



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

ANNEE 2013

THESE N° 78

La maladie de Hirschsprung chez le grand enfant – à propos de 16 cas –

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2013

PAR

Mme. Soumaya EL GHOUZI

Née le 27 Juillet 1988 à khémisset

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES

Hirschsprung – Traitement – Grand Enfant – Abaissement Transanal – Aganglionnie.

JURY

Mr. **M. SBIHI**

Professeur de Pédiatrie.

PRESIDENT

Mr. **M. OULAD SAIAD**

Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique.

RAPPORTEUR

Mme. **I. AIT SAB**

Professeur de Pédiatrie.

Mr. **S. YOUNOUS**

Professeur d'Anesthésie Réanimation.

Mr. **R. FEZZAZI**

Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique.

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31





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.

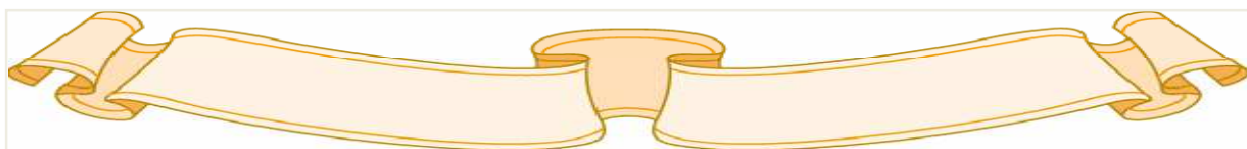
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

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

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen à la recherche et la coopération

: Pr. Ag. Mohamed AMINE

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
AKHDARI	Nadia	Dermatologie

ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
AMAL	Said	Dermatologie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
ASRI	Fatima	Psychiatrie
BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique
BENELKHAIAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
CHABAA	Laila	Biochimie
CHOULLI	Mohamed Khaled	Neuropharmacologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANSOURI	Nadia	stomatologie et chirurgie maxillo faciale
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie

NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS AGREGES

ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
ADMOU	Brahim	Immunologie
AMINE	Mohamed	Epidémiologie - Clinique
ARSALANE	Lamia	Microbiologie- Virologie (Militaire)
BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
BOUKHIRA	Abderrahman	Biochimie-Chimie (Militaire)
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique (Militaire)
CHELLAK	Saliha	Biochimie-chimie (Militaire)
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie

DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL ADIB	Ahmed rhassane	Anesthésie-Réanimation
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie (Militaire)
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOULALI IDRISI	Khalid	Traumatologie-orthopédie (Militaire)
LAOUAD	Inas	Néphrologie
LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie - réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique

ADALI	Imane	Psychiatrie
ADALI	Nawal	Neurologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AISSAOUI	Younes	Anésthésie Reanimation (Militaire)
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique (Militaire)
ALJ	Soumaya	Radiologie
AMRO	Lamyae	Pneumo - phtisiologie
ANIBA	Khalid	Neurochirurgie
BAIZRI	Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques (Militaire)
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BELBARAKA	Rhizlane	Oncologie Médicale
BELKHOU	Ahlam	Rhumatologie
BENALI	Abdeslam	Psychiatrie (Militaire)
BEN DRISS	Laila	Cardiologie (Militaire)
BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENHIMA	Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie B
BENJILALI	Laila	Médecine interne

BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-physiologie (Militaire)
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURRAHOUAT	Aicha	Pédiatrie
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
DAROUASSI	Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie (Militaire)
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
EL AMRANI	Moulay Driss	Anatomie
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale (Militaire)
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie
EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI	Rachid	Chirurgie Cardio Vasculaire
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL IDRISSE SLITINE	Nadia	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL KHADER	Ahmed	Chirurgie Générale (Militaire)
EL KHAYARI	Mina	Réanimation médicale
EL MEHDI	Atmane	Radiologie (Militaire)

EL MGHARI TABIB	Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL OMRANI	Abdelhamid	Radiothérapie
FADILI	Wafaa	Néphrologie
FAKHIR	Bouchra	Gynécologie – Obstétrique A
FAKHIR	Anass	Histologie -embryologie cytogénétique
FICHTALI	Karima	Gynécologie – Obstétrique B
HACHIMI	Abdelhamid	Réanimation médicale
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie
HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HAROU	Karam	Gynécologie – Obstétrique B
HOCAR	Ouafa	Dermatologie
JALAL	Hicham	Radiologie
KADDOURI	Said	Médecine interne (Militaire)
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICHI	Mohamed Amine	Urologie
LAKOUICHMI	Mohammed	Chirurgie maxillo faciale et Stomatologie (Militaire)
LOUHAB	Nissrine	Neurologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)

MARGAD	Omar	Traumatologie – Orthopédie B (Militaire)
MATRANE	Aboubakr	Médecine Nucléaire
MOUAFFAK	Youssef	Anesthésie - Réanimation
MOUFID	Kamal	Urologie (Militaire)
MSOUGGAR	Yassine	Chirurgie Thoracique
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariam	Radiologie
OUBAHA	Sofia	Physiologie
OUERAGLI NABIH	Fadoua	Psychiatrie (Militaire)
QACIF	Hassan	Médecine Interne (Militaire)
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation (Militaire)
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
RADA	Noureddine	Pédiatrie A
RAIS	Hanane	Anatomie-Pathologique
ROCHDI	Youssef	Oto-Rhino-Laryngologie
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SERHANE	Hind	Pneumo-Phtisiologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TAZI	Mohamed Illias	Hématologie clinique
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne

ZAHLANE

Kawtar

Microbiologie virologie

ZAOUI

Sanaa

Pharmacologie

ZIADI

Amra

Anesthésie - Réanimation



REMERCIEMENTS

A

**NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR SBIHI Mohammed
Professeur d'enseignement supérieur en Pédiatrie
Au CHU Mohammed VI de Marrakech**

Je vous remercie pour la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles vous avez bien voulu diriger ce travail.

J'ai eu le grand plaisir de travailler sous votre direction, et ai trouvé auprès de vous le conseiller et le guide.

Vous m'avez reçu en toute circonstance avec sympathie et bienveillance. Votre compétence, votre dynamisme, votre sagesse et vos qualités humaines et professionnelles ont suscité en moi une grande admiration et un profond respect.

Je veux être digne de la confiance que vous m'avez accordée et je vous prie, cher Maître, de trouver ici le témoignage de ma sincère reconnaissance et profonde gratitude.

