent chez tous les patients, ce qui est en accord avec de nombreuses études antérieures **(42)**

-De façon générale, pour le pédiatre qui suspecte une maladie de Hirschsprung devant une constipation sévère évoluant depuis au moins une année de vie, l'examen attentif de l'enfant doit s'accompagner de l'observation de sa courbe staturo-pondérale ; en effet, celle-ci reflète toujours un retentissement dans le cas d'une maladie de Hirschsprung . Un retard staturo-pondéral était retrouvé chez 5% de forme rectosigmoïdienne et 6% ayant une forme ultra courte de notre série.

-Contrairement à la maladie de Hirschsprung classique, la forme ultra courte est habituellement latente, plus douce et ne présente pas d'obstruction néonatale. Les enfants de plus d'un an, les adolescents et les adultes qui souffrent d'une constipation chronique instable peuvent avoir cette forme **(36)**

-Il faut toujours se méfier d'un abdomen distendu, douloureux, luisant et inflammatoire, même chez un nouveau-né à terme, car l'entérocolite aiguë est la

complication la plus grave chez un patient atteint de maladie de Hirschsprung et peut se voir quelques heures seulement après la naissance

B. Les aspects para-cliniques :

1. Biologie :

À l'arrivée d'un nouveau-né adressé pour occlusion, un bilan infectieux est systématiquement réalisé (numération formule sanguine, protéine C-réactive, fibrinogène, hémocultures, examen cytbactériologique des urines), un ionogramme sanguin doit être réalisé en urgence à la recherche de trouble hydro électrolytique.

2. Imagerie :

- L'abdomen sans préparation (ASP) :

Technique et résultats :

- En cas de syndrome obstructif, l'ASP comporte deux clichés : face en décubitus avec rayons horizontaux, et face debout.

- Dans l'exploration d'une constipation, l'ASP de face suffit.

- L'imagerie en période néonatale comprend un cliché standard d' (ASP) de face debout, de face couchée et un rayon horizontal à la recherche d'un épanchement gazeux.

- Le seul signe direct de l'affection est la visibilité d'un rectum de petit calibre avec un rectum souvent vide d'air.(figure 26)

- Les signes indirects, plus fréquents, sont ceux d'un syndrome obstructif : résidus méconiaux ou stercoraux, distension du grêle et du colon. Les niveaux liquidiens sont inconstants.



Figure 26 : ASP montrant des niveaux hydro-aériques avec le signe de rectum vide

- La dilatation peut remonter sur l'ensemble du grêle lorsque l'occlusion se complète et en l'absence de prise en charge.
- L'ASP peut aussi retrouver, au stade de complication :
 - soit un pneumopéritoine (54), témoin d'une perforation le plus souvent diastatique du cæcum,
 - soit une pneumatose intestinale (liseré clair entre les parois digestives), voire à un stade plus avancé une pneumatose portale témoin d'une entérocolite aiguë sévère.

- Les signes d'entérocolite ou de pneumopéritoine sont rares et les calcifications intramurales exceptionnelles.

- Le lavement opaque :

Le lavement opaque est un examen majeur . Il a été classiquement décrit par Neuhauser (55) à la baryte et est beaucoup plus typique lorsqu'il est réalisé avec celle-ci, mais il est vrai que, pendant les premiers jours de vie, il est souvent fait par beaucoup d'équipes avec des hydrosolubles (Gastrografe1) dans la crainte d'une perforation, ce qui ne donne pas toujours de bons clichés informatifs.

Ce risque de perforation chez la population néonatale justifie l'utilisation d'une faible osmolalité des agents de contrastes utilisés. La sensibilité et la spécificité de cet examen dans le diagnostic de MCC sont respectivement de 76% et de 97%. (45)

La forme recto-sigmoïdienne ou rectale est la forme la plus fréquente, ce qui a été retrouvé dans notre étude avec un taux de 85 %, mais également dans la plupart des séries internationales (Tableau des formes anatomiques).

Techniques :

Cet examen doit se faire par un manipulateur expérimenté.

Il doit être fait après avoir éliminer les contres indications :

- Perforation ou entérocolite.
- Suite immédiate d'une biopsie chirurgicale.

Les préparations par lavement évacuateur ou laxatif sont à proscrire, elles peuvent être dangereuses ou masquent les signes de la maladie. La baryte diluée

dans l'eau tiède doit être introduite doucement à l'aide d'une sonde rectale souple, l'injection doit être suivie à la scopie, les clichés doivent être pris en décubitus et en procubitus et de profil, des clichés tardifs peuvent être pris à 8, 24 voir 48 heures.

La canule rectale doit simplement être placée juste au-dessus du canal anal et ne doit pas remonter trop haut afin de ne pas méconnaître une forme ultra courte, cette dernière manque généralement d'une zone de transition sur l'étude de contraste. (52)

L'opacification doit être progressive sans inonder d'emblée l'ensemble du côlon.

Résultats :

Normalement, le rectum est la partie la plus large de l'intestin. Dans la maladie de Hirschsprung, le rectum apparaît petit, de taille identique au côlon aganglionnaire.

La forme classique recto-sigmoïdienne montre un rectum rigide de taille normale et un côlon dilaté juste au-dessus de la boucle sigmoïdienne. Cependant, la forme ultra courte peut être difficilement identifiable.

Rosenfield et al (56) , sur une série de 62 malades a étudié la spécificité relative des signes radiologiques au lavement opaque au cours de la maladie de Hirschsprung, et a conclu que le signe radiographique le plus fiable est la présence de disparité de calibre entre la zone pathologique et la zone normale : elle constitue le principal signe retrouvé en cas de maladie de Hirschsprung et ceci correspond à la zone de transition . (Figure 27)

Cette zone , selon Jagdale et Malhotra **(45)**, est définie comme une région dans laquelle un changement marqué dans le calibre se produit entre le côlon dilaté normal au-dessus et la partie aganglionnaire rétrécie en-dessous .

La clé du diagnostic est la mise en évidence de cette zone .

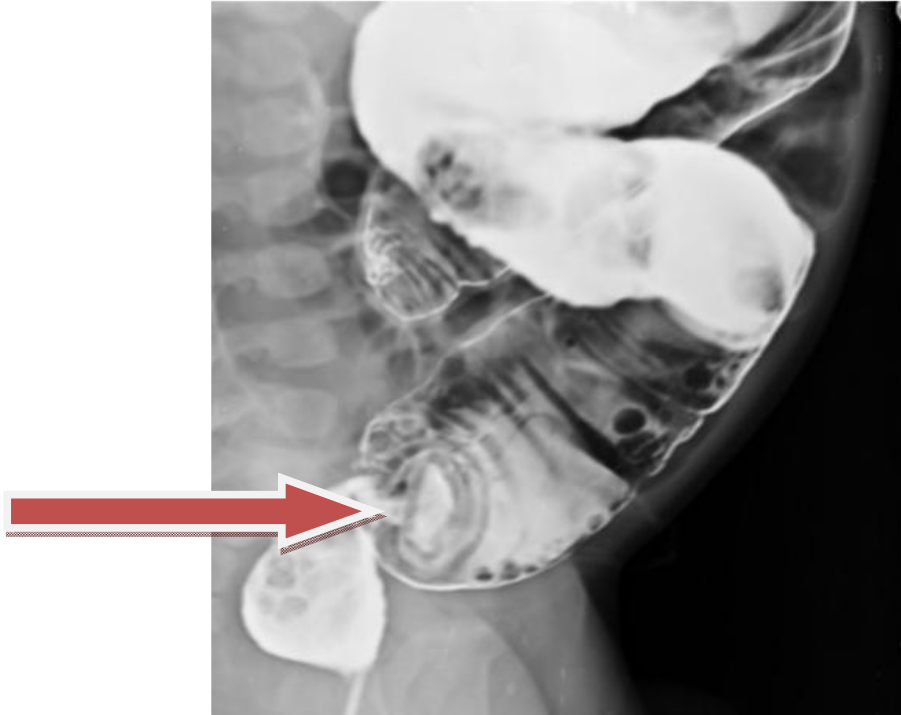


Figure 27 : Image radiographique d'un LB montrant la zone de transition (flèche)
(45)

Mais également, l'utilisation combinée de 4 éléments radiographiques

- disparité de calibre,
- la rétention de baryte qui n'a pas de valeur que si elle est présente au-delà de 24h
- l'aspect de selles mélangées à la baryte était mieux corrélée à la présence ou à l'absence de MH que n'importe quel élément pris séparément.

- Index recto-sigmoïdien qui est le rapport du diamètre le plus large du rectum au diamètre le plus large du colon sigmoïde .

RSI inférieur à 1 est un élément en faveur de MCC (45)

Un système de notation (tableau 8) était proposé par Jagdale et Malhotra (45) : Lorsqu'un signe est présent, le radiologue enregistre un score de 1; Lorsque le signe est absent, le score est 0. Le score maximum d'un patient peut être de 8

Tableau 8 : Système de notation basé sur les signes radiologiques de MH (45)

1- Zone de transition. 2- Contraction anormale et irrégulière du segment aganglionique (rare) 3- Retard d'évacuation du produit 4- Épaississement de la muqueuse colique proximale à la zone de transition. 5-Aspect de selles mélangés à la baryte. 6- Distension intestinale après lavement 7- aspect du côlon en « point d'interrogation » en cas de forme étendue. 8- Aspect spastique du colon 9- Index recto-sigmoïdien (RSI)		
SCORE	Pourcentage %	Diagnostic de MH
6-8	100	Certain
4-5	66	Modéré
1-3	40	Faible

Tableau 9 : Comparaison des différentes formes anatomiques à l'échelle internationales

Forme/Série	Randall [161]	Langer [85]	Reding [164]	Kleinhaus [43]	Rescorla [129]	Berrebi [162]	Notre série
Rectosigmoïdienne	80%	75%	75%	74%	69	55 %	76%
Ultracourte	0%	0%	5%			4%	9%
Étendue	0%	5%	0%	26 %	31%	6%	12%

3. Les explorations non radiologiques :

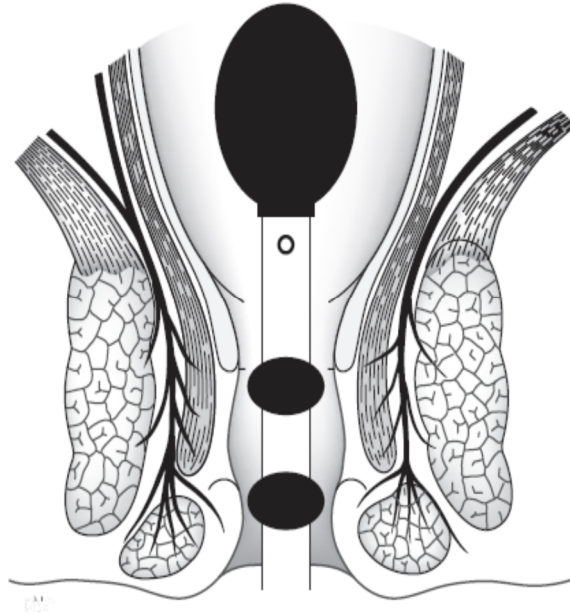
3.1. La rectomanométrie :

Examen dynamique permettant l'étude du réflexe recto-anal inhibiteur et de la compliance du rectum. Ce réflexe, absent chez le nouveau-né, est retrouvé vers la deuxième ou la troisième semaine de vie.

Technique :

L'examen se fait sans anesthésie, en introduisant une sonde avec un ballonnet dans le rectum. Le gonflement du ballonnet entraîne la distension du rectum, qui entraîne immédiatement un relâchement du sphincter interne et une contraction du sphincter externe.(figure 28) **(40)**

Le ballonnet proximal enregistre la pression intrarectale et est gonflé à différents volumes croissants pour simuler l'arrivée intra-rectale de matières. Les deux autres ballonnets enregistrent la pression à la partie haute et basse du canal anal au repos puis lors des différentes distensions.



**Figure 28 : Technique de la manométrie ano-rectale avec une sonde à ballonnet
(157)**

Résultats :

Dans la maladie de Hirschsprung, la distension rectale n'entraîne aucun relâchement du sphincter interne et met en évidence une hypertonie .(57)

Cet examen essentiellement dynamique et fonctionnel est, cependant, très difficile à interpréter dans les premières semaines de vie, chez les nourrissons de petit poids ou chez les anciens prématurés en raison de l'immaturité physiologique du côlon à ce stade et doit être confié à des spécialistes expérimentés.

Si un RRAI présent élimine une maladie de Hirschsprung, son absence ne permet pas d'affirmer une aganglionose.(58)

La manométrie anorectale permet de confirmer le diagnostic de MH devant l'absence de RRAI, tandis que la capacité rectale, la compliance rectale, les pressions anales de repos et de contraction volontaire sont normales.

Un certain nombre d'auteurs ont préconisé le diagnostic clinique à l'aide de techniques manométriques (Schnauffer et al., 1967, Schfirli, 1970, 1972, Clayden et Lawson, 1976, Holschneider, 1982, 1983).(39)

D'un point de vue clinique, l'absence de relaxation du sphincter interne et de puissantes ondes propulsives dans les parties les plus proximales du rectum sont révélatrice de MCC forme ultra courte (38) .

La spécificité de la manométrie rectale est de 95 %, mais sa sensibilité n'est que de 25 %, pouvant entraîner des faux-négatifs.

Dans notre service, la manométrie est rarement demandée.

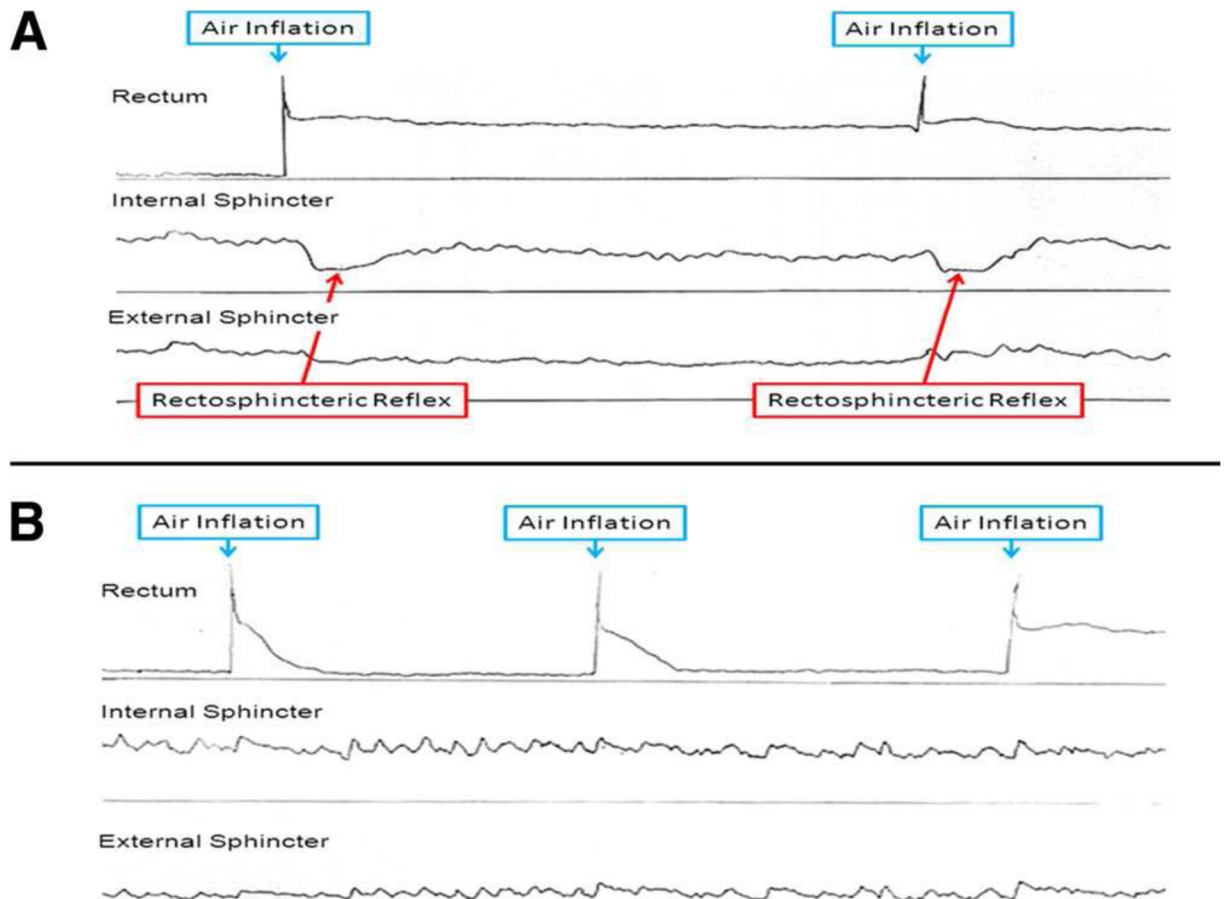


Figure 29 : le réflexe recto-anal inhibiteur (RRAI) (158)

A : la Distension du rectum avec un ballon entraine une relaxation du sphincter anal interne chez un individu normal.

B : Chez un enfant atteint de la maladie de Hirschsprung, il n'y a pas de réflexe de détente.

3.2. Etude histologique :

Tout nourrisson suspect de maladie de Hirschsprung doit avoir 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.(Figure 33)

Ce sont Swenson et al. **(59)** qui ont introduit cette méthode diagnostique. Deux types de biopsie peuvent être réalisés.

- La biopsie rectale par aspiration grâce à la pince de Noblett **(60)**. Permet d'obtenir de la muqueuse et de la sous-muqueuse, parfois de la musculature, et a l'avantage de ne pas nécessiter une anesthésie générale. Elle doit bien sûr être faite suffisamment haut (2 cm chez le nouveau-né ou nourrisson, 3 cm chez l'enfant). Les complications en sont rares **(61)** ; cependant, des perforations ou des hémorragies ont été décrites. **(40)**

- La biopsie rectale chirurgicale permet d'obtenir muqueuse, sous-muqueuse et musculature. Elle nécessite une anesthésie générale ou une rachianesthésie, si l'hémostase le permet. 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 musculature.