A

**NOTRE MAITRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR OULAD SAIAD Mohammed
Professeur Agrégé En Chirurgie pédiatrique
Au CHU Mohammed VI de Marrakech**

Je vous remercie pour la spontanéité avec laquelle vous avez bien voulu m'encadrer et l'amabilité avec laquelle vous m'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, je rends hommage à votre savoir, à votre loyauté et à votre admirable humanisme.

Veillez croire, cher Maître, en l'expression de ma profonde gratitude et de ma très sincère considération.

A

NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR REDOUNE EL FEZZAZI

Professeur agrégé en Chirurgie pédiatrique

Au CHU Mohammed VI de Marrakech

Vous me faite un grand honneur en voulant bien siéger dans ce jury de thèse.

Je salue en vous les grandes qualités techniques et humaines que j'ai eues
l'occasion d'apprécier en travaillant dans votre équipe.

Veillez croire, cher Maître, en l'expression de ma reconnaissance et de ma
haute considération.

A

NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE

Madame LE PROFESSEUR IMANE AIT SAB

Professeur d'enseignement supérieur en Pédiatrie

Au CHU Mohammed VI de Marrakech

Je vous suis très reconnaissante de l'honneur que vous me faites en acceptant de
juger ce travail.

Vos qualités humaines et professionnelles jointes à votre compétence et votre
disponibilité seront pour moi un exemple à suivre dans l'exercice de notre
profession.

Veillez accepter, chère Maître, l'assurance de mon estime et profond respect.

A

NOTRE MAITRE ET JUGE DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR SAID YOUNOUS

Professeur agrégé en Réanimation–Anesthésie

Au CHU Mohammed VI de Marrakech

Je suis infiniment sensible à l'honneur que vous me faites en acceptant de siéger parmi mon jury de thèse.

Je tiens à exprimer ma profonde gratitude pour votre bienveillance et votre simplicité avec lesquelles vous m'avez accueilli. J'ai pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos qualités professionnelles.

Veillez trouver ici, cher Maitre, le témoignage de mon grande estime et de ma sincère reconnaissance.

A

MONSIEUR LE PROFESSEUR KAMILI El ouafi el aouni

Professeur agrégé en Chirurgie pédiatrique

Au CHU Mohammed VI de Marrakech.

Veillez accepter, cher Maitre, mes expressions de gratitude et de remerciements.

Vous m'avez énormément aidé dans la réalisation de ce travail, Puisse Dieu le tout puissant vous accorder prospérité et bonheur, et vous assister dans la réalisation de vos projets.

Au personnel de la faculté de médecine et de pharmacie de Marrakech.
Au personnel médical et paramédical du CHU Mohamed VI de Marrakech,
A nos maîtres et tous ceux qui ont contribué un jour à notre éducation et formation de médecin,



DEDICACES

*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 Elfatmi et Touria

*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.....

À ma grand-mère maternelle Aïcha

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout ce que je ressens pour toi. Je te remercie pour
tout le soutien exemplaire et l'amour exceptionnel que tu me portes depuis mon enfance et
j'espère que ta bénédiction m'accompagnera toujours.*

A mes très chères sœurs : Houda, Hajar et Oumaïma

A ma chère nièce Sara

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

Puisse l'amour et la fraternité nous unissent à jamais.

Je vous souhaite la réussite dans votre vie, avec tout le bonheur qu'il faut pour vous combler.

Merci pour votre présence « éternelle » à mes côtés.

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

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 de santé et de réussite.

A mes très chers oncles et tantes

Vous avez toujours été présents pour les bons conseils.

*Votre affection et votre soutien m'ont été d'un grand secours au long de ma vie
professionnelle et personnelle.*

Je vous remercie pour votre hospitalité sans égal et votre affection si sincère.

Veillez trouver dans ce modeste travail ma reconnaissance pour tous vos efforts.

A tous les membres de ma famille, petits et grands

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mon affection.

A mes chères amies

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.

*A tous ceux qui me sont très chers et que j'ai omis de citer,
qu'ils me pardonnent...*

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

Aux enfants malades...



ABBREVIATIONS

MH : Maladie de Hirschsprung.

MCC : Mégacôlon congénital.

SSB : Short spike bursts.

LSB : Long spike bursts.

MLSB : Long spike bursts migrants.

CPGA : Contractions propagées de grande amplitude.

RRAI : Réflexe recto-anal inhibiteur

VIP : Vasointestinal peptide.

CCK : Cholécystokinine.

RET : Rearranged during transfection.

EDNR : Endothelin receptor B.

EDN3 : Endothelin 3.

SOX : Sry related transcription factor.

ONN : Occlusion neonatal.

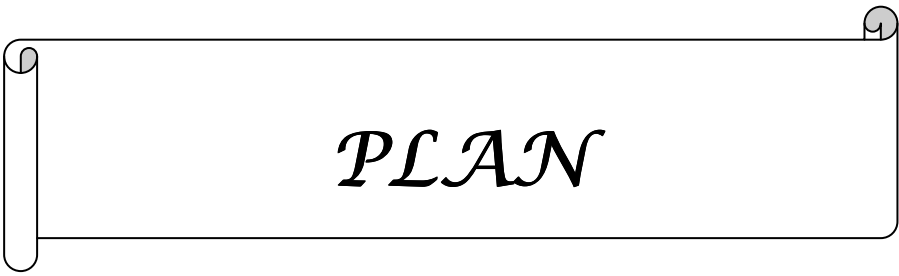
REM : Retard d'émission méconiale.

AEM : Absence d'émission méconiale.

ASP : Abdomen sans préparation.

POIC : Pseudo obstruction intestinale chronique.

MAR : Malformation anao-rectale



PLAN

INTRODUCTION.....	1
PATIENTS ET METHODES.....	4
I) ECHANTILLON D'ETUDE.....	5
II) METHODES D'ETUDE.....	6
RESULTATS ET ANALYSE.....	11
I) EPIDEMIOLOGIE.....	12
1. Age.....	12
2. Sexe.....	12
3. L'origine géographique.....	13
4. Antécédents et pathologies associées.....	14
II) LES ASPECTS CLINIQUES.....	14
1. Circonstances de découverte.....	14
2. La symptomatologie clinique	15
III) LES ASPECTS PARACLINIQUES.....	17
1. L'abdomen sans préparation.....	17
2. Le lavement opaque.....	17
3. La recto-manométrie.....	18
4. Etude histologique.....	19
IV) LES ASPECTS THERAPEUTIQUES	19
1. Traitement palliatif.....	19
2. Traitement radical.....	21
3. Evolution :.....	25
-complications à court et moyen terme.....	25