- Une histologie conventionnelle est pratiquée, mais aussi une coloration spécifique enzymo-histochimique (acétylcholinestérase ou l'alphanaftylestérase), qui permet de mettre en évidence l'hypertrophie des filets nerveux.

- Dans 90 % des cas, le diagnostic peut être posé grâce à la biopsie par aspiration. Les échecs viennent souvent d'un prélèvement trop superficiel, d'un prélèvement fait en zone transitionnelle (trop près du canal anal), parfois de l'association d'une absence en immunohistochimie d'hypertrophie schwannienne retrouvée avec une absence en histologie conventionnelle de cellules ganglionnaires témoignant le plus souvent d'une véritable maladie de Hirschsprung, mais dont l'hypertrophie schwannienne n'est pas encore effective

le plus souvent parce qu'il s'agit d'un nouveau-né. C'est pourquoi, ces biopsies doivent être confiées à des anatomopathologistes expérimentés à ces méthodes de prélèvement et de détection.

-Nakao et al **(62)** ont publié en 2001 au Japon, une étude rétrospective sur l'utilisation de la coloration enzymo-histochimique par l'acétylcholinestérase, à travers une série de 91 biopsies rectales réalisées en période néonatale. Ils ont retrouvé que la spécificité de cette technique était de 100%, alors que sa sensibilité était un peu faible (91%).

-Pour la forme ultra courte, la preuve fiable est seulement possible avec des biopsies de la zone de l'anneau anal. La première biopsie doit être de la ligne pectinée et d'autres 1cm, 2cm, 4cm et 6cm proximal à la ligne pectinée **(63)**.(Figure 30)

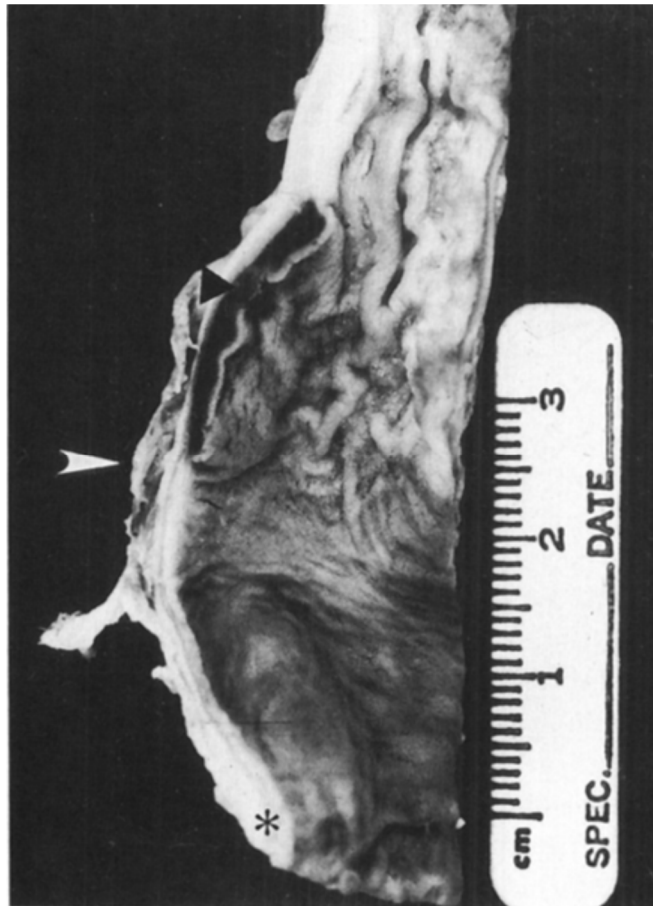


Figure 30 : Image photographique d'un segment ultra court de MCC (52)

- La pointe de flèche noire indique le site de biopsie,
- la pointe de flèche blanche indique l'étendue proximale des ganglions,
- l'étoile indique la ligne pectinée.

-Des biopsies multiples et / ou des biopsies à pleine épaisseur peuvent être utiles lorsque MCC forme ultra courte est suspecté et il est important d'échantillonner de manière exhaustive la longueur de la résection .(63)

- Par ailleurs , Chow et Campbell notent que la biopsie rectale pour la MH peut donner des résultats confus ou faux négatifs si la biopsie est obtenue à plus

de "3 cm au-dessus du bord anormal", en particulier chez les nourrissons, mais n'a pas présenté de critères clairs pour segment ultracourt de MCC en raison de l'incertitude quant à l'endroit où les biopsies ont été prises et la postulée vraisemblance que le segment aganglionique s'allonge avec l'âge. Ils ont recommandé une biopsie de 1 à 1,5 cm au-dessus du bord anal pour résoudre les cas équivoques. **(52)**

-En revanche, les faisceaux «hypertrophiques» de fibres nerveuses de la sous-muqueuse sont une caractéristique normale du rectum supra-anal et ne sont pas pathognomoniques (Elema et al., 1973). **(39)**

Les problèmes nosologiques sont illustrés par des points de vue contrastés. Certains considèrent la MH ultracourte comme une affection affectant uniquement le sphincter interne, dans lequel les biopsies rectales peuvent être normales. **(52)**

Neilson et Yazbeck **(52)** considèrent que MCC à segment ultra court est synonyme d'achalasie anale telle que définie par Holschneider et affirment que le diagnostic ne peut être réalisé que par la démonstration de la défaillance de la relaxation du sphincter interne par manométrie chez un patient atteint de constipation, de selles dans le rectum, de zone de transition absente sur le lavement baryté et de ganglions présents sur le rectum avec biopsies à 3 et 5 cm du bord anal.

-Meier-Ruge et Schiirli **(52)** a défini le segment ultra-court comme un cas ayant un segment aganglionique de 3 cm au plus près de la ligne pectinée et a signalé qu'une augmentation de la coloration ACE des fibres parasymphatiques de la musculaire muqueuse sans changement similaire dans la lamina propria était caractéristique.(Figure 31- 32)

Dans une série de 332 biopsies entre 1975 et 1984 (**52**), 14% des cas avec aganglionose étaient de la variété segment ultra-court selon leurs critères .

-La question d'une zone hypoganglionique physiologique a été discutée par plusieurs auteurs. Le site à partir duquel la mesure de la longueur du segment aganglionique doit être effectuée doit être soigneusement défini, car le point de référence est variable dans la littérature et n'est pas toujours clairement défini dans les références individuelles. Les repères les plus fréquemment cités sont la ligne pectinée, qui est la ligne définie par les «valves anales et sinus et les bases des colonnes anales» , et la limite anale (ligne de Hilton), définie comme terminaison du sphincter interne, habituellement 0,5 cm distal à la ligne de pectinée .(**52**)

-Il est utile d'être conscient que le rectum a une croissance caudocranial dans les premiers mois de vie. Un MCC ultra court de 3 à 4 cm de long diagnostiqué au cours des deux premiers mois de vie peut se développer en un segment de MCC court de 5 à 6 cm de longueur jusqu'à la première ou la deuxième année de vie, ce qui rend nécessaire une résection du rectum. Par conséquent, une biopsie de contrôle 2 ans après le premier diagnostic est recommandée. (**38**)

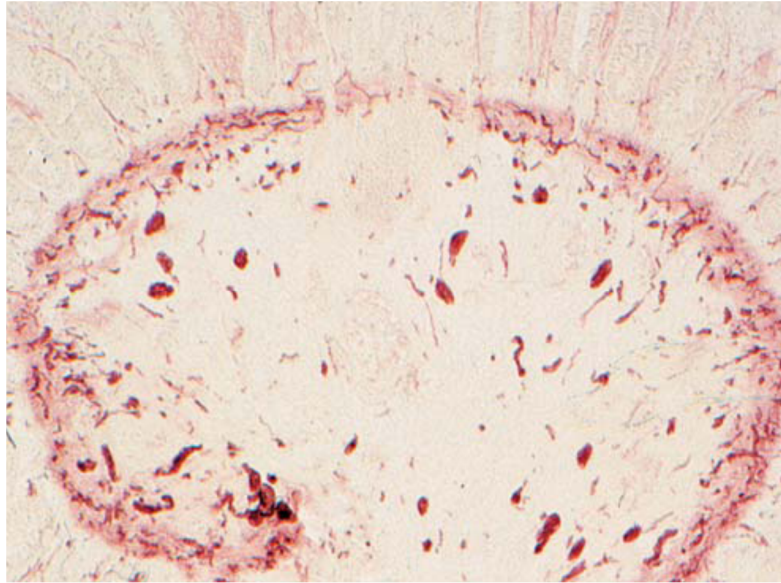


Figure 31 : Image histologique d'un segment ultracourt de la maladie de hirschspung montrant l'activité de ACE dans les fibres nerveuses de la muqueuse et de la sous muqueuse (grossissement X 90) (38)

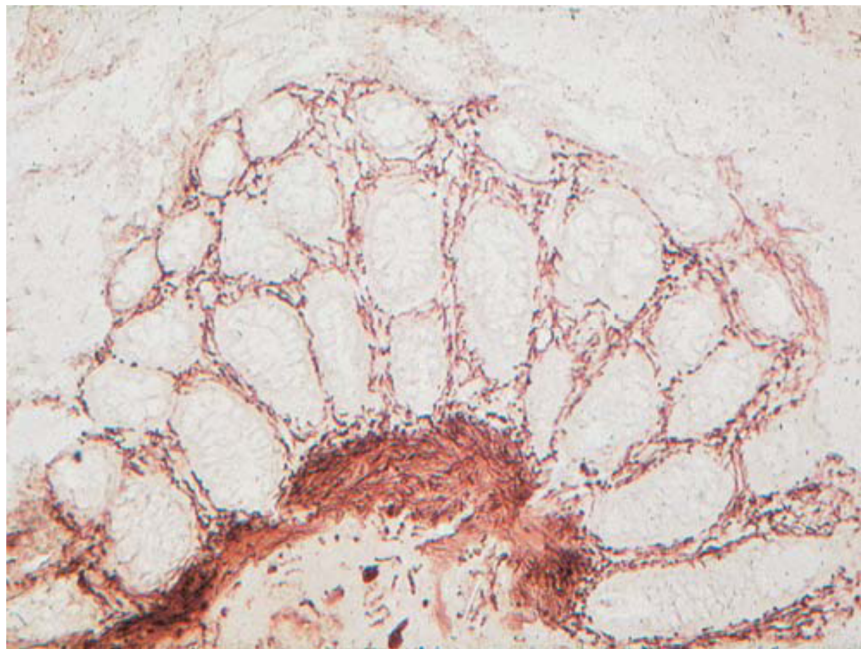


Figure 32 : Image histologique montrant l'augmentation caractéristique de l'activité de ACE dans les fibres nerveuses de la lamina mucosa (forme rectosigmoïdienne de MCC) (grossissement X90)(38)

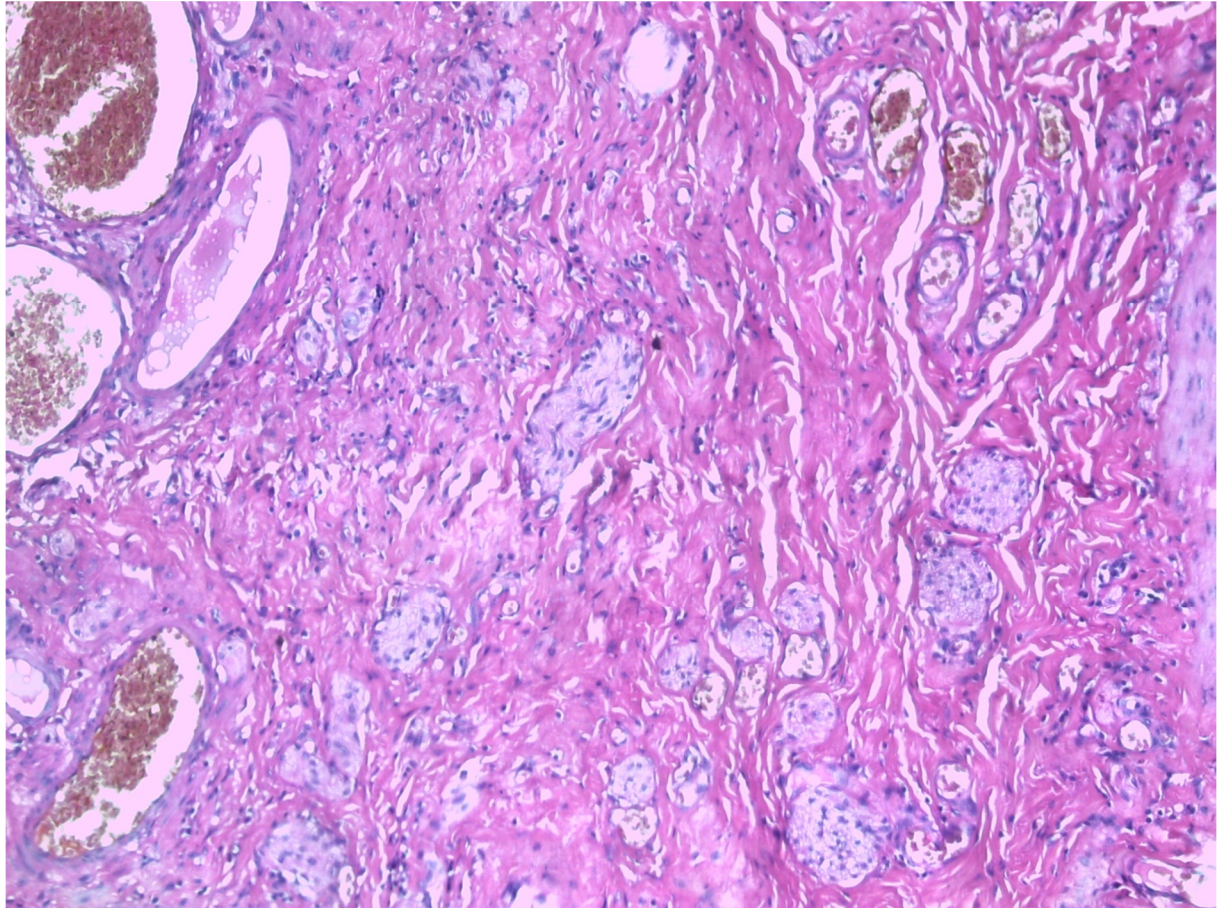


Figure 33 : image histologique en faveur du MCC : hyperplasie des filets nerveuses sans cellules ganglionnaires (photo prise du service d'anatomopathologie d'Hopital d'Enfants de Rabat)

C. Le diagnostic différentiel :

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

-Occlusions organiques : (64)

- Malformation anorectale.
- Atrésie et sténose colique.
- Duplication colique.

-Occlusions fonctionnelles : (65,66)

Témoigne de l'immaturité fonctionnelle du colon et se manifeste par :

1. Le syndrome du bouchon méconial (plug syndrome) :

C'est l'obstruction du rectum ou recto sigmoïde par un bouchon méconial gris, survient le plus souvent chez le prématuré de faible poids de naissance. 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 est l'amélioration clinique confirme le diagnostic, parfois des biopsies rectales sont nécessaires pour faire le diagnostic.

2. Le syndrome du petit colon gauche :

Survient souvent chez le nouveau né à terme d'une mère diabétique dans les trois premiers jours de vie suite à une immaturité fonctionnelle du côlon , les signes cliniques sont identiques à ceux de la maladie de Hirschsprung .

-L'aspect histologique immature des cellules ganglionnaires myentériques, en nombre normal

L'aspect du lavement est très évocateur, on assiste à une injection de tout le côlon avec un côlon gauche de petit calibre, de bords lisses et pourvu de contractions anarchiques analogues à celles décrites dans la maladie de Hirschsprung.

Il existe disparité de calibre typique et progressive au niveau de l'angle splénique avec un côlon d'amont distendu. L'évacuation du produit opaque se fait dans des délais variables (quelques heures) avec un méconium d'aspect variable, l'index recto-sigmoïdien est normal.

Le lavement en plus de son rôle diagnostique, a un rôle thérapeutique

3. Les pseudo-obstructions intestinales chroniques (POIC) : chez l'enfant plus grand (67) :

Ce sont des situations cliniques caractérisées par un syndrome occlusif sans la mise en évidence d'un obstacle, ils sont le plus souvent associés à des troubles neurologiques et urinaires (méga vessie). ils regroupent :

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

Le diagnostic repose sur l'étude anatomopathologique

4. Autres causes de constipation à la période néonatale : (68, 69)

4.1. Causes endocriniennes et métaboliques :

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

4.2. Causes pharmacologiques :

- Antiépileptique. - Neuroleptique. - Benzodiazépine.

4.3. autres :

- Mucoviscidose et l'infection materno-fœtale, tumeurs pelviennes.

D. Formes cliniques :

1. Formes selon l'âge :

1.1. Formes néonatales :

-Si l'on se rappelle que des manifestations cliniques mêmes discrètes existent chez le nouveau-né dans 85% des maladies de Hirschsprung, le diagnostic précoce doit être possible dans cette période. La sévérité du pronostic doit faire prêter une attention toute particulière à la réalisation technique et à l'analyse des résultats (70,71). Nous avons fait le diagnostic au cours de la période néonatale, chez 45 cas de nos patients (48%) de forme rectosigmoïdiennes , et 1 cas de forme ultracourte (6%) .

- Les clichés de l'abdomen : Les radiographies de face debout et en décubitus seront complétées par un cliché de profil centré sur le pelvis, tête en bas, ou, de réalisation plus facile, un cliché en procubitus, de profil, rayon

horizontal, après 5mn en position de Trendelenbourg (70). En cas d'occlusion, il faut rechercher une disparité de calibre des anses distendues: des anses dilatées voisinant avec des anses de plus petit calibre. Cette disparité de calibre est assez évocatrice de maladie de Hirschsprung. La visibilité d'un rectum de petit calibre est un bon signe à rechercher sur cette incidence, surtout si le lavement est contrindiqué par l'état de l'enfant. Les niveaux liquides sont inconstants ou peu abondants (72) . En l'absence d'occlusion, les signes sont discrets: présence de méconium ou de fécalomes.