-complications à long terme.....	26
DISCUSSION	27
I) RAPPEL ANATOMIQUE.....	28
II) PHYSIOPATHOLOGIE.....	34
III) ANATOMOPATHOLOGIE.....	36
IV) GENETIQUE.....	38
V) EPIDEMIOLOGIE.....	40
VI) LES ASPECTS CLINIQUES.....	44
VII) LES ASPECTS PARACLIQUES.....	47
VIII) LES FORMES CLINIQUES.....	55
IX) LES PATHOLOGIES ASSOCIEES.....	58
X) LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	59
XI) LES ASPECTS THERAPEUTIQUES.....	60
XII) EVOLUTION, COMPLICATION ET MORTALITE.....	77
CONCLUSION	87
RESUMES	89
BIBLIOGRAPHIE	93



INTRODUCTION

La maladie de Hirschsprung, appelée encore aganglionose congénitale ou mégacôlon primitif est la plus fréquente des occlusions de l'enfant[1,3] ; son incidence est d'environ 1/5000 naissances[2], c'est la conséquence de l'arrêt prématuré de la migration craniocaudale des cellules des crêtes neurales dans l'intestin primitif entre la cinquième et la douzième semaine de gestation[1,3].

Dans les pays développés, la maladie de Hirschsprung est le plus souvent diagnostiquée et traitée au cours de la première année de la vie[4], alors que les pays en voie de développement restent confrontés à des cas de maladie de Hirschsprung de présentation tardive au cours de la grande enfance, l'adolescence et même à l'âge adulte[5].

Le maître symptôme de la maladie de Hirschsprung chez le grand enfant est la constipation chronique évoluant depuis la petite enfance avec recours fréquent à des laxatifs et des lavements évacuateurs[5].

La prise en charge de la maladie de Hirschsprung chez le grand enfant est variable en plusieurs égards par rapport au petit enfant[5], la préparation colique pré opératoire est un palier important de la prise en charge pour garantir une meilleure technique opératoire, un bon résultat post opératoire et pour assurer moins de complications[5], la chirurgie en un seul temps, sans colostomie initiale, est difficile chez cette tranche d'âge vue la dilatation importante du segment colique sain exposant à une dissection difficile et une incongruence de l'anastomose colo anale[5].

L'objet de notre travail est de rapporter l'expérience dans ce domaine du service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier universitaire de Marrakech à propos de 16 observations de maladie de Hirschsprung diagnostiquées après l'âge de 2 ans et traitées selon la technique transanale et colligées sur une période de 4 ans (Janvier 2009–Janvier 2013) avec comme objectifs :

- ✚ L'analyse du profil épidémiologique de cette pathologie chez cette tranche d'âge.

- ✚ La description des caractéristiques cliniques, para cliniques et péri opératoires spécifiques de cette tranche d'âge.
- ✚ Le rapport des résultats post opératoires.
- ✚ L'évaluation du pronostic de la maladie chez cette tranche d'âge.



*PATIENS
ET METHODES*

I-ECHANTILLON D'ETUDE :

Cette étude a été menée de façon rétrospective dans le service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier universitaire Mohammed VI de Marrakech.

Nous avons colligés 16 cas de maladie de Hirschsprung diagnostiqués chez le grand enfant âgé plus de 2ans ; de Janvier 2009 à Janvier 2013 soit une durée de 4 ans ; toute forme anatomique comprise, et tous opérés selon la même technique transanale.

Nous proposons de faire une étude descriptive de 16 observations de grands enfants atteints de maladie de Hirschsprung avec revue de la littérature, avec comme objectifs :

- ✚ L'analyse du profil épidémiologique et clinique caractérisant cette maladie chez cette tranche d'âge spécifique.
- ✚ La détermination des différents moyens diagnostiques mis à notre disposition et leur apport.
- ✚ Description des différentes méthodes thérapeutiques utilisées et les difficultés rencontrées chez cette tranche d'âge.
- ✚ Evaluation du pronostic de la maladie.

II-METHODES D'ETUDE :

C'est une étude rétrospective ; Le recueil des données a été réalisé à partir des dossiers médicaux des patients classés dans les archives du service.

Les dossiers médicaux comprenaient au moins l'observation médicale, le compte rendu opératoire, le dossier anesthésique, les examens para cliniques et le compte rendu anatomopathologique.

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

Identité :

- Nom et Prénom :
- Age :
- Sexe : M F

- Consanguinité :
- Origine géographique : Urbain Rural
- Mensurations : Poids
 Taille

Antécédents familiaux :

- MH chez un membre de la famille degré de parenté
- constipation dans la famille degré de parenté

Age de découverte :

2-5 ans : 5-8 ans : plus de 8 ans :

Circonstances de découverte :

1. Constipation chronique :
2. Complications :
 - syndrome occlusif :
 - entérocolite aigue :
 - septicémie :

Signes cliniques :

- Retard d'émission méconiale
- Constipation chronique
- Distension abdominale
- Douleurs abdominales
- Vomissements
- Diarrhées fétides

- Signes généraux : fièvre altération de l'état général déshydratation
- Retard staturo-pondéral
- Palpation de fécalomes
- Toucher rectal : -ampoule rectale vide -ampoule rectale pleine
 - tonus anal : Hypertonique Normal
 - Non fait
- Bilan malformatif : Fait Non fait
 - Négatif
 - Positif : malformation congénitale Type :
Cadre syndromique Type :

Examens complémentaires réalisés :

1. ASP : incidence profil incidence face
 - disparité de calibre
 - aérocolie diffuse
 - niveaux hydro-aériques
 - absence d'aération de l'ampoule rectale
 - pneumopéritoine

2. Lavement opaque :
 - disparité de calibre : présente absente
 - Longueur du segment aganglionnaire présumé au LO :
 - Recto-sigmoïdienne
 - Rectale
 - Colique gauche
 - Transverse
 - Pan-colique
 - Forme étendue au grêle

- Forme totale

3. Manométrie : Faite Non faite

–Réflexe ano–rectal : absent Présent

4. Etude histologique :

–biopsie tans–anale superficielle

–biopsie chirurgicale sous anesthésie :

- Aganglionnie de la sous muqueuse et musculuse
- Hyperplasie schwannienne

Prise en charge thérapeutique :

1. immédiate :

–Nursing : lavements au sérum physiologique Montée de sonde rectale

–Durée de Nursing : < 1 mois 1–3 mois > 3 mois

–Antibiothérapie : si oui à base de

–Régime alimentaire :

–Sortie avec nursing seulement en attente du traitement définitif :

2. Prise en charge chirurgicale :

a– Dérivation en zone saine :

- Age :
- Indication :
 - Echec de nursing
 - Systématique en attente de traitement définitif
- Siège :
- Complications :
- Biopsie en zone de colostomie : faite non faite

b– Préparation pré opératoire : durée :

c– Chirurgie définitive :

–Délai entre diagnostic et chirurgie définitive :

-voie d'abord :

- Laparotomie
- Voie transanale
- Combinée
- Cœlioscopie

-Examen extemporané : fait non fait

-Forme anatomique :

- Recto sigmoïdienne
- Colique
- Forme ultra-courte

-Technique utilisée :

d- Etude anatomopathologique de la pièce de résection :

-Résultat confirmant le diagnostic :

-Zone d'exérèse : zone saine zone intermédiaire zone aganglionnaire

Evolution

1 – Evolution postopératoire :

-Reprise de transit : délai :.... Aspect des selles : Nr de Selles/J :....