-Le lavement opaque : Cet examen doit être parfait pour "démasquer" les signes radiologiques discrets à cet âge. L'opacification lente et les clichés précoces retardés prennent là, toute leur importance pour éviter d'être "noyé" dès le début de l'examen par le produit de contraste dans les anses d'amont. (72)

- La zone de transition, surtout dans la boucle sigmoïdienne est difficile à voir
- La dilatation est modérée

1.2. Chez le grand enfant :

- Elle est devenue rare. Elle a Concerné 22 % de nos patients de forme rectosigmodienne et 63 % de forme ultra courte,

-Sur l'ASP, s'associe une aérocolie diffuse et des fécalomes parfois calcifiés. Au lavement la zone de transition histologique et parfois le segment aganglionnaire peuvent être intéressés par la dilatation, le changement du calibre est brutal. La rétention est constante et se distingue de celle du constipé fonctionnel par l'aspect de brassage de la baryte et des matières (70,72)

1.3. Formes de l'adolescent et l'adulte :

Le diagnostic à cet âge est aussi exceptionnel. Le tableau typique est celui d'un constipé chronique, anorexique, hypotrophique, à gros ventre et à jambes maigres. Les fécalomes sont palpables, l'ampoule rectale reste vide contrairement à ce qui est observé chez les constipés sévères.

2. Formes compliquées :

2.1. Entérocolite :

Toute apparition de diarrhée, a fortiori hémorragique doit la faire redouter ; le cliché sans préparation ou l'échographie peuvent montrer une pneumatose de la paroi intestinale ou de la veine porte, un épaissement des parois d'anses digestives modérément dilatées, du liquide intrapéritonéal, les risques de perforation contraindiquent l'opacification colique.

Cette complication redoutable de la maladie qui est l'entérocolite aiguë et qui en fait toute la gravité et peut imposer une dérivation intestinale en urgence, est la complication la plus fréquente de la maladie d'Hirschsprung et elle en est très spécifique « Tout nourrisson ayant fait une entérocolite aiguë alors qu'il est né à terme doit avoir une biopsie rectale afin de vérifier s'il n'est pas atteint de maladie de Hirschsprung » . **(40)**

La pathogénie de l'entérocolite dans la maladie de Hirschsprung reste débattue :

- La première hypothèse décrite par Chapman était que la stase stercorale secondaire à l'obstruction mécanique entraînerait la prolifération bactérienne responsable de l'entérocolite. **(1,73)**

Cependant, la survenue d'entérocolite postopératoire, malgré la levée de l'obstruction, suggère l'implication d'autres facteurs.

- □ Des agents infectieux particuliers tels que le Clostridium ou le Rotavirus ont été incriminés. **(1, 74,75)**

- □ D'autres hypothèses impliquant l'altération de mucus intestinal **(78)**, un dysfonctionnement du système immunitaire avec un déficit en immunoglobuline (Ig) A sécrétoire **(76)** , la diminution des bactéries commensales **(77)** et donc l'atteinte de la barrière intestinale ce qui entraîne l'invasion bactérienne

Les facteurs de risque de développer une entérocolite sont :

- Un retard diagnostique de la maladie de Hirschsprung supérieur à 2 semaines de vie. **(79, 80,81)**

- L'association de la MH à une trisomie 21. Menezes et al.**(80)** ont rapporté une incidence d'entérocolite de 48% chez les T21 contre 28,5% chez les autres enfants, ce qui a été confirmé par d'autres études . **(79,81)**

Son association avec la MH a été reconnue initialement en 1956 par Swenson et Fisher, mais ce n'est qu'en 1962 qu'elle a été décrite pour la première fois en détails par Bill et Chapman. **(82)**

Caneiro et ses collaborateurs l'ont définie comme un syndrome clinique regroupant diarrhée, distension abdominale, fièvre, douleurs abdominales de type colique et la présence de selles sanglantes **(83)**. Malgré le progrès réalisés dans la prise en charge de la MH, l'entérocolite reste une complication habituelle avec une morbidité et une mortalité significative **(82)** . Tout de même, sa mortalité a considérablement diminué au cours des 10 à 15 dernières années. **(83)**

Dans notre série, l'entérocolite a été révélatrice de la maladie chez 2 patients ayant une forme rectosigmoïdienne, ces malades ont été pris en charge par hospitalisation en urgence avec lavements évacuateurs, tri antibiothérapie parentérale à base d'Amoxicilline-acide clavulanique, Aminoside et Métronidazole.

2.2. Les formes occlusives :

L'occlusion intestinale constitue l'évolution naturelle de la maladie de Hirschsprung en l'absence de diagnostic et prise en charge précoce .(84)

Deux étiologies principales de l'occlusion intestinale complète au décours de la maladie de Hirschsprung chez le grand enfant :

- Un volvulus colique favorisé par la dilatation diastatique en amont secondaire à la maladie.
- Sur Fécalome, la principale cause du tableau occlusif évoquée cliniquement au toucher rectal et radiologiquement sur une surcharge stercorale du cadre colique.

2.3. La perforation :

Il s'agit d'une perforation mécanique diastatique et non pas sur entérocolite, elle survient surtout en période néonatale, bien qu'elle est exceptionnelle, et touche dans la majorité des cas la région caecale. Le tableau clinique est celui d'une péritonite nécessitant une prise en charge médicochirurgicale en urgence.

Le taux de perforation retrouvé au cours de l'étude de Langer était de 4% (85) alors qu'il était dépassé de peu dans la série de Randall avec une incidence de 5%.

Au cours de notre étude, aucun cas de perforation n'a été enregistré pour la forme ultra courte, 4 % des cas pour la forme rectosigmoïdienne

2.4. Septicémie :

Secondaire à une entérocolite, une péritonite, un syndrome occlusif ou une autre anomalie associée

E. Pathologies associées :

La maladie de Hirschsprung de forme recto-sigmoïdienne ou ultracourte , est le plus fréquemment isolée, mais certaines anomalies peuvent s'y associer.(44,64)

1. La trisomie 21:

L'association est classique (5à 6 %des maladies de Hirschsprung). A noter que 13% des enfants atteints de la trisomie 21 sont aussi porteurs de MCC. L'âge parental est plus élevé qu'habituellement. La topographie de l'atteinte est sans particularité.

Le pronostic fonctionnel de l'affection après traitement chirurgical est assez mauvais : encoprésie, incontinence, serait plus fréquente. (44)

Quinn et al, (87) avait diagnostiqué 17 cas (13%) de trisomie 21 parmi les 135 patients présentant la MH entre 1975 et 1992.

Alors que, Leiri et al, (88) ont publié que l'incidence de cette association au japon était de 2,9% entre 1978 – 1982, 7,1% entre 1988-1992, et de 8,2% au cours de la période s'étendant entre 1998 et 2001.

Dans notre série, la trisomie 21 a été retrouvé chez 3 patients qui avaient la forme courte.

2. Anomalies urinaires:

- Elles sont plutôt la conséquence de la stase stercorale : compression vésicale, dilatation urétérale variable, apparaissent au cours de l'évolution et régressant le plus souvent après résection de la zone aganglionnaire. Exceptionnellement il existe une association avec une polykystose . **(44)**

-Pini Prato et al, **(89)** ont enregistré la présence de malformations urinaires chez 21 patients (25%) parmi 84 cas de maladie de Hirschsprung.

-Ce taux élevé d'association entre ces deux maladies est expliqué par la recherche systématique de malformations urinaires chez tous les malades atteints de maladie de Hirschsprung. Laissant supposer, une éventuelle association syndromique entre maladie de Hirschsprung et les malformations urinaires. Et ils ont ainsi, suggéré la réalisation systématique d'échographie rénale chez tous les malades atteints de maladie de Hirschsprung . **(89)**

-Sarioglu et al, **(90)** a noté la présence d'anomalies du système génito-urinaire dans 26,51% des cas, sur une grande série de 302 cas de maladies de Hirschsprung.

-Au cours de notre étude, 1 cas de forme rectosigmoïdienne avait comme anomalie urinaire associée : une hydronéphrose gauche , un 2eme cas avait une néphrocalcinose , et un seul cas de forme ultracourte a été suivi pour un reflux vésico-urétéral .

3. Anomalies digestives:

La malformation ano-rectale (MAR) est l'association la plus fréquente. La coexistence entre maladie de Hirschsprung et malformation anorectale doit

toujours être évoquée en cas de constipation chronique compliquant la chirurgie de ces dernières.

-L'association avec MAR se rencontre de 0,5 à 3,4% des cas. Le diagnostic de la maladie de Hirschsprung est exceptionnellement fait en même temps que celui de la MAR, car l'analyse histologique du segment colique abaissé n'est pas systématique. Les signes cliniques sont souvent mis sur le compte des séquelles de la MAR. Les signes radiologiques sont atypiques: la zone de transition est inconstante, en particulier dans les cas de segment ultra-court et d'aganglionose colique totale, la rétention barytée est plus fréquente.

-Certains patients présentant une aganglionose associée peuvent ne pas présenter une symptomatologie typique de la MH après le traitement chirurgical de l'MAR. L'incontinence est une plainte fréquente après le traitement du type MAR intermédiaire ou élevé.

Si la souillure ou l'incontinence est grave, le symptôme de la constipation peut ne pas être remarquable par les parents.

Afin de reconnaître plus précisément les patients atteints de MH associée, il convient d'accorder une attention particulière aux patients qui développent une constipation ou une impaction fécale après un traitement approprié de la MAR. Si la constipation persiste, une étude de lavement de baryum devrait être faite. Une biopsie rectale peut être nécessaire même si l'étude du lavement baryté ne montre pas une zone de transition typique, surtout si mauvaise évacuation du baryum après l'étude. **(165)**

D'autres anomalies digestives peuvent se voir : sténose ou atrésie intestinale, malrotation et duplication.

Sarioglu et al, (90) a retrouvé sur une série de 302 patients atteints de maladie de Hirschsprung, un taux de malformations gastrointestinales de 12,05%.

Dans notre série :

1 cas de forme rectosigmoïdienne avait un antécédent d'hospitalisation pour une invagination intestinale aiguë,

La MAR était présente chez 1 patient de forme rectosigmoïdienne et 2 patients de forme ultra courte.

4. Autres associations:

-Les cardiopathies congénitales ont été également décrites, avec une incidence qui varie entre 2,3 et 4,8 %, il peut s'agir soit d'une communication inter-auriculaire, d'une communication inter-ventriculaire, d'une persistance du canal artériel ou d'une tétralogie de Falop .(91)

- Sarioglu et al, (90) a enregistré un taux de 8,43%.

- La myéloméningocèle, syndrome d'ondine, neuroblastome. Ces anomalies, associées à une maladie de Hirschsprung posent le problème non résolu de neurocristopathies . (86)

-Au cours de notre étude, nous n'avons enregistré aucun cas de syndrome poly malformatif.

IX. Traitement :

A. Buts et principes :

- Le principe du traitement est la conséquence logique de la connaissance de la pathogénie : ce sont la résection du segment pathologique aganglionnaire et le rétablissement de la continuité digestive en respectant l'appareil sphinctérien.

-Les techniques chirurgicales pédiatriques ont considérablement évolué ces dix dernières années, notamment avec la laparoscopie mais surtout la colectomie par voie transanale, avec souvent une chirurgie définitive très tôt en période néonatale. (40)

B. Moyens :

1. Traitement d'attente :

Dans les formes habituelles où la maladie est révélée par un syndrome occlusif, la première mesure thérapeutique urgente est de lever l'occlusion afin d'éviter la stase intestinale, source éventuelle d'entéocolite grave.

Deux attitudes sont possibles pour obtenir cette levée d'obstacle mais ce n'est qu'après que le malade soit stabilisé :

La réanimation :

Consiste à réchauffer le malade, le réhydrater et à corriger les troubles hydro-électrolytiques. Parfois cette réanimation est obligatoirement réalisée en milieu spécialisé, en cas d'entéocolite, de perforation et de déshydratation sévère. (40)

1.1. Prise en charge par nursing : (92 ,93,94,95)

Une fois le diagnostic est posé, des petits lavements au sérum physiologique, des massages abdominaux vont permettre de déballonner l'enfant en favorisant l'évacuation des selles. C'est ce que l'on appelle le nursing ; 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 ; ces montées de sonde doivent donc être confiées à des chirurgiens expérimentés et ne doivent pas être trop souvent réalisées .(40)

- Technique :

-Il consiste à obtenir régulièrement l'évacuation du contenu colique par le passage régulier de sondes et l'administration de lavements évacuateurs.

-Il s'agit d'un traitement qui doit être effectué rigoureusement. Les sondes utilisées doivent être de calibre suffisant (16 ou 18) et l'introduction doit permettre l'évacuation correcte du contenu intestinal : la longueur du segment aganglionnaire doit au préalable être évaluée de façon correcte : un repère sur la sonde évite une introduction insuffisante qui serait inefficace et également une pénétration excessive qui serait dangereuse.

- La manœuvre est répétée deux fois par jour. Les lavements évacuateurs pratiqués avec des solutés isotoniques mêlés à de l'huile de paraffine en petite quantité facilitent l'élimination du contenu intestinale lors des sondages .(96)

- Cette méthode, même bien conduite, n'est pas dénuée de complication (97). Il faut que le nourrisson réponde rapidement au nursing, c'est-à-dire s'améliore à la fois cliniquement et radiologiquement, ce qui permet de le

réalimenter rapidement. Si l'amélioration n'est pas notable dans les 48 heures et que l'enfant reste douloureux, voire qu'une fièvre apparaît ou que son bilan montre un syndrome inflammatoire, il faut savoir rapidement le dériver en zone saine afin de ne pas s'exposer à un risque d'entérocolite aiguë, exposant à une mortalité en période néonatale. **(48)**

- Certaines équipes proposent, une fois que le nouveau-né est réalimenté de façon correcte avec du lait de mère ou des laits hypoallergéniques et commence à avoir une prise correcte de poids, une sortie à la maison avec un nursing effectué par les parents, en sachant que ceux-ci doivent revenir en cas de vomissements, de fièvre ou de selles liquides.

-Ce nursing est d'abord pratiqué en milieu hospitalier puis expliqué aux parents qui assurent ensuite l'évacuation digestive. De plus en plus, nous recommandons une prise en charge chirurgicale rapide de la maladie en période néonatale, afin de mettre à l'abri l'enfant de la complication la plus redoutable qu'est l'entérocolite aiguë. **(98)**

-Plus récemment, R. Hirose et al. ont décrit une nouvelle méthode en proposant de mettre en place un cathéter rectal fixé à l'anus par des tubes entrecroisés et dont les extrémités distales sont fixées par des bandes au niveau de la partie abdominale supérieure et de thorax en dehors des couches évitant ainsi l'irritation de la région fessière qui fait souffrir les nourrissons et leurs parents. Les nourrissons changent de couche de manière habituelle et le cathéter est rincé avec 20 ml de sérum salé chaud toutes les 2-6 heures pour éviter qu'il soit bouché. Les tubes sont remplacés après environ chaque 10 jours. **(1,99)** (Figure 34)



Figure 34 : Le cathéter inséré est fixé par des tubes croisés liés juste à l'extérieur de l'anus.

Les extrémités distales des tubes sont fixées par des bandages sur la poitrine et la paroi abdominale supérieure en dehors de la couche. Le cathéter a été connecté à une bouteille d'aspiration pour un drainage continu.(1)

-Le nursing reste donc un moyen de traitement palliatif de réalisation très difficile dans notre contexte, et surtout très difficile à mener jusqu'à la cure radicale, d'où l'intérêt de la tendance actuelle à traiter en période néonatale.

-Toutes les séries relatent la survenue d'entérocolite qui peut être gravissime, si cette évacuation n'est pas satisfaisante, il est raisonnable de ne pas faire courir de risque de stases et de recourir à la colostomie.

1.2. Prise en charge chirurgicale de décompression:

a. Buts et principes :

La colostomie à plusieurs objectifs, édictés par Jaubert de Beaujeu : **(100)**

- Lever l'obstruction et rétablir le transit afin d'éviter les complications locales ou générales.

- Permettre à l'enfant d'atteindre l'âge et le poids du traitement définitif.

- Préparer l'intestin pour la sécurité de l'intervention et des anastomoses.

- La colostomie est une opération complète permettant de faire le bilan des lésions et des prélèvements pour l'histologie et qui doit répondre aux règles fixées par Swenson : **(59)**

1 -Placée dans la zone d'innervation normale, et confirmée si possible par une biopsie extemporanée, pour être certain de ne pas être en zone intermédiaire, ce qui n'est pas toujours possible, l'essentiel étant d'avoir envoyé un fragment de la colostomie en anatomopathologie pour que l'innervation myentérique soit vérifiée ; dans le même temps est aussi envoyée une biopsie rectale si cela n'a pas déjà été fait.

2 -Munie d'un éperon suffisant pour réaliser une exclusion parfaite.

3- Réalisée sur un intestin décomprimé en amont pour éviter le risque d'éviscération péri colique et de prolapsus.

b. Techniques opératoires : (101)

Après avoir repéré la région de la colostomie, on aborde par une incision type Mac Burney à gauche en réséquant une collerette cutanée, et une collerette d'aponévrose du grand oblique, ce dernier est repéré par des fils. Les fibres du petit oblique sont dissociées, on résèque une collerette de transverse et de péritoine, ces derniers sont également repérés par des fils. On extérise le segment colique à colostomiser, après décollement, un lacs est passé sur le bord méso colique, on adosse par une série de points les deux séreuses coliques des deux pieds de l'anse sur quelques centimètres (RICKHAM) puis une série de fils fixe le plan péritoine et transverse, puis le plan de l'aponévrose du grand oblique, au pourtour de l'anse colique. Ces deux plans doivent être étanches pour éviter les éviscérations et doivent être séparés pour éviter les prolapsus. L'anse est alors partiellement intégrée, son sommet est ouvert d'emblée et fixé à la peau par une couronne de points. Le colon d'aval est évacué dans les jours et les semaines qui suivent la dérivation par des lavements.

c. Indications :

La colostomie peut être indiquée de nécessité lors :

- Des complications locales de MH : perforation, entérocolite aiguë.
- Des complications générales de MH : déshydratation aiguë, trouble métabolique...
- Les échecs de nursing, ses difficultés ou ses insuffisances.

Parfois, une iléostomie peut être une meilleure alternative en cas de perforation caecale, ou chez le grand enfant avec un segment sain très dilaté avec risque majeur de prolapsus. **(102)**

Chez le grand enfant atteint de maladie de Hirschprung , Plusieurs auteurs recommandent une colostomie préopératoire pour décompression colique avant le traitement définitif pour plusieurs raisons : **(103,104,105)**

- La dilatation colique importante du segment colique sain,
- Une forte incidence des sténoses et abcès anaux et des fuites anastomotiques en postopératoires,
- Le traumatisme psychologique des lavements évacuateurs chez le grand enfant,
- Prévenir l'effet négatif sur la santé mentale de l'enfant d'une incontinence temporaire ou de souillures fréquentes en postopératoire.

d. Siège de la colostomie : (106)

Le siège et même le type de la colostomie sont discutés, ils dépendent non seulement de l'étendue de l'aganglionie et du type d'intervention définitive, mais également des habitudes du chirurgien, elle doit être impérativement faite en zone saine généralement sur le segment colique sus jacent à la zone intermédiaire. Dans les formes habituelles recto-sigmoïdiennes et ultra courte , la colostomie peut être réalisée sur la partie droite du colon transverse (de principe pour certains auteurs), elle est alors conservée lors du traitement définitif .

En urgence elle est placée généralement au-dessus de la zone dilatée pour être sûr de colostomiser en zone fonctionnelle.

e. Complications : (107)

Bien que la colostomie améliore le pronostic immédiat et diminue la morbidité de l'intervention radicale, elle reste grevée d'une certaine morbidité et mortalité non négligeables liées à côtés de l'état du malade et de la gravité de l'indication qui l'a imposée, à des complications locales lors de confection ou de sa fermeture:

- L'inefficacité : manifestée par la distension abdominale et le retard d'évacuation.

- L'insuffisance : par sténose de l'abouchement.

- L'irritation des téguments : liée à la rapidité du transit, et à la composition du suc intestinal riche en pepsine et en sels biliaires.

- La rétraction de la colostomie : à éviter par la mise en place de baguette de verre à travers le mésocolon, ou de lambeau cutané préalablement clivé.

Les complications proprement dites :

1- le prolapsus muqueux: est le plus fréquent et il est du à:

- * la rapidité du transit.
- *écart important entre les pieds de l'anse colique.
- *éversion muqueuse excessive.
- *hyperpression abdominale.

2- syndrome de fuite liquidienne avec déshydratation aigue.

3- les éviscérations post opératoires : surtout le fait des colostomies en urgence.

4- La fermeture de colostomie est équivalente à une suture digestive avec risque de lâchage, de sténose, de péritonite, et d'occlusions post opératoires, et à long terme risque d'occlusions sur brides et cicatrices bourgeonnantes.

-Le but doit rester toujours de réduire la dilatation colique avant la chirurgie définitive.

-Les différentes alternatives : traitement laxatif prolongé, lavements évacuateurs, iléostomie, devraient être discutées individuellement, et l'enfant ainsi que ses parents devraient être impliqués dans la décision préopératoire **(108)**

-Une fois la colostomie est réalisée, l'enfant peut être réalimenté progressivement et on s'assure, en cas de dérivation haute, que les selles ne sont pas trop liquides et les pertes trop importantes avant de faire sortir l'enfant.

f. Préparation préopératoire : (44,109)

- Elle doit être minutieuse pour que le colon soit aussi propre que possible imposant une hospitalisation quelques jours avant l'intervention.

-La durée optimale de la préparation préopératoire est jusqu' à présent imprécise; toutefois, une longue durée de préparation permet une réduction marquée du diamètre du colon sigmoïde et par conséquent de la fréquence des complications postopératoires **(84)**.

- L'alimentation sans résidus débute 48h heures avant l'acte opératoire et la diète liquidienne 24 heures avant, chez les patients colostomisés il est impératif de procéder pendant trois jours à des irrigations qui sont faites par les orifices proximal et distal de la colostomie ainsi que par l'anus. Pour l'enfant non dérivé

il est souvent nécessaire de procéder à une évacuation des fécalomes par des lavements huilés.

-La préparation colique par des antibiotiques n'est pas obligatoire, en revanche une antibiothérapie systémique prophylactique est utile en préopératoire. (Peni A : 70 à 100 mg /kg ; Métronidazole : 15 à 20 mg /kg ; et Aminositides – Genta : 2 à 3mg/kg).

- Dans les 12 heures, aucun lavement n'est plus administré de façon que le contenu intestinal soit aussi sec que possible.

2.Le traitement radical :

Le traitement définitif de la maladie de Hirschsprung est un traitement chirurgical. **(110)**

Les objectifs du traitement chirurgical de la maladie de Hirschsprung sont :

- Résection de la totalité du segment colique aganglionnaire.
- Abaissement du segment colique sain normalement vascularisé, innervé et sans tension.
- Respect de l'appareil sphinctérien et de l'innervation génito-urinaire.

-Initialement, cette chirurgie était envisagée après une colostomie ; elle est depuis quelques années pratiquée avant trois mois de vie ; ce sont SO et al **(111)** qui, les premiers, ont proposés un traitement radical en un temps ; rapidement, d'autres équipes ont suivi. **(102,103)**

-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, en sachant que ce nursing n'est pas sans risque.

-De plus en plus, cette chirurgie est réalisée dans les premières semaines de vie afin de ne pas opérer ces enfants alors que l'intestin s'est déjà trop dilaté pour éviter des dysfonctionnements lors de l'abaissement définitif. **(40)**

-Chez le grand enfant, le diagnostic retardé de la maladie et la nécessité d'une préparation préopératoire massive exposent à un retard du traitement chirurgical définitif. **(84)**

2.1. Délai entre Le diagnostic et le traitement radical :

-Actuellement on vise à être curatif en un seul temps et surtout le plus possible en partant du principe « Plus la maladie est traitée tôt et complètement, meilleur sera le résultat fonctionnel » et donc on abandonne de plus en plus l'acte chirurgical en deux temps et on a plus à attendre l'âge d'un an ou le poids de 10 kg pour traiter nos malades.

-De nombreuses publications à ce sujet montrent que le patient ne court aucun risque lors du traitement en un seul temps. **(115,116)**

- Dans notre série, 88% de nos patients ayant une forme courte et 85% de forme ultra courte étaient opérés au cours de la période néonatale sans déplorer aucune complication chez ces nouveau-nés.

-Plusieurs techniques chirurgicales ont été décrites ; toutes visent à enlever la partie aganglionnaire du tube digestif et à abaisser la zone saine normalement innervée au canal anal. **(117)**

-En résumé, différentes techniques sont proposées suivant l'expérience de l'équipe : intervention de Swenson qui consiste à faire une anastomose colo-anale directe **(118)**, intervention de Duhamel qui garde le rectum malade avec

un côlon sain abaissé dans la concavité sacrée en postérieur(119) . Et enfin l'intervention de Soave (120,121), qui a précédé la voie transanale .(85,122)

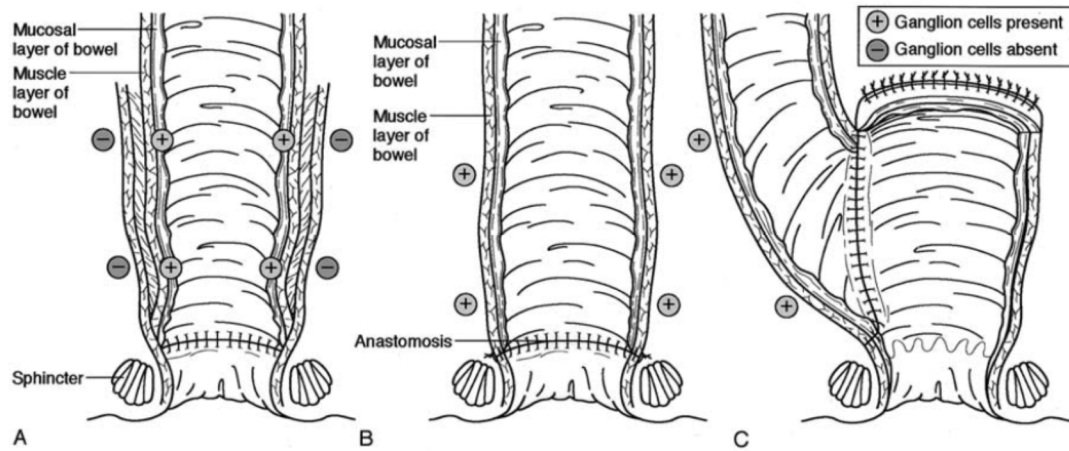


Figure 35 : Les principales techniques opératoires de la MH (1)

A : technique de Soave ; B : technique de Swenson ; C : technique de Duhamel

Bien qu'il y a eu de nombreuses séries publiées comparant ces techniques, aucune n'a été contrôlée ou prospective, donc il est difficile de déterminer s'il ya des avantages significatifs d'une technique par rapport à l'autre.

2.2. Les techniques chirurgicales :

2.2.1. Technique de Swenson : (53,118)

a. La technique :

-Elle garde la faveur de nombreuses équipes, elle réalise l'ablation de tout le segment achalasique et d'une partie du sphincter interne avec rétablissement immédiat de la continuité par anastomose colo-anale par voie basse après abaissement transanal du colon sain.

-Le malade est placé en décubitus dorsal, les membres inférieurs en légère flexion et abduction, le siège légèrement surélevé par un billot, une dilatation anale préopératoire est indispensable.

-L'abdomen est ouvert par une médiane sous ombilicale ou une paramédiane gauche qu'on peut élargir vers le haut ou par une oblique pararectale gauche depuis le pubis. Les deux anses de la colostomie sont fermées temporairement pour éviter la contamination.

-Sur le rectum, l'hémostase est faite sur la musculature rectale, le cheminement de la libération se fait de haut en bas et circulairement strictement au contact de la paroi rectale, évitant ainsi toutes les structures nerveuses pelviennes (les filets nerveux sacro-recto-génito pubiens également).

-En arrière la dissection doit aller très bas et dépasser le repère coccygien, en avant il ne faut pas descendre jusqu'au périnée, latéralement : il faut atteindre les releveurs.

-Il faut alors libérer le segment sain et son arcade nourricière, une longueur intestinale suffisante est obtenue en général après ligature de l'artère hémorroïdale supérieure et des artères sigmoïdiennes.

-La zone de transition est repérée par l'aspect macroscopique ou par biopsie extemporanée (Swenson).

-L'intervention se poursuit par l'évagination du rectum par une pince intranale, puis résection rectale par une incision de la face antérieure, à 2 cm de la ligne cutanéomuqueuse, qui se prolonge de façon oblique, car en arrière il ne doit subsister qu'un centimètre (ce qui permet une sphinctérotomie interne partielle).

-Après lavage abondant de pelvis, le colon sain est descendu à travers la section rectale sans torsion ni traction.

-L'anastomose est conduite classiquement en deux plans, à la soie 4/0, séro-musculaire, puis muco-muqueux, puis elle est réintégrée dans le pelvis à travers l'anus. Enfin on procède à une péritonisation et fermeture plan par plan de la paroi abdominale, avec mise en place d'une sonde trans-anastomosique pendant huit jour et d'une sonde gastrique jusqu'à reprise du transit.

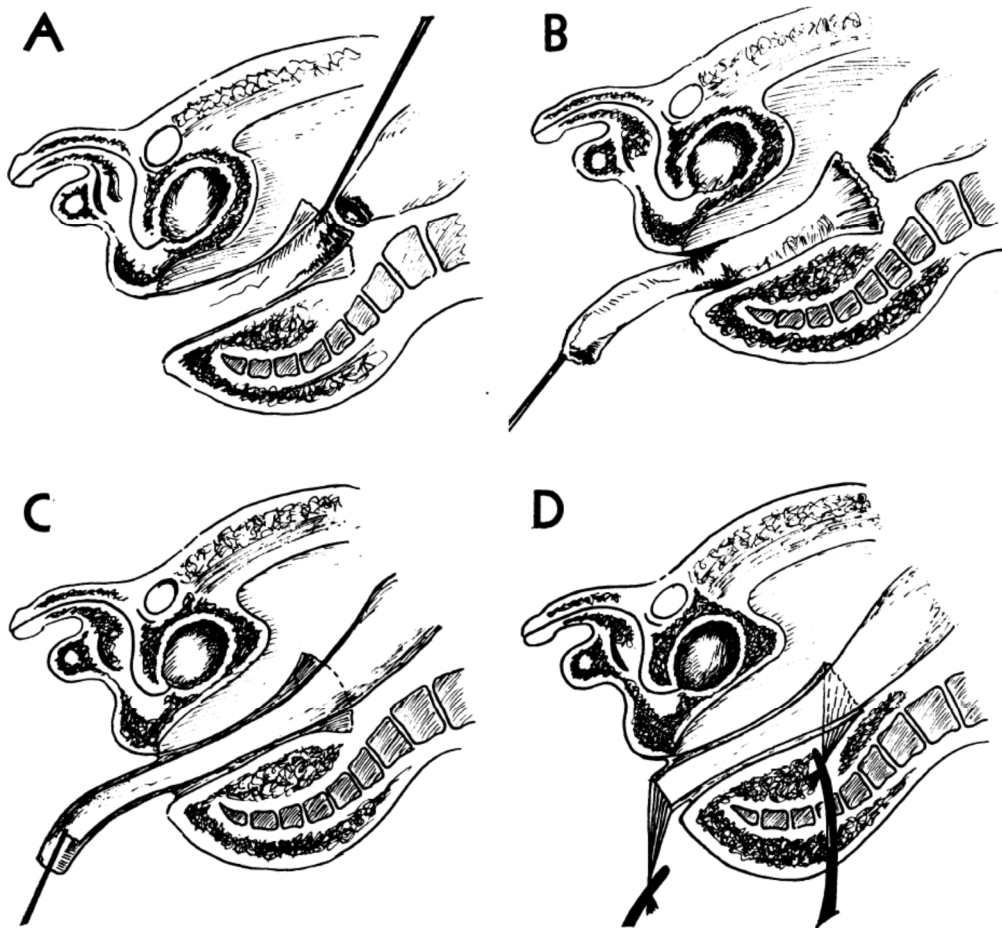


Figure 36 : Technique de Swenson (158)

b. Modifications:

Sont nombreuses et portent sur les différents temps de l'intervention. La principale modification de cette technique a été apportée par PELLERIN (1954) (123) afin d'éviter les risques d'une suture colo-anale immédiatement abandonnée dans le fond du pelvis, la descente de l'intestin sain se fait en même temps que celle du rectum, la section est faite au périnée, les manchons anal et colique extériorisés sont fixés entre eux par les fils non résorbables et amarrés à un gros drain assurant en même l'hémostase et l'évacuation des matières et des gaz loin de l'anastomose, dix jours plus tard, les deux cylindres sont spontanément accolés, on coupe le colon excédentaire, on met quelques points muco-muqueux et on réintègre le prolapsus.

-Récemment, de nombreux auteurs ont expérimenté la technique de Swenson par cœlioscopie. (124,125)

c. Limites de la technique :

-Cette technique est donc une intervention complète et logique qui traite à fond la maladie de Hirschsprung, et qui convient aussi bien aux formes rectosigmoïdiennes qu'aux formes ultracourtes.

-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.

2.2.2. Technique de DUHAMEL :

- Duhamel en 1956, décrit une technique dans laquelle le rectum natif est laissé en place, et le côlon normalement innervé est porté derrière le rectum dans l'espace pré sacré.

-C'est une intervention abdomino-transanale ne nécessitant qu'une seule équipe chirurgicale et permet de réaliser sans danger et sans colostomie préalable l'opération chez le nouveau-né et le tout petit nourrisson ainsi que chez l'enfant en mauvais état général.

a. La technique (Figure 37) : (119)

- C'est l'exclusion du rectum avec abaissement recto-rectal et transanal du colon ce qui évite les dangers de la dissection du rectum.

- On réalise une laparotomie médiane du pubis à l'ombilic qui est débordé vers la gauche, l'anse mégacolique est extériorisée avec douceur.

- Après repérage des deux uretères, on incise le méso-sigmoïde sur les deux faces et on ligature les vaisseaux sigmoïdiens. Le rectum est sectionné au fond du Douglas et fermé par un surjet séro-musculaire.

-La résection de la portion aganglionnaire est faite dix centimètres au-dessus de la zone de changement du calibre en préservant la vascularisation du bout proximal lors de la ligature du méso, celui-ci est fermé par une bourse.

-Le clivage recto-rectal : l'ouverture du mésorectum au cours de la dissection du sigmoïde a ouvert en haut l'espace clivable recto-rectal. Un tampon monté introduit dans ce plan est conduit facilement en suivant la

concavité sacrée jusqu'au plancher pelvien et au bord post de l'anus qu'il soulève en «déroulant» le sphincter interne : c'est le seul temps intra-pelvien de l'opération. La paroi postérieure du canal anal, poussée par le tampon monté, est incisée transversalement (par voie périnéale sur sa moitié de circonférence postérieur : au-dessus de la marge ano-cutanée, cette incision passe en plein sphincter interne. Ensuite on procède à l'abaissement recto-rectal de l'intestin laissé en attente, suivant le chemin du tampon sans traction ni torsion puis suture de la demi circonférence postérieure de la tranche de section du colon sain, à la lèvre postérieure et inférieure de l'incision recto-anale .