-Recours à des mesures hygiéno-diététiques :

- lavements laxatifs
- autres

-La durée du séjour hospitalier :

2 – Complications immédiates :

-Entérocolite aigue :

-Sténose anale :

-Prolapsus muqueux :

-Abscess local :

-Mortalité postopératoire :

-Autres :

3-Complications à distance :

-Constipation :

-Incontinence fécale :

-Fausses diarrhées :

-Rétention de fécalome :

-Souillures (Soilling) :

-Incontinence urinaire :

4-Dilatation anale :

-Délai avec la cure chirurgicale :

-Durée :

-Nombre de séances :

5- Reprise chirurgicale :


-Délai :

-Indication :

-Geste :

6-Evolution à long terme et recul :

7-Contenance anale :



*RESULTATS
ET ANALYSE*

I-EPIDEMIOLOGIE :

1-Age :

Dans notre série, l'âge au moment du diagnostic varie entre 2 ans et 16 ans avec une moyenne de 5 ans et demie.

- ✚ 9 cas (56%) diagnostiqués entre 2 ans et 5 ans.
- ✚ 3 cas (19%) diagnostiqués entre 5ans et 8ans.
- ✚ 4 cas (25%) diagnostiqués après l'âge de 8 ans.

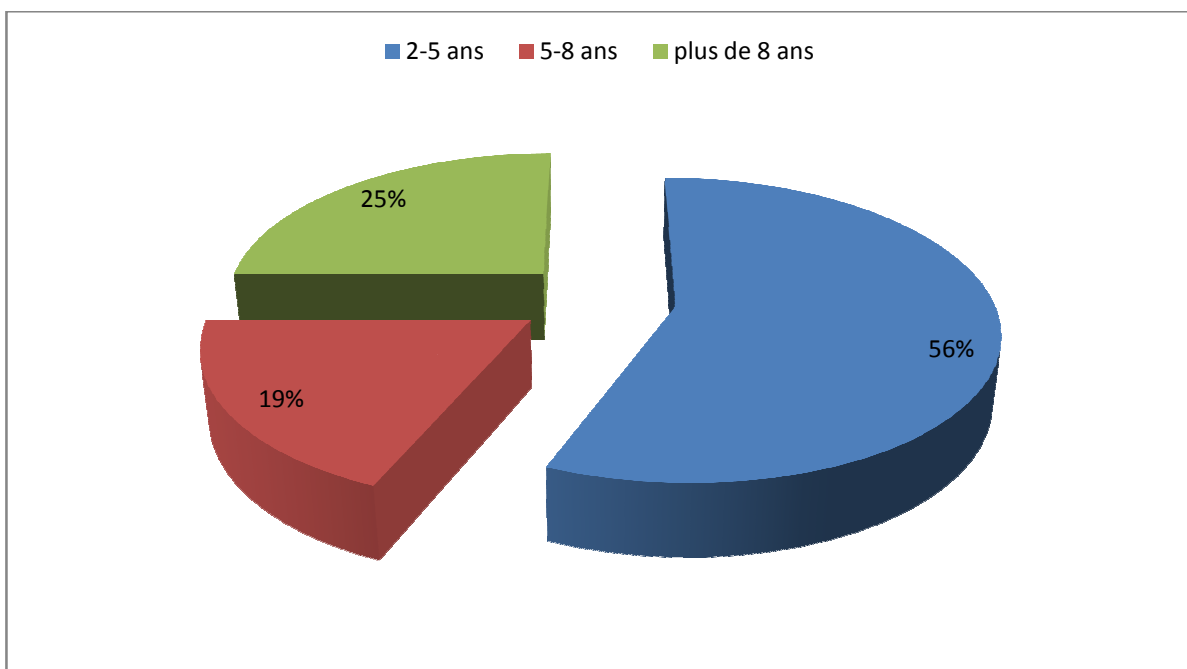


Figure 1 : Répartition des malades en fonction de l'âge

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 2 ans et 5 ans.

2- Sexe :

Sur 16 patients, on trouve 12 garçons et 4 filles ce qui signifie une nette prédominance masculine avec un sexe ratio de 3/1.