-Deux longues pinces d'entérostomie (KOCHER) sont alors placées : une branche dans le rectum et une dans l'intestin abaissé. On serre les deux pinces en ayant soin de rapprocher leurs extrémités (de façon à former un V inversé).

-Les pinces doivent aller jusqu'au dôme rectal suturé pour éviter un cul de sac, ces pinces assurent l'hémostase et assurent en quatre à huit jours une entérostomie en tombant spontanément anastomosant ainsi l'intestin abaissé et le rectum exclu.

- On peut réséquer aux ciseaux le triangle d'adossement délimité par les deux pinces pour faciliter l'émission de gaz et de matières, le laboratoire confirmera au niveau de ce triangle : une paroi rectale aganglionnaire et une paroi colique normalement innervé.

-On termine l'intervention par fixation du dôme rectal à la face antérieure du colon abaissé, péritonisation du moignon rectal et fermeture de l'abdomen sans drainage.

b. Modifications (Figure 37) : (126)

-L'excision complète du mur d'adossement réalisant une entérotomie large et ceci pour éviter la formation d'une poche rectale antérieure et supérieure qui retient les fécalomes et pour éviter aussi une entérotomie insuffisante.

-L'utilisation actuelle de la pince GIA permet avantageusement de remplacer les champs d'adossement et libérer le nourrisson de cette entrave.

c. Les complications : (126)

-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.

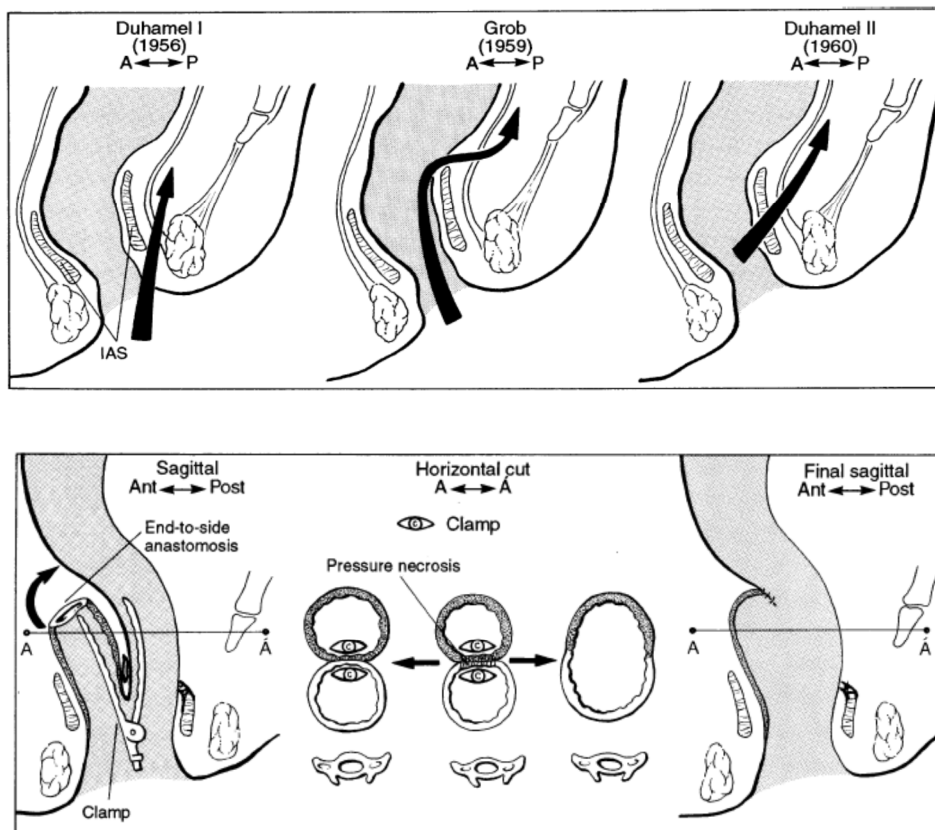


Figure 37 : Technique de Duhamel et ses modifications (126)

2.2.3. Technique de Soave : (120,121)

C'est en 1963 que Professeur Soave a décrit pour la première fois sa technique tout en s'inspirant des travaux de RONALDI et de REHBEN dans le traitement des cas difficile d'imperforation anale. Selon SOAVE : « cette technique permet d'abaisser le colon jusqu'au point désiré, en le faisant passer à travers le canal rectal conservé intact dans sa structure parce que la mobilisation du recto-sigmoïde est effectuée complètement par voie extra muqueuse, le colon abaissé du côté périnéal ».

a. La technique :

***La position du malade :**

En décubitus dorsal, le bassin du malade au bord de la table d'opération pour permettre au membre inférieurs de pendre et ainsi exposer le plancher pelvien et permettre une meilleure vision sur le cylindre musculaire. Il est nécessaire de soutenir les membres inférieurs car il y'a risque de mobilisation de ces derniers pour passer du temps abdominal au temps périnéal.

***Le temps abdominal :**

-On commence, après avoir fait une dilatation anale, par une laparotomie médiane ou oblique gauche. Ligature et section des vaisseaux des segments sigmoïdiens et colique de façon à libérer le colon sur toute l'étendue qui doit être réséqué.

-On infiltre avec une solution de novocaïne à 0,5p 100 la tunique séro-musculaire du recto-sigmoïde au-dessus du plancher pelvien, sans intéresser la tunique muqueuse.

- Sur cette zone infiltrée on fait une incision longitudinale au bistouri, l'incision n'intéresse que la séro-musculaire et on commence à décoller le cylindre séro-musculaire du cylindre muqueux.

* Le décollement :

- Le décollement est complété par les ciseaux à dissection tout le long de la circonférence de l'intestin jusqu'à ce qu'on obtienne une séparation nette entre les cylindres séro-musculaire proximal et distal et qu'apparaisse complètement libéré le cylindre muqueux sous-jacent.

- On procède à l'aide d'un tampon imbibé d'adrénaline, et de l'index au décollement de la tunique séro-musculaire de la muqueuse sous-jacente, en allant le plus loin possible vers l'anus, l'adrénaline rend cette dissection peu hémorragique, certains vaisseaux sont coagulés sous le contrôle de la vue. A la limite entre le rectum et l'anus au niveau des releveurs moyens et des sphincters, on trouve des adhérences qu'on sectionne au ciseau tout le long de la circonférence.

*Remarque :

- Le respect de l'artère hémorroïdale est souhaitable pour conserver la vascularisation correcte du cylindre musculaire.

- Plus l'enfant est jeune, plus la dissection est facile.

Après avoir terminé le décollement du cylindre muqueux, on introduit pour l'hémostase des languettes de gaz tout le temps nécessaire à la préparation du colon.

Après avoir mis un point de soie sur le colon comme repère là où il devra être réséqué on passe au temps périnéal.

* Temps périnéal :

- Après une bonne dilatation on étire la ligne de jonction cutanéomuqueuse anale pour exposer le plus possible la muqueuse endo-anale et sur cette dernière on fait une incision circonférentielle à un centimètre au-dessus de la jonction, puis le cylindre muqueux est disséqué vers le haut jusqu'au décollement abdominal précédant ainsi toute la muqueuse du rectum est séparée de la musculature, ce qui respecte l'intégralité de l'innervation pelvienne.

-Le manchon muqueux ano-rectal est alors abaissé à travers le canal musculaire rectoanal intact, ainsi que le colon sus-jacent de telle sorte que l'on ait au niveau du rectum deux manchons musculaires concentriques.

- Après avoir complété l'abaissement, on fixe le bord circulaire supérieur du manchon séro musculaire avec huit à dix points, au pourtour du colon, fermant ainsi le plancher pelvien. Une sonde rectale est montée à l'intérieure du colon.

-Quand l'abdomen est fermé, on résèque du côté périnéal, au point prévu, le colon abaissé, on laissant déborder de l'anus un segment de quatre à cinq centimètres, que l'on fixe avec cinq à six points en soie à la peau du périnée.

* La résection du moignon :

- Après quinze jours, il se forme spontanément une adhérence cylindrique entre la séreuse colique et toute la musculature du canal rectal. Naturellement il ne se forme aucune adhérence entre la séreuse colique et la musculature anale restée intacte, de ce fait Mr SOAVE attendait 10 à 12 jours pour sectionner le moignon colique, son extrémité se rétracte dans le canal anal sur un centimètre ou ne s'est formée intacte.

b. Les modifications :

La première consiste à exécuter tout le décollement de la muqueuse jusqu'à un centimètre de la jonction cutanéomuqueuse, par voie abdominale et à couper le cylindre muqueux par voie abdominale après que le colon ait été préparé : l'abaissement est réalisé en trans et endorectal grâce à une sonde de PEZZER métallique introduite par l'orifice anal.

* Les modifications de BOLLEY (127): Tous les temps opératoires sont identiques, la modification consiste en une anastomose colo-anale primaire, c'est-à-dire qui est réalisée d'emblée, le cylindre et alors immédiatement réintégré dans l'abdomen.

*Les modifications de Marks (128) : Qui fond en arrière le canal musculaire pour éviter l'étranglement du colon par le cylindre musculaire et la nécessité de faire des dilatations.

*Possibilité de réaliser les différents temps par voie transanale pure : « Soave transanale » qui a l'avantage de :

- Réduire le temps opératoire
- Reprise alimentation rapide au réveil
- Pas d'arrêt du transit
- Réduire la durée d'hospitalisation : sortie possible dès J1 ou J2
- Préjudice esthétique majeur : pas de cicatrice -
- Peu de douleurs postopératoires

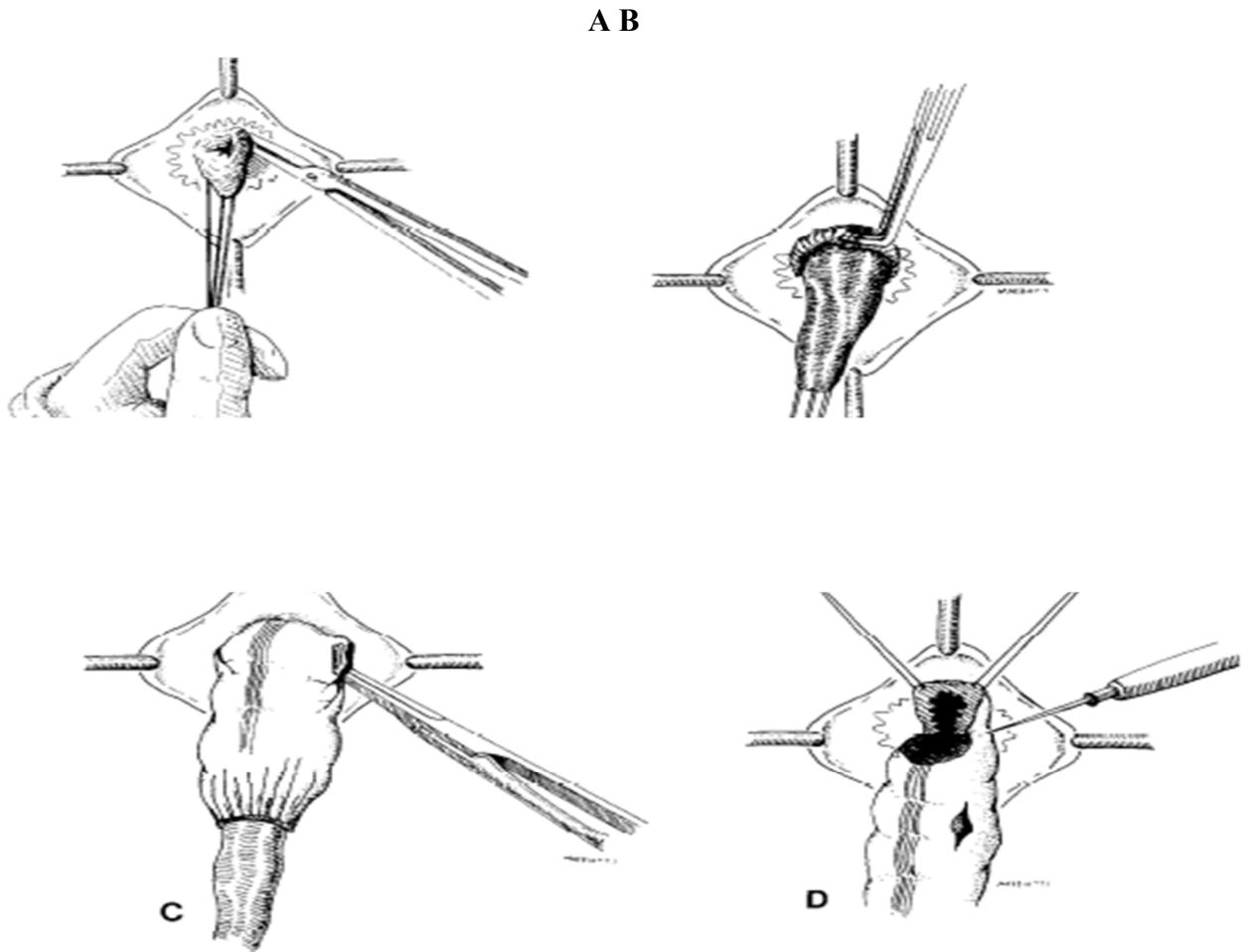


Figure 38 : Technique de Soave par voie trans-anale exclusive. (1)(159)

(A) La muqueuse rectale est incisée de façon circonférentielle, à environ 5 mm de la ligne pectinée, et le plan sous-muqueux est mis à nu.

(B) La dissection sous-muqueuse endo-rectale est réalisée proximale- ment jusqu' un point situé au-dessus de la réflexion péritonéale, où le muscle rectal est divisé circonférentielle- ment.

C) Le rectum et le sigmoïde sont mobilisés par l'anus. Les vaisseaux rectaux et sigmoïdiens sont divisés sous contrôle de la vision directe en utilisant la cautérisation ou par ligatures.

(D) Après la confirmation histologique de la zone normale, le côlon est reséqué à plusieurs centimètres au-dessus du site de la biopsie. Une anastomose Soave-Boley standard est ensuite réalisée.

c. Complications et avantages : (129)

Certaines complications peuvent survenir :

1 L'abcès collectés des deux cylindres et qui résulte :

- Soit d'une souillure opératoire ;

- Soit d'une insuffisance de résection muqueuse qui empêche l'accolement.

2 - Le prolapsus muqueux ;

3 -La nécrose du colon extériorisé ;

4 -Le rétrécissement cicatriciel ;

5 -La rétraction du colon abaissé

6 - Lors de la recoupe, l'œdème qui se développe au niveau du moignon peut donner l'impression de rétrécissement circulaire, l'auteur préconise alors des dilatations aux bougies de Heggar.

Malgré ces complications la technique de Soave reste une intervention relativement simple correcte et peu hémorragique. Elle traite à fond la maladie de 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 adventicielle rectale qui joue un rôle important dans la défécation.

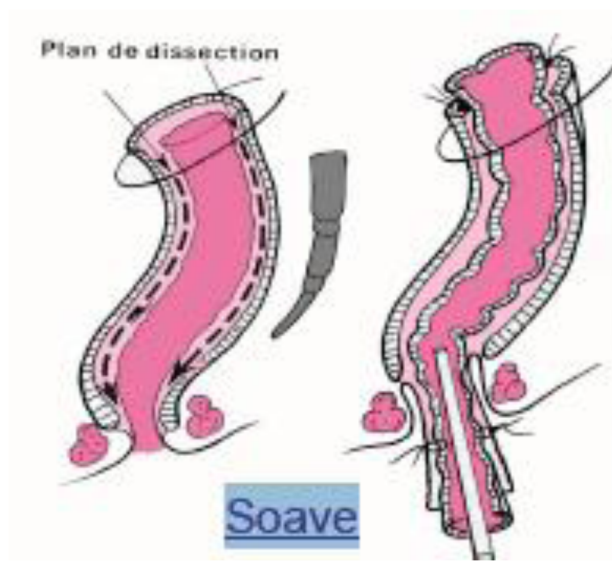


Figure 39 : Technique de Soave transanale (160)



Figure 40 : Pièce opératoire d'un segment ano-rectal d'un patient opéré par la technique de soave transanale (Forme ultracourte) (La flèche correspond au bout distal)

2.2.4. Technique de Rehbein (Deep Anterior Resection) : (1, 130 ,131)

♦ Le principe :

-La technique de Rehbein a été développée en 1953 par l'allemand Fritz Rehbein.

-Le principe de cette technique est de réséquer le segment aganglionnaire avec le colon sigmoïde dilaté et de réaliser ensuite une anastomose de l'intestin normal avec un moignon rectal.

-Dans la série du M. Zganjer et al, comprenant uniquement 124 cas de formes classiques, de bons et excellents résultats ont été observés chez 91,1% des cas. **(130)**

♦ Les avantages:

1. Pas de risque de lésion des structures nerveuses du petit bassin .
2. Pas de risque d'incontinence.
3. Technique opératoire facile : pas de nécessité de repositionner le patient, aucune position ne change pour le chirurgien et les assistants, la procédure peut être utilisée pour toutes formes de mégacôlon.
4. l'emplacement de l'anastomose en extra péritonéale.

♦ Inconvénients :

Le principal problème dans la procédure de Rehbein est le moignon rectal laissé in situ, qui peut être obstructif. Cette obstruction pourrait être encore plus grave si une hypoganglionnose est toujours en place. Par conséquent, il est difficile de décider à quelle hauteur l'anastomose doit être placée. Et donc, il est

important d'établir l'anastomose 4 à 5 cm au-dessus la ligne anopéctinée pour diminuer le tonus du sphincter interne.

2.2.5. Les méthodes laparoscopiques :

L'utilisation de la coelioscopie a débuté en 1993. Celle-ci permettait la dissection du côlon aganglionnaire avec trois trocars.