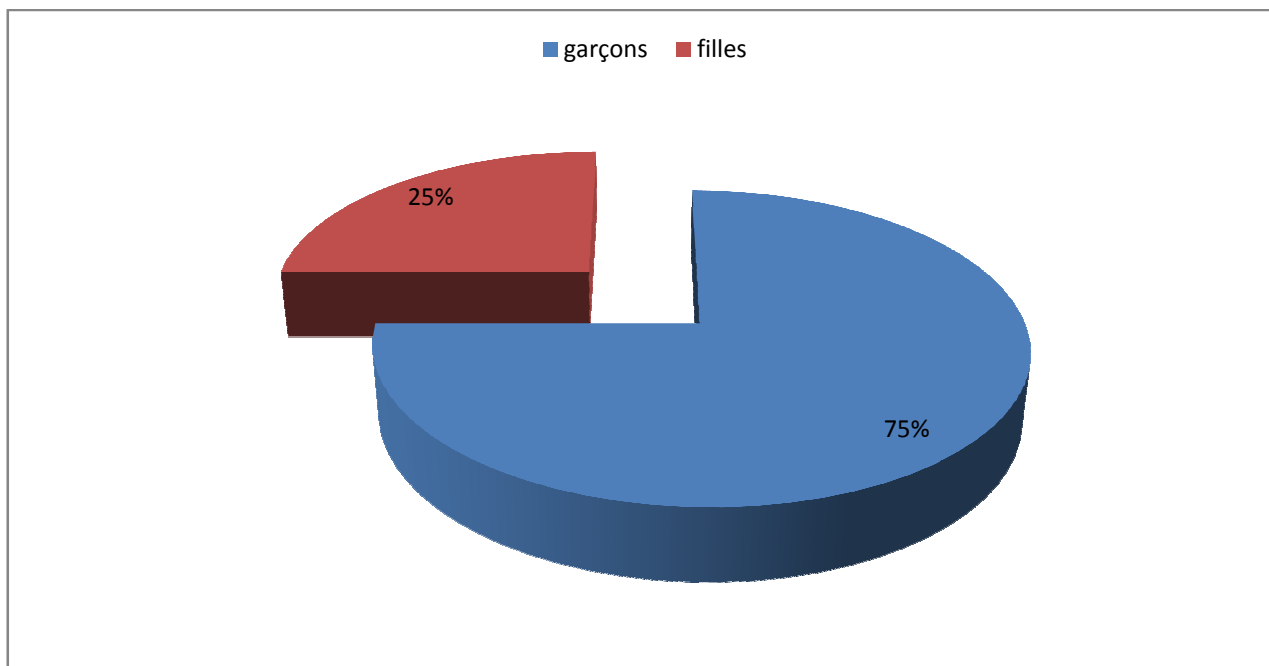


Figure 2 : Répartition des malades selon le sexe

3-origine géographique :

L'origine géographique était urbaine chez 11 patients (61%), rurale chez 4 (28%) et non précisée chez un patient.

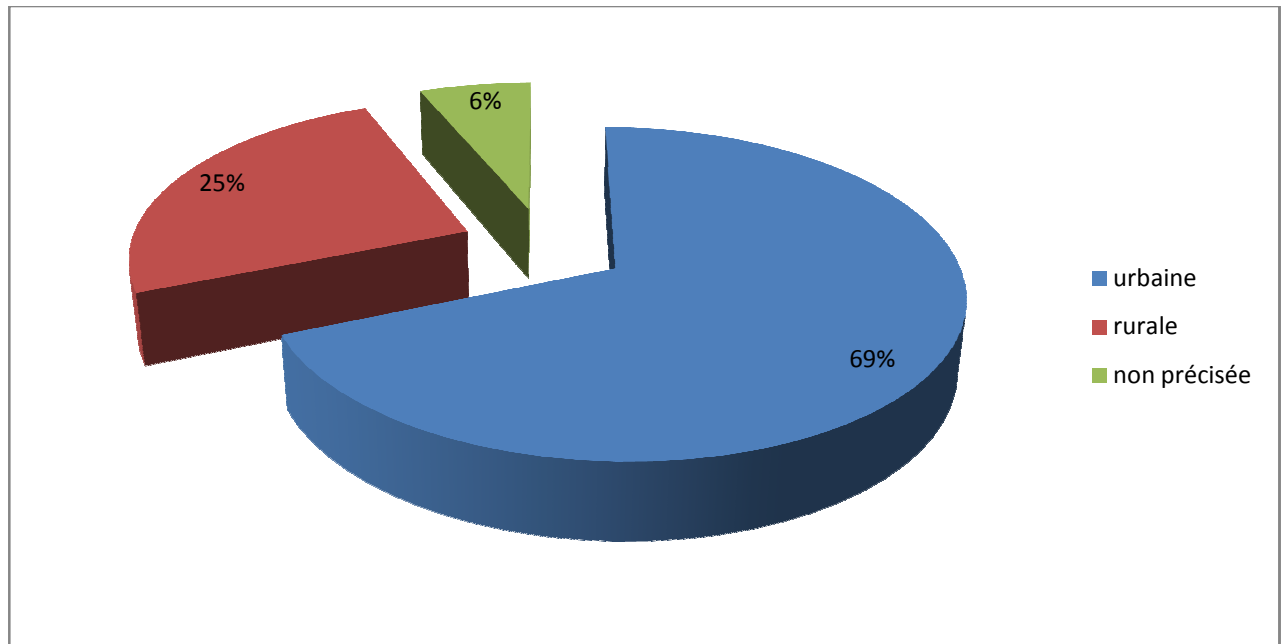


Figure 3 : Répartition des malades selon l'origine géographique

4-Antécédents et pathologies associées :

Dans notre série, aucun cas ne présentait des pathologies associées.

II- LES ASPECTS CLINIQUES :

1-Circonstances de découverte :

Le maître symptôme révélateur de la maladie de Hirschsprung chez le grand enfant est la constipation chronique retrouvée chez 37,5% des cas.

Toutefois, la maladie dans notre série a été découverte chez 10 patients (62,5%) lors des complications. Notamment, une entérocolite aigue chez 37,5% des patients et un syndrome occlusif chez 25%.

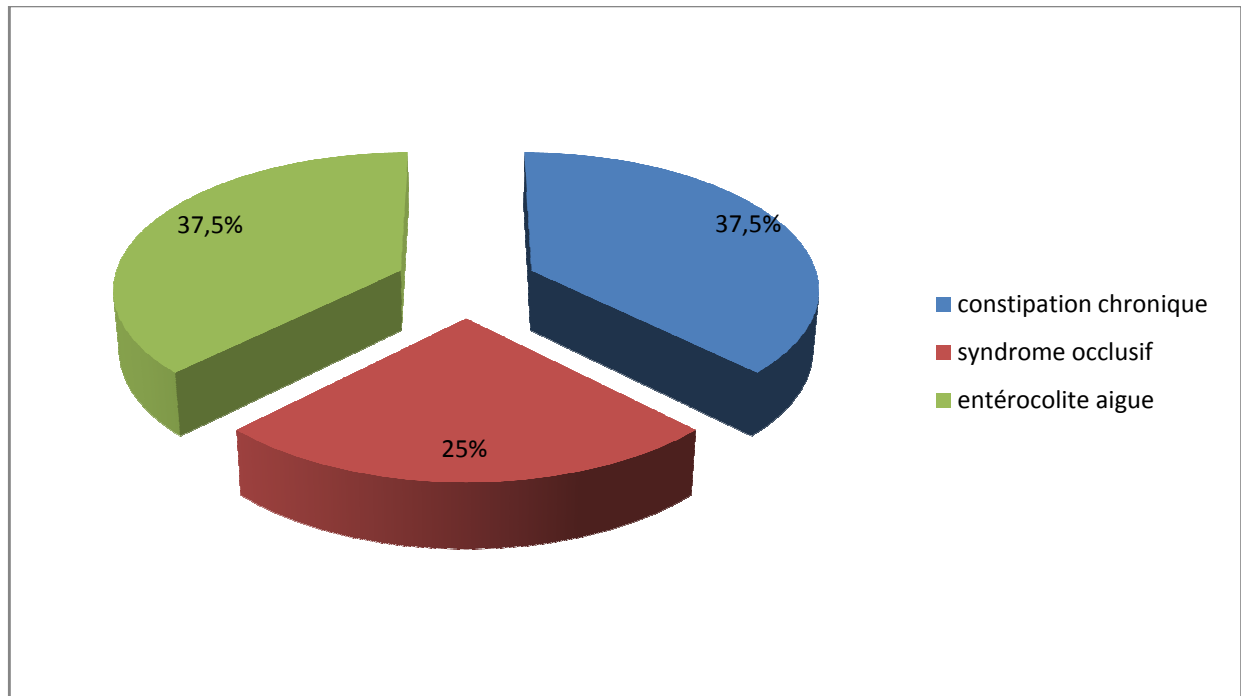


Figure 4 : circonstances de découverte de la MH dans notre série

2. La symptomatologie clinique :

L'anamnèse a permis de noter la notion de constipation chronique quasi constante chez les patients de notre série (100%).

La notion de retard d'émission méconiale était retrouvée fréquemment (69%) à l'interrogatoire avec les patients.

Les autres symptômes de la maladie étaient par ordre de fréquence :

- ✚ La distension abdominale retrouvée chez 75% des patients.
- ✚ Des douleurs abdominales chez 62,5%.
- ✚ Le tableau d'entérocolite, avec un taux de 37,5%, avec l'association de diarrhées liquidiennes, des vomissements bilieux et un abdomen douloureux.
- ✚ Un retard staturo-pondéral est retrouvé chez 31,2% des cas.
- ✚ Des fécalomes palpables retrouvés chez 25% des cas.

✚ Au toucher rectal, l'ampoule rectale était vide chez 5 patients (31,2%), avec une hypertonie anale chez 62,5%.

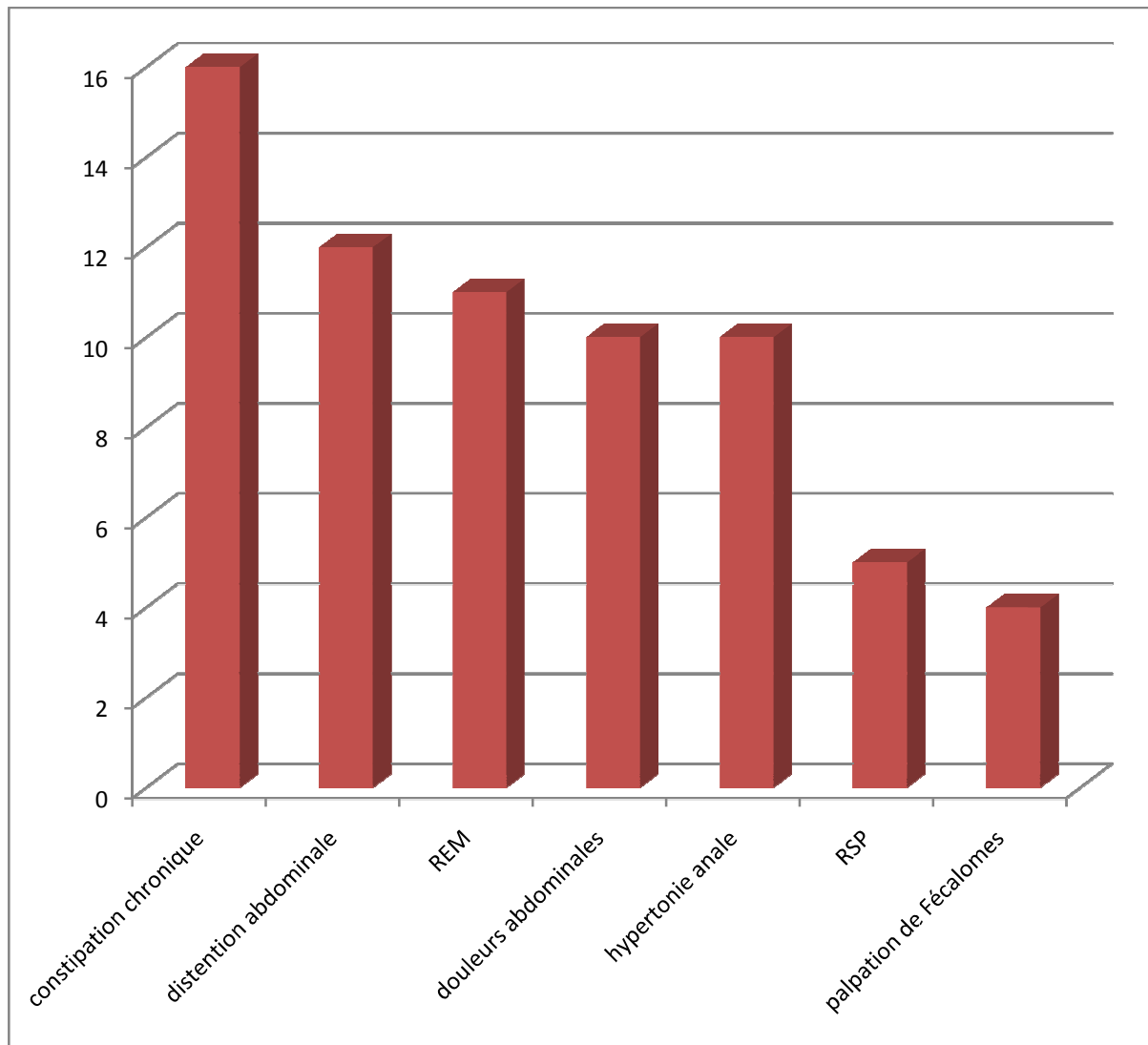


Figure 5: manifestations cliniques de la maladie de Hirschsprung chez le grand enfant

III–LES ASPECTS PARACLINIQUES :

1–L’abdomen sans préparation (ASP) :

Réalisé systématiquement chez tous nos patients, avec deux incidences, l’incidence face debout et celle de profil réalisée chez 9 patients uniquement (56,2%).

Cet examen nous a montré :

- ✚ L’image d’aérocolie diffuse : 10 patients.
- ✚ Les niveaux hydro–aériques : 10 patients.
- ✚ L’absence d’aération rectale : 5 patients.
- ✚ La stase stercorale : 5 patients.
- ✚ La disparité de calibre : 1 patient.
- ✚ Aucun cas de pneumopéritoine n’a été enregistré.