Georgeson et al **(132)** ont montré la faisabilité de l'abaissement par coelioscopie même en période néonatale, avec ou sans colostomie initiale, l'anastomose colorectale pouvant se faire selon les différentes techniques habituellement utilisées, à savoir celles de Swenson, de Duhamel ou de Soave.

Les premières séries comparant la coelioscopie et la laparotomie ont été rapportées en 1995 et démontraient les avantages de la coelioscopie en matière de douleur postopératoire , de reprise du transit, de durée d'hospitalisation et de diminution des complications telles que les occlusions sur brides . **(133)**

- Morikawa et al. ont décrit une technique originale où la coelioscopie permettait de produire un prolapsus rectal au niveau de la zone de transition repérée macroscopiquement, la confirmation histologique, la dissection et l'anastomose coloanale étant réalisée par voie transanale **(134,135)**. Ceci constituait une étape intermédiaire entre la technique coelioscopique et la technique transanale.

-Récemment en Janvier 2011, Turial S et al ont publié une première expérience en se basant sur une microlaparoscopie dans la chirurgie de la maladie de Hirschsprung, sur une série de 16 patients avec maladie de Hirschsprung, en utilisant un miniscope et des instruments mesurant 2mm conçus spécialement pour cette chirurgie. Les résultats chirurgicaux et surtout le

résultat esthétique encouragent à utiliser cette technique sûre et pratique indépendamment de l'âge des patients ou la chirurgie précédente. (136)

-Certes la laparoscopie présente plusieurs avantages par rapport à la chirurgie classique (la réduction du temps d'hospitalisation, la reprise du transit plus rapide, les brides postopératoires moins importantes, esthétique...). Mais en contre partie elle présente des inconvénients (risque de lésions viscérales ou vasculaires...). Ces accidents peuvent être bien évités par une bonne pose des indications, une meilleure connaissance des limites du matériel laparoscopique et surtout une grande expérience du chirurgien. (137)

2.2.6. L'abord ombilical : (1,138)

-Cette voie a été proposée récemment par l'équipe de C.J.E.Sauer et al. comme une alternative au temps laparoscopique ou de la laparotomie dans le traitement de la maladie de Hirschsprung.

-Dans leur série de 24 cas traités entre 1999 et 2003, 21 cas avaient une forme classique, et 3 avaient une forme totale.

-18 cas ont été traités par voie trans-anale avec des biopsies coliques trans-ombilicales. Trois patients atteints d'une forme colique totale avaient une iléostomie. Toutes les stomies étaient abouchées à l'ombilic.

-Après un suivi moyen de 7,3 +/- 9,7 mois, un excellent résultat esthétique et fonctionnel a été observé chez les 22 survivants.

-Ainsi, il a été démontré que l'incision ombilicale a les avantages suivants : un accès minime, moins coûteuse et ne nécessite aucun équipement ni compétences spécialisées.

Donc l'incision ombilicale peut être une excellente alternative, sûre et polyvalente pour la laparoscopie. .

-Dans notre service , La technique soave transanale est celle réalisée avec des résultats satisfaisantes , elle a été décrite pour la première fois par de la Torre-Mondragon et Ortega Saldago **(140)** en 1998. S'inspirant de Saltzman et al **(44)** qui réalisaient la mucosectomie par voie transanale lors de l'opération de Soave, ceux-ci ont supprimé le temps abdominal, ce qui constitue une petite révolution dans la chirurgie du mégacôlon.

-À partir d'une série de cinq patients âgés de 24 jours à 19 mois, de la Torre- Mondragon et Ortega-Saldago ont démontré la faisabilité de la résection de 11 à 20 cm de côlon.

-Ils ne déploraient aucune complication mais avaient dû réaliser des dilatations anales chez quatre de ces patients pendant une durée de trois mois.

-Langer et al ont rapporté une série de neuf patients âgés de trois semaines à 18 mois, opérés par voie transanale avec une résection maximum de 22 cm. Les suites ont été simples avec retour à domicile à j1 pour quatre, à j2 pour quatre autres et à j6 pour un enfant porteur d'une trisomie 21 **(85)**. Deux patients ont eu une entérocolite, deux patients ont nécessité des dilatations anales pour constipation.

-Liu et al. ont eu des complications plus fréquentes avec cette technique transanale **(141)**: une entérocolite dans six cas et une constipation dans quatre cas, parmi neuf patients opérés. L'explication donnée est celle du jeune âge des enfants au moment de l'intervention.

-Albanese et al ont rapporté dix cas opérés par voie transanale précocement (âge moyen de quatre jours avec un poids de 3,5 kg) **(164)** et n'ont eu aucune complication, la sortie de l'hôpital ayant eu lieu au 2^e jour postopératoire en moyenne ; le suivi était de 11 mois en moyenne (extrêmes : 6–18 mois).

- Les résultats à court terme encouragent à poursuivre l'utilisation de cette technique miniinvasive. Il faut suivre ces patients pour évaluer les résultats à long terme. Par voie transanale, le risque d'occlusion sur bride et la rançon cicatricielle sont diminués au plus bas. Le respect des structures périrectales nerveuses, urinaires et déférentielles est maximum si l'on observe le bon plan de dissection. Le recours à un abord coelioscopique complémentaire est possible si le segment aganglionnaire s'étend au-delà des possibilités de la technique transanale. Il est établi que l'utilisation des techniques mininvasives diminue le coût du traitement, compte tenu des durées d'hospitalisation moins longues **(143)**; ce coût est encore nettement abaissé par la voie transanale exclusive du fait d'une instrumentation très simple.

-Selon certains auteurs (Sung-Min , Jeana et Gu Kang) **(144)**, Un swenson théoriquement est idéal et aurait satisfait les objectifs du traitement de la forme ultra courte . Des rapports récents reliant la dissection de Swenson à un risque de dysfonctionnement urinaire ou sexuel ont été exagérés, dépourvus de données scientifiques , mais il n'y avait aucune expérience préalable de cette procédure (transabdominal ou transanal). En fin de compte, il a opté pour une procédure transverse de Soave avec une myectomie postérieure large, ce qui a donné des résultats satisfaisants. En termes de complications liées au brassard, le Swenson peut être préférable par comparaison, mais ses exigences techniques sont difficiles, même pour un chirurgien expérimenté. Entre-temps, le transanal

de Soave s'est révélé être une alternative raisonnable pour le traitement de la constipation réfractaire.

3. Toxine botulinique :

-Technique non invasive dite médicale, qui a apporté un réel bénéfice pour la MH , indiquée en cas d'hypertonie sphincterienne post opératoire avec une constipation sévère . Elle a permis une amélioration des symptômes cliniques et un allègement du traitement médicamenteux au seul prix d'une répétition de ces injections.

-Les formes courtes répondent plus mieux à ces injections.

-Une étude faite par Bashar Patrus en 2010 qui montrait que 80% des patients ont une bonne réponse à la première dose de botulinum Toxine, 69% d'entre eux nécessitant des injections supplémentaires. Ceci est plus élevé que ce qui a été rapporté précédemment dans la littérature, probablement à cause de l'expérience accrue avec des améliorations résultantes dans la sélection des patients. Il est important de noter que le nombre d'hospitalisations pour symptômes obstructifs a diminué de façon significative après l'initiation des injections, ce qui a un impact significatif sur l'utilisation des ressources ainsi que sur le bien-être des patients. (166,167)

X. Evolution, complication et mortalité :

1. La mortalité : (145)

Elle a considérablement diminué au cours des dernières années, elle varie entre 1% et 7% selon les séries. Elle est essentiellement due à l'infection :

- La mortalité due à l'entérocolite représente 30% (et dans 40% de ces derniers le sepsis est associé à l'entérocolite).

- La péritonite et la pneumonie sont responsables de 18% des décès.

- En fait cette mortalité n'est pas influencée par la technique utilisée, ce pendant elle est influencée par la forme clinique, l'infection préopératoire et l'association à d'autres malformations congénitales notamment la trisomie 21

2. A court terme:

- En postopératoire, l'enfant garde une sonde urinaire 48 heures l'antibiothérapie type amoxicilline-acide clavulanique débutée en peropératoire est maintenue elle aussi 48 heures.

- La crainte est celle d'une complication infectieuse, le plus souvent à point de départ périnéal, mais qui peut être aussi d'origine septique intrapéritonéale (entérocolite) ou résulte d'une contamination par des selles lors de la section colique opératoire. **(40)**

- L'entérocolite postopératoire varie suivant les séries de 2 à 27 % et est surtout constatée après l'intervention de Swenson et al ; l'entérocolite est plus souvent constatée chez le patient trisomique 21 et chez le patient atteint de maladie de Hirschsprung colique totale. **(43)**

- Le siège doit être surveillé en y vérifiant l'absence de rougeur, d'induration. En cas de doute quant à une éventuelle infection périnéale pouvant faire craindre la fistule, une dérivation est faite en urgence afin de préserver l'anastomose. **(40)**

- Dans la technique de Swenson et al **(146)**, on peut aussi retrouver des fistules anastomotiques qui nécessitent une dérivation en urgence, mais la complication principale reste l'entérocolite comme dans la technique de Soave-Boley.

- Dans la technique d'abaissement par voie transanale ou dans le Soave-Boley, les complications le plus fréquemment rencontrées étaient un abcès local, des prolapsus muqueux, des excoriations cutanées anales ou des sténoses anales précoces. **(147)**

- Le risque le plus précoce dans la technique de Duhamel est le sepsis intrapéritonéal lors de la section du cul-de-sac rectal et de la confection de l'anastomose latérale colorectale. Cette complication a plus souvent été constatée lors de la réalisation du Duhamel par coelioscopie, car la section d'un côlon dilaté peut nécessiter plusieurs agrafages à la pince automatique. **(148)**

Lors d'une étude rapportant 483 patients opérés selon sa technique, Swenson et al **(110)** rapportent 3,3 % de mortalité postopératoire et 1,2 % de mortalité tardive. (Tableau 10)

Tableau 10: Comparaison de la technique de transanale aux autres techniques et à notre série

Complications /Série	Swenson 423 cas [151]	Duhamel 191 cas [150]	Soave 26 cas [152]	IKEDA Transanale 370 cas [50]	Notre série 108 cas
Résection	11%	4%	2%	--	0
Désunion	33%	8%	0	--	0
Occlusion	24%	10%	0	27.3%	1 %(courte)
Abcès pelvien	3%	0	3%	--	0
Eviscération	1%	0	1%	--	0
Sténose anale	--	--	--	10.4%	7%(courte)
Entérocolite	--	--	--	31.6%	22% (courte)
Mortalité	4.8%	5%	2.7%	4.7%	1%

Notre série présente le moindre taux d'entérocolite postopératoires, avec un taux de mortalité faible.

-Selon une étude faite entre 2007 et 2009 sur 40 malades **(42)**, ayant une forme ultracourte, les complications signalées après la chirurgie étaient rares et surtout transitoires, sauf pour un patient présentant une incontinence fécale mineure persistante.

-Shehata et ses collègues n'ont pas trouvé de complications postopératoires immédiates à l'exception d'un patient qui a développé un abcès péréal

3. A long terme :

-On retrouve des complications propres à chaque technique chirurgicale :

Constipation, rétention de fécalomes, fausse diarrhée concernent la technique de Duhamel **(147)**, en sachant que, dans cette technique, la continence est toujours obtenue, et les problèmes tels que l'impuissance et l'incontinence

urinaire sont peu observés, puisque les structures nerveuses au contact du rectum sont préservées.

-En 1964, Duhamel décrivait, sur une série de 270 malades, 3,7 % de patients souffrant de constipation ou de diarrhée et aucune incontinence ; beaucoup d'équipes qui pratiquent cette technique constatent, cependant, fréquemment ce problème de constipation au long cours . **(149)**

-Par ailleurs, la constipation ou la rétention de fécalome peuvent se voir en cas d'éperon trop long **(150)** ; il faut donc régulièrement voir ces enfants pendant la période de croissance et quelquefois recouper l'éperon, ce qui est fait sous anesthésie générale, en rajoutant une ligne d'agrafes à la pince automatique. La constipation peut aussi être due à une achalasie sphinctérienne. En effet, l'absence du relâchement du sphincter interne est la règle après traitement d'une maladie de Hirschsprung. Si l'abaissement s'accompagne d'une anastomose trop haute laissant un long segment de sphincter achalasique, la symptomatologie d'obstruction basse persiste et une sphinctérotomie complémentaire doit être effectuée. L'anastomose doit donc être faite au sommet des cryptes de Morgani.

- Souillure par des selles, diarrhée, incontinence, sont constatées après technique de Swenson et al **(110)** , ainsi que des sténoses tardives.

-Sur une série de 282 malades avec 5 ans de recul, Swenson mentionne que 90 % des patients ont une vie normale et seulement 13 patients sur les 29 qui ont des soucis dans la vie quotidienne ont vraiment une incontinence fécale invalidante, les autres 16 patients se plaignent de diarrhée ou de constipation nécessitant des laxatifs.

- Sur une série de 880 patients **(151)**, 89,9 % avaient des habitudes intestinales normales d'après Swenson et 93,7 % pour ceux qui avaient 20 ans de recul. Des souillures étaient constatées pour 8 % d'entre eux dans ceux qui n'avaient que 5 ans de recul et moins de 2 % après 20 ans de suivi.

-Sténoses et souillures concernent aussi la technique de Soave-Boley ou la voie transanale **(85)** ; en 1985, Soave **(152)** rapporte son expérience : 12 % des patients avaient des souillures par des selles ou une constipation.

-La sténose est moins souvent retrouvée lorsque, avant d'effectuer l'anastomose coloanale, une myomectomie rectale est effectuée ; celle-ci peut éventuellement être réalisée après en cas d'échec **(153)** ou de sténose résiduelle **(154)** . Nous avons dilaté 4 enfants qui présentaient des sténoses précoces avec de bons résultats.

-Toutefois, selon Kim et al **(155)**, la voie transanale en comparaison avec les techniques trans-abdominales présente le moindre taux de complications à long terme avec surtout moins de problèmes de souillure et d'incontinence, à la différence de ce qui a été rapporté dans plusieurs études. Dans notre série, l'évolution à long terme a été également favorable chez la plupart de nos patients .

-Par ailleurs, en cas de dysfonctionnement, constipation ou rétention de fécalome, syndrome pseudo-obstructif **(153)**, il faut vérifier que l'abaissement est bien réalisé en zone saine. Si l'anastomose est faite en zone transitionnelle **(156)** , des dysfonctionnements peuvent survenir ; c'est donc de l'anatomopathologie définitive sur la pièce d'exérèse dont il faut tenir compte (suffisamment de cellules ganglionnaires sur l'ensemble de la circonférence, absence de troncs nerveux hypertrophiés). Cependant, il convient au moment de

la chirurgie d'avoir des biopsies bien faites, suffisamment larges et d'avoir un anatomopathologiste qui accepte de répondre en extemporané .

Dans l'ensemble et à long terme (amélioration dans toutes les séries des résultats avec le temps et les habitudes hygiéno-diététiques), plus de 90 % des enfants sont continents ; en revanche, peu d'équipes se sont intéressées à l'étude 25 ans plus tard ; des problèmes d'impuissance chez le garçon **(147)** peuvent malheureusement être une complication de cette chirurgie néonatale.

-Les complications à long terme de ces enfants opérés en période néonatale ne pourront être évaluées que par un suivi prolongé et rigoureux.



Conclusion

La maladie de Hirschsprung est une anomalie congénitale commune affectant le groupe d'âge pédiatrique, la forme la plus connue est la forme rectosigmodienne ou la forme classique qui est une agénésie des cellules ganglionnaires intestinales ne dépassant pas le sigmoïde.

Cette forme peut à prêter confusion avec une forme particulière c'est la forme ultra courte qui correspond généralement à un segment rectal aganglionnaire documenté <1e2 cm. Cette définition a longtemps été débattue, et certains ont même mis en doute ou nie sa validité. Cependant, certains nourrissons présentent une maladie de Hirschsprung extrêmement bien tolérée qui peut passer pour une simple constipation dans les premiers mois de vie ou qui n'est révélée qu'au moment du passage de l'allaitement maternel à un lait maternisé.

La maladie de Hirschsprung classique présente des caractéristiques cliniques et pathologiques typiques chez le nourrisson, y compris le passage tardif du méconium, l'occlusion, la constipation, la distension abdominale et un segment rectal rétréci. Radiographiquement, c'est un côlon dilaté proximal avec une zone de transition qui peut généralement être démontré.

Le soave trananal s'est révélé être une alternative raisonnable pour le traitement des deux formes.

La forme ultra courte de la maladie de Hirschsprung reste un défi qui est compliqué plus par le fait que cette région est normalement hypoganglionique et contient des nerfs extrinsèques plus proéminents que l'intestin plus proximal.

Toutefois, une meilleure connaissance de la forme ultra courte de la maladie a permis une augmentation considérable du taux de diagnostic.

Au terme de ce travail l'amélioration du pronostic de cette maladie exige un diagnostic précoce, une prise en charge rapide, et une collaboration d'une équipe multidisciplinaire expérimentée (réanimateur, anatomopathologiste, pédiatre, et chirurgien pédiatre)



Résumés

Résumé

Titre : Difficultés diagnostiques des formes courtes, ultracourtes du mégacôlon congénital

Mots-clés : Maladie de Hirschsprung, forme ultracourte, forme courte, biopsie rectale
Technique de soave

Auteur : Fennane Amina

Rapporteur : Professeur Hicham Zerhouni

La forme courte de la maladie de Hirschsprung est une forme qui intéresse le rectum et le sigmoïde, tandis que la forme ultracourte est limitée au bas rectum, la partie supra anale. Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive et analytique sur une période de 7 ans du janvier 2009 à octobre 2016 concernant 108 cas dont 92 cas ont la forme courte et 16 cas ont la forme ultracourte de mégacôlon congénital colligés au service des urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'Enfant de Rabat.