2–Le lavement opaque :

Pratiqué chez tous nos patients, c’était l’examen clé dans notre démarche diagnostique,

Il a permis à la fois de :

- ✚ Suspecter fortement le diagnostic : disparité de calibre chez 11 cas (69%).
- ✚ Déterminer la forme anatomique.

On a constaté l’absence de disparité de calibre lors des formes ultra–courtes et des formes longues coliques.

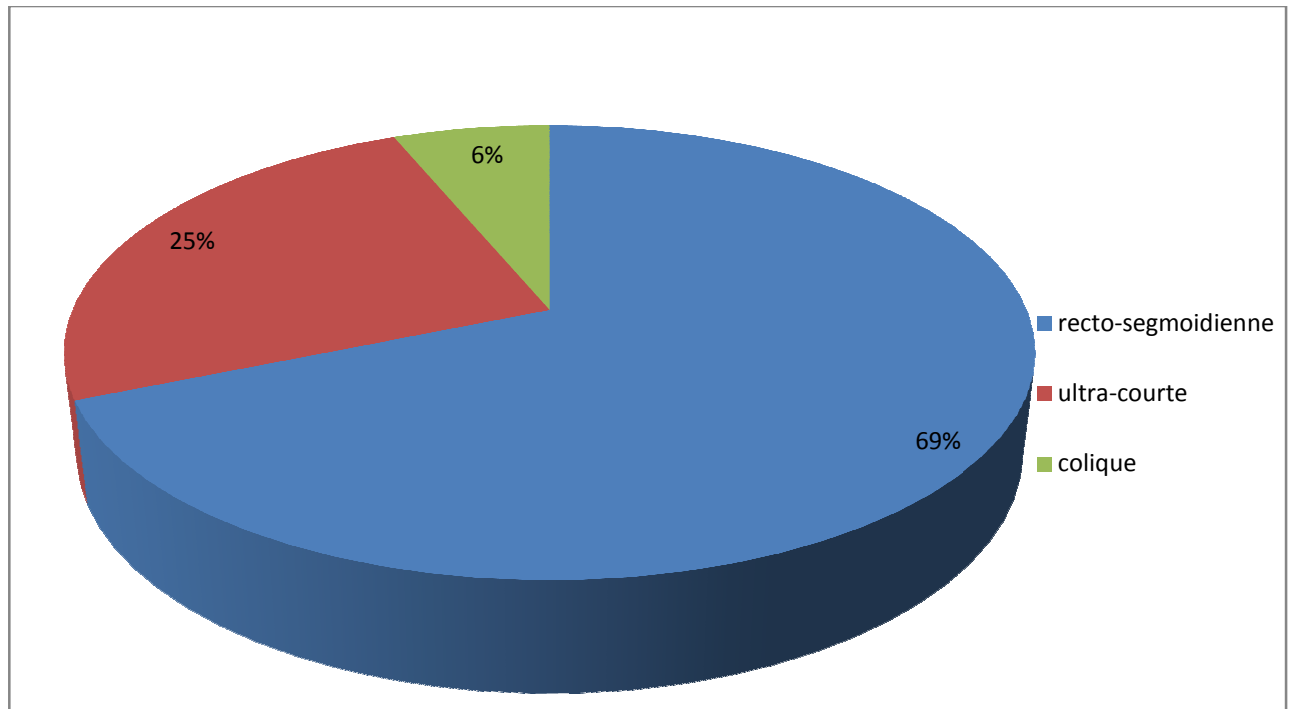


Figure 6: formes anatomiques de la maladie de Hirschsprung

3-La manométrie recto-anale :

Elle a été réalisée chez 7 patients (44%) ; le réflexe recto-anal inhibiteur était absent chez 6 cas (86%).

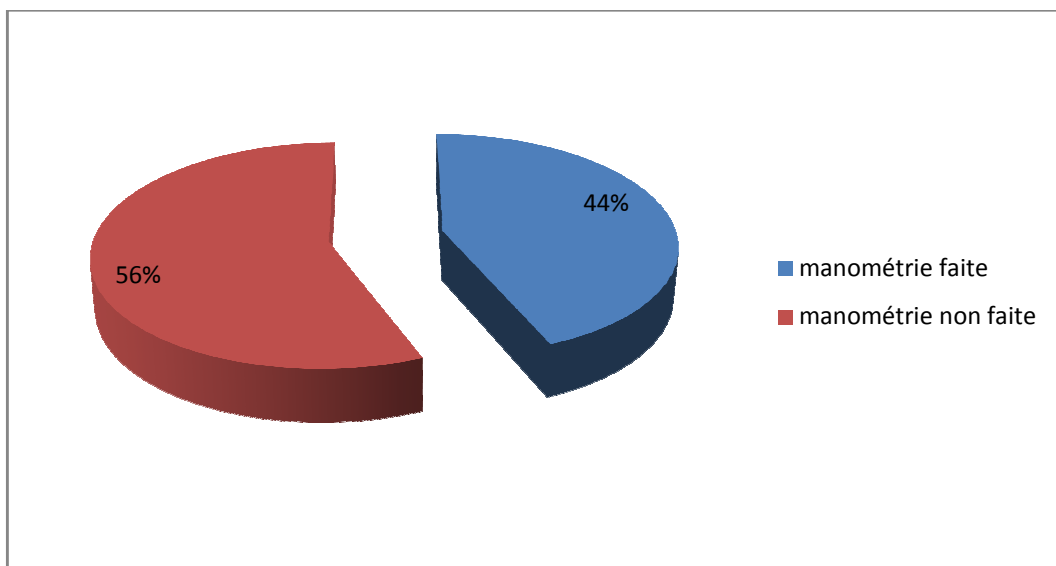


Figure 7: Pourcentage de réalisation de la manométrie

4-Etude histologique :

Pratiquée chez tous nos patients opérés (15 cas) sous forme d'une biopsie extemporanée lors du geste opératoire suivie d'une étude histologique de la pièce d'exérèse.

Un seul malade a eu une biopsie rectale chirurgicale par laparotomie à Agadir avant de nous être adressé, et la biopsie rectale avait montré une aganglionnie pariétale rectale en faveur de maladie d'Hirschsprung.

L'étude histologique a été réalisée chez tous les patients bénéficiant de la cure chirurgicale définitive (15 cas) sur les pièces d'exérèse lors de l'abaissement colique. Elle a confirmé le diagnostic de maladie de Hirschsprung dans tous les cas, avec une zone d'exérèse toujours passant en zone saine.