L'âge moyen du diagnostic était de 1 an avec une prédominance masculine L'occlusion néonatale était un motif de consultation fréquent pour la forme courte: 47%, la constipation chronique: 43 %. Tandis que la constipation était dominante pour la forme ultracourte: 87%, suivie par l'occlusion néonatale: 13%. Le lavement baryté est l'un des examens essentiels permettant de faire le diagnostic. L'interprétation de ce dernier était délicate chez les malades présentant une forme ultracourte.

La biopsie rectale a permis d'appuyer le diagnostic chez nos patients

La colostomie était indiquée chez 42% cas de forme courte et chez 13% cas ayant la forme ultracourte. La cure radicale a consisté à un abaissement du côlon normalement innervé selon la technique de soave par voie transanale, isolé chez 84 cas de forme courte, 12 cas de forme ultracourte, et combiné à une laparotomie chez 4 cas de forme courte.

Les complications ont concerné 78% des patients portant la forme courte, elles étaient dominées par l'entérocolite (69%) et soiling (20%). Tandis que l'évolution était favorable chez 92% de malades ayant la forme ultracourte.

Abstract

Title: Diagnosis challenges of congenital megacolon short and ultrashort forms

Keywords: Hirschsprung disease, ultrashort form, short form, rectal biopsy, soave Technique.

Author: Fennane Amina

Thesis advisor: Professor Hicham Zerhouni

Hirschsprung disease's short form affects the rectum and the sigmoid, whereas, it's ultrashort form is limited to the bottom of the rectum, and the upper anal region. It's a retrospective descriptive and analytic study conducted on the span of 7 years from January 2009 until October 2016. It concerns 108 cases of short and ultrashort forms of congenital megacolon divided respectively into 16 and 92 occurrences and received at the emergency service of the paediatric hospital Rabat.

The average diagnosis age was 1 year with male predominance. Neonatal occlusion is the most common consultation reason for the short form with 47%. On the other hand, we recorded a chronical constipation rate of 43%. As for the ultrashort form, constipation cases where the most abundant with 87%, followed by neonatal occlusion with 13% The barium enema is one of the essential exams to make the diagnosis closely. However, the interpretation of the opaque enema was difficult especially for patients with an ultrashort form.

Rectal biopsy was used to support diagnosis in patients

Colostomy was indicated in 42% of the cases with short form and in 13% of cases with the ultrashort form. The radical cure consisted of a lowering of the colon normally innervated according to the soave technique by the transanal path, it was isolated in 84 cases of short form, 12 cases of ultra-short form, and combined with a laparotomy in 4 cases of short form.

Complications affected 78% of the patients with 69% cases of enterocolitis and 20% cases of soiling. However, 92% of the patients with ultrashort form had positive recovery.

ملخص

العنوان: صعوبات تشخيص الأشكال القصيرة والفائقة القصر لتَضَخُّمِ القولونِ الخَلْقِيِّ

الكلمات الرئيسية: داء هيرشسبرونغ - الشكل القصير- الشكل الفائق القصر - الخزعة

المستقيمية - تقنية « سواف »

المؤلفة: أمينة فنان

المشرف: الأستاذ هشام الزرهوني

يهم الشكل القصير لداء هيرشسبرونغ المستقيم والسَّيْنِيّ، بينما ينحصر الشكل الفائق القصر أسفل المستقيم والجهاز المَصْرِيّ والجزء الفوق الشرجي. يتعلق الأمر بدراسة استعادية وصفية وتحليلية لمدة سبع سنوات، من يناير 2009 إلى أكتوبر 2016، حول 180 حالة: 92 من الأشكال القصيرة و16 من الأشكال الفائقة القصر، بمصلحة المستعجلات الجراحية لمستشفى الأطفال بالرباط.

بلغ متوسط الأعمار سنة مع غلبة للذكور ونسبة 3 أشكال قصيرة مقابل شكلين فائقي القصر. كان انسداد الوليدي السبب المتكرر للعيادات : بنسبة 47%، و إمساك (القبض) مزمن بمعدل 43%، و النفخ البطني بنسبة 4%، والالتهاب المعوي القولوني بنسبة 2%، و التهاب الصفاق بنسبة 4%. أما في الشكل الفائق القصر، فقد شكل القبض المزمن السبب الأساسي للعيادات: بنسبة 87%، متبوعا بحالتي انسداد وليدي بنسبة 13%. تُمَكِّنُ حُقْنَةُ الباريوم من تقريب للتشخيص، لكن كان من الصعب أحيانا تشخيص الشكل الفائق القصر لدى المرضى بواسطة هذا الغسل المعتم.

مكنت الخزعة المستقيمية من تأكيد التشخيص، سواء الخزعات المتعددة أو الخزعة الثخنية التي أفادت كثيرا عند الاشتباه بالشكل الفائق القصر.

تم إنجاز فغر القولون لـ 42% من المرضى الذين يعانون من الأشكال القصيرة ولـ 13% من الذين يعانون من الأشكال الفائقة القصر، أما العلاج الجدي فتم بواسطة تقنية "سواف" بخفض المستقيم المُعَصَّب عن طريق الشرج لدى 84 حالة من الشكل القصير و12 حالة من الشكل الفائق القصر، مقرون مع بَضْع البَطْن (أو فَتْح البَطْن) عند 4 حالات من الشكل القصير.

عرف 78% من المرضى بأشكال قصيرة مضاعفات وتمثلت في التهاب المعوي القولوني بنسبة 69% والادران بنسبة 20%، بالمقابل عرف 92% من مرضى الأشكال الفائقة القصر تطورا إيجابيا.

*Références
Bibliographie*

- [1]. Thèse de mégacolon congénitale dans sa forme étendue à propos de 21 cas faite à la faculté de médecine et de pharmacie de rabat (2015)
- [2]. Mr N V Freeman. Long-segment Hirschsprung's Disease. 378 Proc. Roy. Soc. Med. Volume 64 April 1971.
- [3]. Hirschsprung's Disease: A Historical Perspective —1691–2005 chapitre 1. Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. Third Edition.
- [4]. M Thorner, Ph Richard, Y Catalan, R Buchet. Embryologie du tube digestif. Introduction à l'étude des malformations. EMC - RADIOLOGIE ET IMAGERIE MÉDICALE : Abdominale - Digestive 1989:1-0 .
- [5]. Système digestif : fondements et problèmes cliniques embryologie. faculté de médecine université LAVAL.
- [6]. william larsen. Embryologie humaine.
- [7]. The enteric nervous system.V.Sasselli et al./Developmental Biology 366 (2012) 64-73.
- [8]. Pathogenesis of Hirschsprung's Disease and its Variants :Recent Progress. By Prem Puri and Toko Shinkai Dublin, Ireland 2004 Elsevier Inc.
- [9]. NAOMI E. BUTLER TJADEN, and PAUL A. TRAINOR KANSAS CITY, MO; AND KANSAS CITY, KAN .The developmental etiology and pathogenesis of Hirschsprung disease
- [10]. Pathogenesis of hirschsprung's disease. Journal of Pédeatric Surgey .Vol 35, No 7(july) , 2000.
- [11]. Gallot D. Anatomie chirurgicale du colon .EMC (Elsevier SAS, Paris), Technique chirurgicales-Appareil digestif, 40-535,2006 .
- [12]. Abysique A, Vitton A , Félix B, Bouvier M. Physiologie de la sensorimotricité colique et anorectale.EMC Gastro-entérologie 2014; 9(4):1-11.

- [13]. L. de Calan et al. Cancer du rectum : anatomie chirurgicale, préparation à l'intervention, installation du patient .EMC-Chirurgie 1 (2004) 275–292.
- [14]. A. M. Holschneider · P. Puri (Eds.).Hirschsprung's Disease and Allied Disorders. Third Edition.
- [15]. Philippe-Chomette P., Peuchmaur M., Aigrain Y. Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Pédiatrie, 4-018-P-40, 2007.
- [16]. Moore SW, Johnson AG. Hirschsprung's disease: genetic and functional associations of Down's and Waardenburg syndromes. Semin Pediatr Surg 1998;7:156-61.
- [17]. 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 2002;31:89-93.
- [18]. Kleinhaus S, Boley SJ, Sheran M, et al. Hirschsprung's disease—A survey of the surgical section of the American Academy of Pediatrics.JPediatr Surg 1979;14:588-97.
- [19]. Ikeda, K., Goto, S.: Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan: an analysis of 1628 patients. Ann. Surg. 199:400,1984.
- [20]. Passarge, E.: The genetics of Hirschsprung's disease. N. Engl. J. Med. 276:138, 1967.
- [21]. Jacob C. Langer.Chapter 101 – Hirschsprung Disease.Pediatric Surgery (Seventh Edition) 2012, Pages 1265–1278
- [22]. Boix-Ochoa, J., Casasa, J.M., Marhuenda, C., Broto, J., Gil-Vernet, J.M.: Total colonic aganglionosis: surgical treatment and longterm follow-up. Pediatr. Surg. Int. 6:198, 1991.

- [23]. Hirschsprung's Disease: Clinical and Experimental Observations .Prem Puri, M.D.Children's Research Centre, Our Lady's Hospital for Sick Children, Crumlin, Dublin 12, Ireland.
- [24]. Inoue K, Shimotake T, Iwai N. Mutational analysis of RET/GDNF/NTN genes in children with total colonic aganglionosis with small bowel involvement. Am J Med Genet 2000;93: 278-84.
- [25]. Hirschsprung-disease_2004_Current-Problems-in-Surgery
- [26]. Pathogenesis of Hirschsprung's Disease and its Variants : Recent Progress
- [27]. By Prem Puri and Toko Shinkai Dublin, Ireland 2004 Elsevier Inc.
- [28]. The enteric nervous system.V.Sasselli et al./Developmental Biology 366 (2012) 64-73.
- [29]. Vincent Guinard-Samuel, Arnaud Bonnard, Michel Peuchmaur, Dominique Berrebi . A variant pattern of Calretinin immunohistochemistry on rectal suction-biopsies is fully specific of short-segment Hirschsprung's disease Pediatr Surg Int 2014
- [30]. Sharif K, Beath SV, Kelly DA, et al. New perspective for the management of near-total or total intestinal aganglionosis in infants. J PediatrSurg 2003; 38:25-8.
- [31]. M-A. Ardelean, J. Bauer, C. Schimke, J. Schnöll, C. Heil, B. Ludwikowski Salzburg, Austria Long-segment Aganglionosis- Treatment and Results
- [32]. Torfs C. Une étude épidémiologique de la maladie de Hirschsprung dans une population multiraciale Californie. Evian, France: La troisième réunion internationale: Maladie de Hirschsprung et neurocristopathies connexes; 1998

- [33]. P. Puri and S. Montedonico. Chapter 8 : Hirschsprung's Disease .Clinical Features Hirschsprung's Disease and Allied Disorders.
- [34]. Ekenze SO, Ngaikedi C, Obasi AA. Ekenze SO, Ngaikedi C, Obasi AA. Problems and outcome of Hirschsprung's disease presenting after 1 year of age in a developing country. *World J Surg* (2011) 35:22–26
- [35]. Doodnath R, Puri P. Doodnath R, Puri P. Doodnath R, Puri P. Doodnath R, Puri P. A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood. *Pediatr Surg Int*(2010),26:1107–1110
- [36]. W. G. SCOBIE AND G. A. MACKINLAY . Anorectal myectomy in treatment of ultrashort segment Hirschsprung's disease . *Archives of Disease in Childhood*, 1977, 52, 713-715
- [37]. Orr JD, Scobie WG. Orr JD, Scobie WG. Orr JD, Scobie WG. Orr JD, Scobie WG. Presentation and incidence of Hirschsprung's disease. *Br Med J (Clin Res Ed)* (1983) , 287:1671.
- [38]. W. A. Meier-Ruge¹ E. Bruder¹ A. M. Holschneider² H. Lochbühler³ G. Picket⁴ H. G. Posselt⁵ G. Tewes⁴ . Diagnosis and Therapy of Ultrashort Hirschsprung's Disease . *J Pediatr Surg* 2004; 14: 392–397
- [39]. W.Meier-Ruge , A.F.Scharli . The epidemiology and enzyme histotopochemical characterization of ultrashort-segment Hirschsprung's disease . *Pediatr Sug Int* (1986) 1: 37-42
- [40]. Philippe-Chomette P, Peuchmaur M, Aigrain Y. Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 2008;21:1-12
- [41]. BolkGabriel S, SalomonR, Pelet A, Angrist M, Amiel J,Formage M, et al. Segregation at three loci explains familial and population risk in Hirschsprung disease. *Nat Genet* 2002;31:89-93.

- [42]. Emad Hokkam, Mohamed Adel, Goda El-Labban, Sherif Refaat, Mostafa Abou Ali . EVALUATION OF ANORECTAL MYECTOMY IN MANAGING ULTRASHORT SEGMENT OF HIRSCHSPRUNG'S DISEASE . Egyptian Journal of Surgery Vol 28, No 3, July, 2009
- [43]. Kleinhaus SJ, Boley MS, Sieber WK. Hirschsprung's disease: a survey of the members of the surgical section of the American Academy of Pediatrics. J Pediatr Surg 1979;14:588—97.
- [44]. Bensoussan A.L, Blanchard H. Mégacolon aganglionnaire ou maladie de Hirschsprung. Chirurgie digestive de l'enfant. Pp: 535558
- [45]. Amol Jagdale, Rajat Malhotra . Barium Enema Proving to Be a Better Tool for Diagnosing Hirschsprung's Disease: a Case Report . International Journal of Health Sciences and Research 708 Vol.5; Issue: 8; August 2015
- [46]. Bachy B, Mitroffarnoff. Occlusions congénitales du colon et du rectum. EMC, pédiatrie, 4-07-D-10, 1994.
- [47]. Arnold G.Coran. Hirschsprung's disease. Journal of pediatric surgery (2005) 1998;40,5:57-59
- [48]. Pellerin D. Regards sur la maladie de hirschsprung. Bull. acad. Natle. Méd 1991;175,8:1239-1250
- [49]. Gruner M, Audry G, Grapin C. Maladie de Hirschsprung. EMC, Chir App Dig, 1990,40600.
- [50]. Ikeda K, Goto S. Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients. Ann Surg 1984;199:400—5
- [51]. Wilson-Storey D, Scobie WG, McGenity KG. Microbiological studies of the enterocolitis of Hirschsprung's disease. Arch Dis Child 1990;65:1338-9.

- [52]. Edgar T. Ballard, MD. ULTRASHORT SEGMENT HIRSCHSPRUNG'S DISEASE: A Case Report . 1996
- [53]. Swenson O. Hirschsprung disease: a review. *Peditrics* 2002;5,235:914-8.
- [54]. sox 10, un modulateur de transcription impliqué dans la maladie de hirschsprung. *Medicine/sciences* 1998, vol 14, pp: 331- 4.
- [55]. ARNOLD G.CORAN: Hirschsprung's disease. *Journal of pediatric surgery* (2005) vol 40, n°5, 1998: pp 57-59.
- [56]. Rosenfield.NS, Ablow.RC, Markowitz.RI, DiPietro.M, Seashore.JH, Touloukian.RJ. Hirschsprung disease: accuracy of the barium enema examination. *Radiology* 1984 Feb;150,2:393-400.
- [57]. STEPHEN J.QUALMAN, ROBERT MURAY. Aganglionosis and related disorders. Department of pathology and pediatrics, division of gastroenterology, children's hospital and the ohio state university, Columbus, USA.
- [58]. Emir H., Akman M. Anorectal manometry during the neonatal period : its specificity in the diagnosis of hirschsprung's disease. *Eur j pediatr surg* 1999;1:101-103.
- [59]. Swenson O, Fischer JH, Gherardi GJ. Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1959;45:690.
- [60]. Noblett HR. A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1969;4:406—9.
- [61]. Rees BI, Azmy A, Nigan M, Lake BD. Complications of rectal suction biopsy. *J Pediatr Surg* 1983;18:273—5.

- [62]. Nakao.M, Suita.S, Taguchi.T, Hirose.R, and Shima.Y. Fourteen-Year Experience of Acetylcholinesterase Staining for Rectal Mucosal Biopsy in Neonatal Hirschsprung's Disease. Journal of Pediatric Surgery 2001;36,9:1357-1363.
- [63]. RajP . Kapur . Calretinin-Immunoreactive Mucosal Innervation in Very Short-Segment Hirschsprung Disease : A Potentially Misleading Observation .Pediatric and Developmental Pathology 17,28-35, 2014
- [64]. Valarey J. Malformations congénitales du duodénum et de l'intestin. EMC.Pédiatrie,4-017-B-10,2006.
- [65]. Hussain S.M, Meradji M, Robben S.G.F. Plain film diagnosis in meconium plug syndrome, meconium ileus and neonatal Hirschsprung's disease. Pediatr. Radiol 1991;21:556-9.
- [66]. Neuenschwanders S, Montagne J.PH. « Le petit colon gauche » 3 cas. La nouvelle presse médicale,23Oct 1976,5,n°35.
- [67]. Navaro J, Sonsino E. Pseudo-obstruction intestinales chroniques. Pathologie de l'intestin grêle et du colon. Navaro J, Schmits J, in Gastroenterologie pédiatrique Médecine Sciences Flammarion Paris édit 1987,259271.
- [68]. Benhamou P.H,Dupont C : Constipation fonctionnelle de l'enfant : stratégie des explorations et orientations. EMC,Pédiatrie,4-015-A-10,1999.
- [69]. Ginies J.L. Constipation de l'enfant : diagnostic et prise en charge. J Ndiatr PuCricultute 2001;14:223-227.
- [70]. Padovani J, Faure F. La maladie de Hirschsprung du nouveau-né et du nourrisson. Diagnostic radiologique. Chir. Pédiatr 1978;19:44-49.

- [71]. GUYS J.M., LOUIS C., COQUET M. La manométrie anorectale: utilisation pratique en clinique chirurgicale infantile. *Chir. Pediatr* 1987;28:164-169.
- [72]. Faure F., Panuel M., Petit PH., Bourliere Najean B., Devred PH. Methodes d'exploration radiologiques de l'ano-rectum. In: *Le rectum pédiatrique. Monographies du college national de chirurgie pédiatrique.* Sauramps Medical editeur, Montpellier 1996:43-50.
- [73]. Bill, A.H., Chapman, N.D.: the enterocolitis of Hirschsprung's disease: its natural history and treatment. *Ara. J. Surg.* 103:70, 1962.
- [74]. Fernie, D.S., Bayston, R., Spitz, L., Nixon, H.H.: Enterocolitis in Hirschsprung's disease: a controlled study of the etiologic role of *Clostridium difficile*. *J. Pediatr. Surg.*
- [75]. Wilson-Storey, D., Scobie, W.G., McGenity, K.G.: Microbial studies of enterocolitis of Hirschsprung's disease. *Arch. Dis. Child.* 65:1338, 1990;21:22, 1986
- [76]. Murphy F, Puri P. New insights into the pathogenesis of Hirschsprung's associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int* 2005;21:773–9.
- [77]. Shen DH, Shi CR, Chen JJ, et al. Detection of intestinal bifidobacteria and lactobacilli in patients with Hirschsprung's disease associated enterocolitis. *World J Pediatr* 2009;5:201–5.
- [78]. Teitelbaum, D.H., Caniano, D.A., Qualman, S.J.: The pathophysiology Of Hirschsprung's associated enterocolitis: importance of histologic correlates. *J. Pediatr. Surg.* 24:1271, 1989.
- [79]. Surana R, Quinn FMJ, Puri P. Evaluation of risk factors of in the development of enterocolitis complicating Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 1994;9:234-8.

- [80]. Menezes M, Puri P. Long-term clinical outcome in patients with Hirschsprung's disease and associated Down's syndrome. *J Pediatr Surg* 2005;40:810-2.
- [81]. Teitelbaum DH, Qualman SJ, Caniano DA. Hirschsprung's disease: identification of risk factors for enterocolitis. *Ann Surg* 1988;207:240-4.
- [82]. Bill AH, Chapman ND. The enterocolitis of Hirschsprung's disease. *Am J Surg* 1962;103:70-74
- [83]. Carneiro PMR, Brereton RJ, Drake DP, et al. Enterocolitis in Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 1992;7:356-360
- [84]. Kjetil Juul S, Ragnhild E, Kristin B. Late diagnosis of Hirschsprung disease—patient characteristics and results. *J Pediatr Surg* 2012; 47.
- [85]. Langer JC, Minkes RK, Maziotti MV, Skinner MA, Winthrop AL. Transanal one stage Soave procedure for infants with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1999;34:148-52.
- [86]. Faure F. Maladie de Hirschsprung. Publié Février 1998, disponible sur : <http://www.sfipradiopediatrie.org/SFIPoldpages/EPUTIM98/FAUTIM98.HTM>.
- [87]. Quinn FM, Surana R, Puri P. The influence of trisomy 21 on outcome in children with Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg*. 1994 Jun;29,6:781-3.
- [88]. Ieiri S, Higashi M, Teshiba R, Saeki I, Esumi G, Akiyoshi J, et al. Clinical features of Hirschsprung's disease associated with Down syndrome: a 30-year retrospective nationwide survey in Japan. *J Pediatr Surg* 2009;44,12:2347-51.
- [89]. Pini Prato A, Musso M, Ceccherini I, Mattioli G, Giunta C, Ghiggeri GM, et al. Hirschsprung disease and congenital anomalies of the kidney and

- urinary tract (CAKUT): a novel syndromic association. *Medicine (Baltimore)* 2009 Mar;88,2:83-90.
- [90]. Sarioglu A, Tanyel FC, Büyükpamukçu N, Hiçsönmez A. Hirschsprung-associated congenital anomalies. *Eur J Pediatr Surg* 1997 Dec;7,6:331-7
- [91]. Melissa A Parisi, MD, Ph D. Hirschsprung Disease Overview Aganglionic Megacolon, HSCR. In: Pagon RA, Bird TD, Dolan CR, Stephens K, editors. *GeneReviews* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2002 Jul 12 [updated 2006 Dec 26].
- [92]. WILIAM F.BALISTRERI: Mining for Hirschsprung disease in the overflowing stream. *The journal of pediatrics* 2005 vol 146, n°6, pp: 805.
- [93]. LARSEN : L'embryologie humaine pp : 205- 233.
- [94]. ROBERT .R.W, M.D: Aganglionic megacolon. *Atlas of pediatric surgery*.
- [95]. CARCASSONE .M: Maladie de hirschsprung du nourisson: Chir, ped, 1978, 19:39-58 (table ronde).
- [96]. Aubrespy P, Pellerin D. Les colostomies,Nursing. *Ann-Chirg-Inf, Tome II,n°12,1970*
- [97]. Prem Puri M.D. Hirschsprung's disease:clinical and experimental experience. *World journal surgery* 1993;17:374-384.
- [98]. Carcassone M, Guys JM, Morisson-Lacombe G, Kreitmann B. Management of Hirschsprung's disease: curative surgery before 3 months of age. *J Pediatr Surg* 1989;24:1032-4.
- [99]. R. Hirose et al.: Transanal Tube Management of Aganglionosis . *Surg Today* (2007) 37:180–182.
- [100].Jaubert De Beaujeu M. Hirschsprung's disease in infants. External diversions. *Chir Pediatr* 1978;19,1:54-6.

- [101]. Gallot D, Lasser P et Lechaux JP. Colostomies. Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40-540, 2002, 11 p.
- [102]. Miyamoto M, Egami K, Maeda S, et al. Hirschsprung's disease in adults: report of a case and review of the literature. J Nippon Med Sch;2005;72:113-20.
- [103]. Hackam DJ, Reblock KK, Redlinger RE, et al. Diagnosis and outcome of Hirschsprung's disease: does age really matter? Pediatr Surg Int;2004;20:319-22.
- [104]. Elhalaby EA, Hashish A, Elbarbary MM, et al. Transanal one-stage endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: a multicenter study. J Pediatr Surg 2004;39:345-51.
- [105]. Ricketts RR, Pettitt BJ. Management of Hirschsprung's disease in adolescents. Am Surg 1989;55:219-25.1983.
- [106]. Aubrespy P, Pellerin D. Les colostomies, Nursing. Ann-Chirg-Inf, Tome II, n°12, 1970.
- [107]. Gallot D, Lasser P et Lechaux JP. Colostomies. Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40-540, 2002, 11 p.
- [108]. Diseth TH, Egeland T, Emblem R. Effects of anal invasive treatment and incontinence on mental health and psychosocial functioning of adolescents with Hirschsprung's disease and low anorectal anomalies. J Pediatr Surg 1998;33:468-75.
- [109]. Aubrespy P, Alessandrini P. Maladie d'hirschprung. Technique de chirurgie pédiatrique.
- [110]. Phillipe -Chomette P, Peuchmaur M, Aigrain Y. Maladie de Hirschsprung chez l'enfant : diagnostic et prise en charge. Journal de pédiatrie et de puériculture 2008 ; 21 : 1-12.

- [111]. So HB, Schwartz DL, Becker JM, Daum F, Schneider KM. Endorectal “pull-through” without preliminary colostomy in neonates with Hirschsprung’s disease. *J Pediatr Surg* 1980;15: 470-1.
- [112]. Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung’s disease. *Surgery* 1964;56:1015-7.
- [113]. Boley SJ. A new operative approach to total aganglionosis of the colon. *Surg Gynecol Obstet* 1984;159:481-4.
- [114]. Kobayashi H, Wang Y, Hirakawa H, O’Brian DS, Puri P. Intraoperative evaluation of extent of aganglionosis by a rapid acetylcholinesterase histochemical technique. *J Pediatr Surg* 1995;30:248-52.
- [115]. Coran AG, Teitelbaum DH. Recent advances in the management of Hirschsprung’s disease. *Am J Surg* 2000;180:382-7.
- [116]. Teitelbaum DH, Cilley RE, Sherman NJ, et al. A decade of experience with the primary pull-through for Hirschsprung disease in the newborn period: A multicenter analysis of outcomes. *Ann Surg* 2000;232:372-380.
- [117]. Weinberg G, Boley SJ. Endorectal pull-through with primary anastomosis for Hirschsprung’s disease. *Semin Pediatr Surg* 1998;7:96-102.
- [118]. Swenson O, Bill AH. Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon; an experimental study. *Surgery* 1948;24:212.
- [119]. Duhmel B. Retrorectal end transanal pullthrough procedure for treatment of Hirschsprung’s disease. *Dis Colon Rectum* 1967;7:455-458.
- [120]. Soave F. Hirschsprung’s disease: a new surgical technique. *Arch Dis Child* 1964;39:116-124
- [121]. Soave F. A new surgical technique for treatment of Hirschsprung’s disease. *Pediatr Surg* 1964;56:1007-1014.

- [122]. Shankar KR, Losty PD, Lamont GL, Turnock RR, Jones MO, Lloyd DA, et al. Transanal endorectal coloanal surgery for Hirschsprung's disease: experience in two centers. *J Pediatr Surg* 2000;35:1209-13.
- [123]. Fevre M, Pellerin D. Recto-sigmoidectomy in therapy of congenital megacolon (Hirschsprung disease). *Mem Acad Chir (Paris)*. 1954 Jan 6-20;80(1-2-3):72-4
- [124]. George C, Hammes M. Laparoscopic Swenson pull-through procedure for congenital megacolon. *Gut* 1997 jul;41,1:93-99.
- [125]. Curran T. Laparoscopic swenson pull-through: a comparaison with the open procedure. *J-ped-surg*, 1996aug;31,8:1155-6.
- [126]. P. Vrsansky á D. Bourdelat á R. PageÁs. Principal modifications of the Duhamel procedure in the treatment of Hirschsprung's disease Analysis based on results of an international retrospective study of 2,430 patients. *Pediatr Surg Int* 1998;13:125-132.
- [127]. Boley SJ. New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease. *Surgery* 1964;56:1015-7.
- [128]. Marks RM. Endorectal split sleeve pull-through procedure for Hirschsprung's disease. *Surg Gynecol Obstet* 1973 Apr;136,4:627-8.
- [129]. Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, et al. Hirschsprung's disease: evaluation of mortality and long terme function in 260 cases. *Arch Surg*, 1992, vol127:934-941.
- [130]. M. Zganjer et al.: Rehbein's Procedure-Results in the Last 30 Years,Coll. Antropol. 30 (2006) 4: 905–907. Original scientific paper
- [131]. A. M. Holschneider and R. Rassouli. Chapter 26 Rehbein's Procedure (Deep Anterior Resection).

- [132]. Georgeson KE, Fuenfer MM, Hardin WD. Primary laparoscopic pull-through for Hirschsprung's disease in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995;30:1017-22.
- [133]. Curran TJ, Raffensperger JG. Laparoscopic Swenson pullthrough: A comparison with the open procedure. *J Pediatr Surg* 1996;31:1155-7.
- [134]. Morikawa Y, Hoshino K. A new laparoscopic surgical technique for Hirschsprung's disease : the prolapsing technique. *Pediatric Endosurgery & Innovative Techniques* 1997;1:131-4.
- [135]. Morikawa Y, Hoshino K, Matsumura K, Yoshioka S, Yokoyama J, Kitajima MJ. Extra-anal mucosectomy : laparoscopic-assisted endorectal pull-through using a prolapsing technique. *Pediatr Surg* 1998;33:1679-81.
- [136]. Turial S, Enders J, Engel V, Sultan TA, Schier F.A. Microlaparoscopically Assisted Pull-Through Procedure for Hirschsprung's Disease: Initial Experiences. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2011 Jan 8.
- [137]. Moog R, Becmeur F, Kauffmann-Chevalier I, Sauvage P. La chirurgie mini-invasive dans le traitement de la maladie de Hirschsprung. *Ann Chir* 2001;126:756-61.
- [138]. C.J.E. Sauer et al. The versatility of the umbilical incision in the management of Hirschsprung's disease *Journal of Pediatric Surgery* (2005) 40, 385–389
- [139]. Osifo OD, Okolo CJ. Outcome of trans-anal posterior anorectal myectomy for the ultrashort segment Hirschsprung's disease--Benin City experience in five years. *Niger Postgrad Med J* 2009 Sep;16,3:213-7.
- [140]. de la Torre-Mondragon L, Ortega-Saldago JA. Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995;33:1283-6.

- [141]. Liu DC, Rodriguez J, Hill CB, LoeWA. Transanal mucosectomy in the treatment of Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 2000;35:235-8.
- [142]. Albanese CT, Jennings RW, Smith B, Bratton B, Harrison MR. Perineal one-stage pull-through for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1999;34: 377-80.
- [143]. Bufo AJ, Chen MK, Shah R, Gross E, Cyr N, Lobe TE. Analysis of the costs of surgery for Hirschsprung's disease: one-stage laparoscopic pull-through versus two-stage Duhamel procedure. Clin Pediatr 1999;38:593-6.
- [144]. S.Hong, Jeana Hong , Gu.Kang, S.Moon .Ultrashort-segment hirschsprung's disease complicated by megarectum : A case report .Journal of pediatric surgery .2014
- [145]. WANG G., SUN XY: Heart-shaped anastomosis for hirschsprung's disease operative technique and long-term follow up. World j gastroenterol.2005, vol 2, n° 11:296-8.
- [146]. Swenson O, Sherman JO, Fisher JH. The treatment and postoperative complications of congenital megacolon: 25 years followup. Ann Surg 1975;182:266-273
- [147]. Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, et al. Hirschsprung's disease: evaluation of mortality and long terme function in 260 cases. Arch Surg, 1992, vol127:934-941.
- [148]. De Lagausie P, Berrebi D, Geib G, Sebag G, Aigrain Y. Laparoscopic Duhamel procedure.Management of 30 cases. Surg Endosc 1999;13:972-4.

- [149]. Moore SW, MillarAJ, Cymes S. Long-term clinicalmanometric and histological evaluation of obstructive symptoms in the postoperative Hirschsprung's patient. J Pediatr Surg 1994;29:106-11
- [150]. Baillie CT, Kenny SE, Rintala RJ, Booth JM, Lloyd DA. Long-term outcome and colonic motility after the Duhamel procedure for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1999;34:325-9.
- [151]. Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, Jona JZ, Gillis DA, O'Donnell B, et al. A 40 year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures. J Pediatr Surg 1989;24:833-8.
- [152]. Soave F. Endorectal pullthrough 20 years experience: address of the guest speaker. APSA 1984. J Pediatr Surg 1985;20:568-79.
- [153]. Cogbill TH, Lilly JR. Acquired aganglionosis after Soave's procedure for Hirschsprung's disease. Arch Surg 1982;117:1346-7.
- [154]. Abbas BS, Forootan H. Role of anorectal myectomy after failed endorectal pull-through in Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1994;29:1307-9.
- [155]. Kim AC, Langer JC, Pastor AC, Zhang L, Sloots CE, Hamilton NA, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease-a multicenter, long-term comparison of results: transanal vs transabdominal approach. J Pediatr Surg 2010 Jun;45,6:1213-20.
- [156]. Ghose SI, Squire BR, Stringer MD, Batcup G, Crabbe DC. Hirschsprung's disease: problems with transition-zone pull-through. J Pediatr Surg 2000;35:1805-9.
- [157]. Ducrotté P, Gourcerol G. Motricité du côlon et du rectum. EMC (Elsevier SAS, Paris), Gastro-entérologie, 9-000-A-30, 2005

- [158]. Thèse de mégacolon congénitale faite à Marakech en 2013 à propos de 16 cas
- [159]. Jacob C. Langer. Transanal-one-stage-soave-procedure-for-infants-with Hirschsprung-s-disease_1999_Journal-of-Pediatric-Surgery.
- [160]. Thèse de mégacolon congénital faite à fes en 2014
- [161]. Randall F. Critical analysis of the operative treatment of HD. Arch Surg 1996;131:525.
- [162]. Berrebi D, Fouquet V, de Lagausie P, Carricaburu E, Ferkdadjji L, Chomette P, and al. Duhamel operation vs neonatal transanal endorectal pull-through procedure for Hirschsprung disease: which are the changes for pathologists? Journal of Pediatric Surgery 2007;42:688– 691.
- [163]. Saltzman DA, Telander MJ, Brennom WS, Tellander RL. Transanal mucosectomy : a modification of the Soave procedure for Hirschsprung's disease. J Pediatr Surg 1996 ; 31 : 1272-5.
- [164]. Reding R. Hirschsprung's disease: a 20 years experience. J –ped-surg 1997;32,8:1221-92
- [165]. Sukawat Watanatittan, Association of Hirschsprung's Disease and Anorectal Malformations ,1991
- [166]. Tomas Wester , Botulinum toxin is efficient to treat obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease , Pediatr Surg Int (2015)
- [167]. Bashar Patrus, Intraspincteric botulinum toxin decreases the rate of hospitalization for postoperative obstructive symptoms in children with Hirschsprung disease , Journal of Pediatric Surgery (2011) 46, 184–187

Serment d'Hippocrate

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

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir 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 dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - وأن أحترم أسانذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرعي في جاعلا صحة مريض هدي في 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 اختياري ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .

صعوبات تشخيص الأشكال القصيرة والفائقة القصر لتضخم القولون الخلقي

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرفه

الآنسة: أمينة فنان

المزودة في: 24 يناير 1992 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: داء هيرشسپروغ - الشكل القصير - الشكل الفائق القصر -
الخرعة المستقيمة - تقنية "سواف".

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: فؤاد الطيبي
أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: هشام الزرهوني
أستاذ في جراحة الأطفال

السيد: توفيق مسكين
أستاذ في طب الأطفال

السيدة: نجاة لمعلمي
أستاذة في علم التشريح الدقيق