VII-LES ASPECTS THERAPEUTIQUES :

1-Traitement palliatif :

1.1Le nursing :

Le nursing est tenté chez tous nos patients en attente du traitement radical :

- ✚ Il était efficace chez 12 cas (75%) avec une durée moyenne de 2 mois.
- ✚ Alors qu'il était inefficace chez 4 cas (25%).

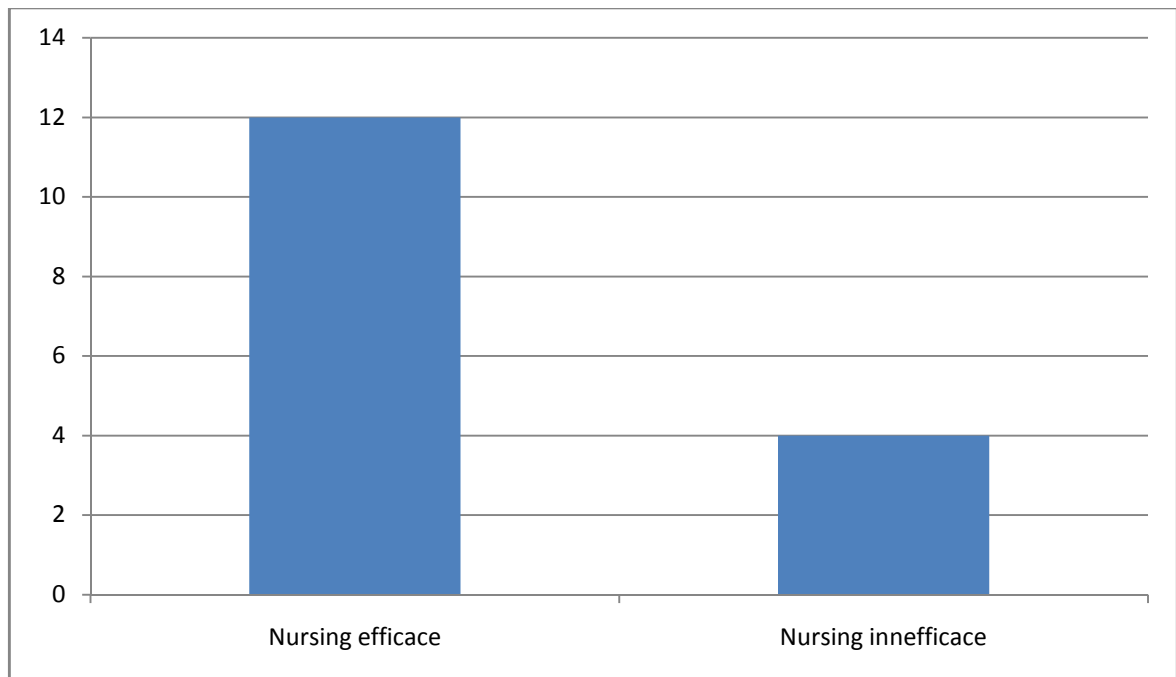


Figure 8 : Efficacité du nursing

1.2-Colostomie :

La dérivation intestinale a été réalisée chez 4 de nos patients (25%).

Cette colostomie a été indiquée devant des complications redoutables de la maladie à savoir : l'entérocolite aigue (2 cas) et le syndrome occlusif (2 cas).

Le siège de la colostomie était transverse droite terminale chez 1 patient (25%), latérale gauche chez 3 patients (75%).

A noter qu'un enfant nous a été transféré d'Agadir pour cure radicale avec une colostomie latérale gauche demeurant non fonctionnelle selon le chirurgien traitant qui avait réalisé après une iléostomie.

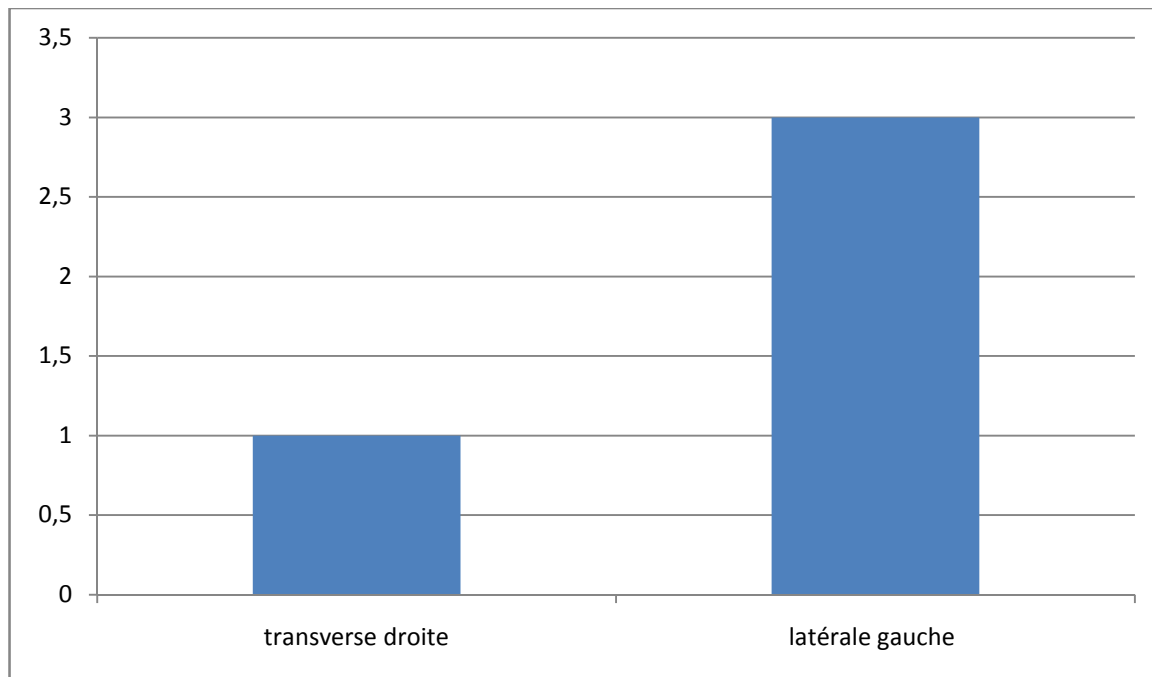


Figure 9 : les différents sièges de la colostomie

Dans notre série, les 4 patients colostomisés n'ont pas présenté de complications post-colostomies. 2 colostomies latérales se sont fermées spontanément.

2-Traitement radical :

15 patients (94%) ont été opérés dans notre formation, selon la technique d'abaissement transanal.

2.1-L'âge au moment de l'intervention :

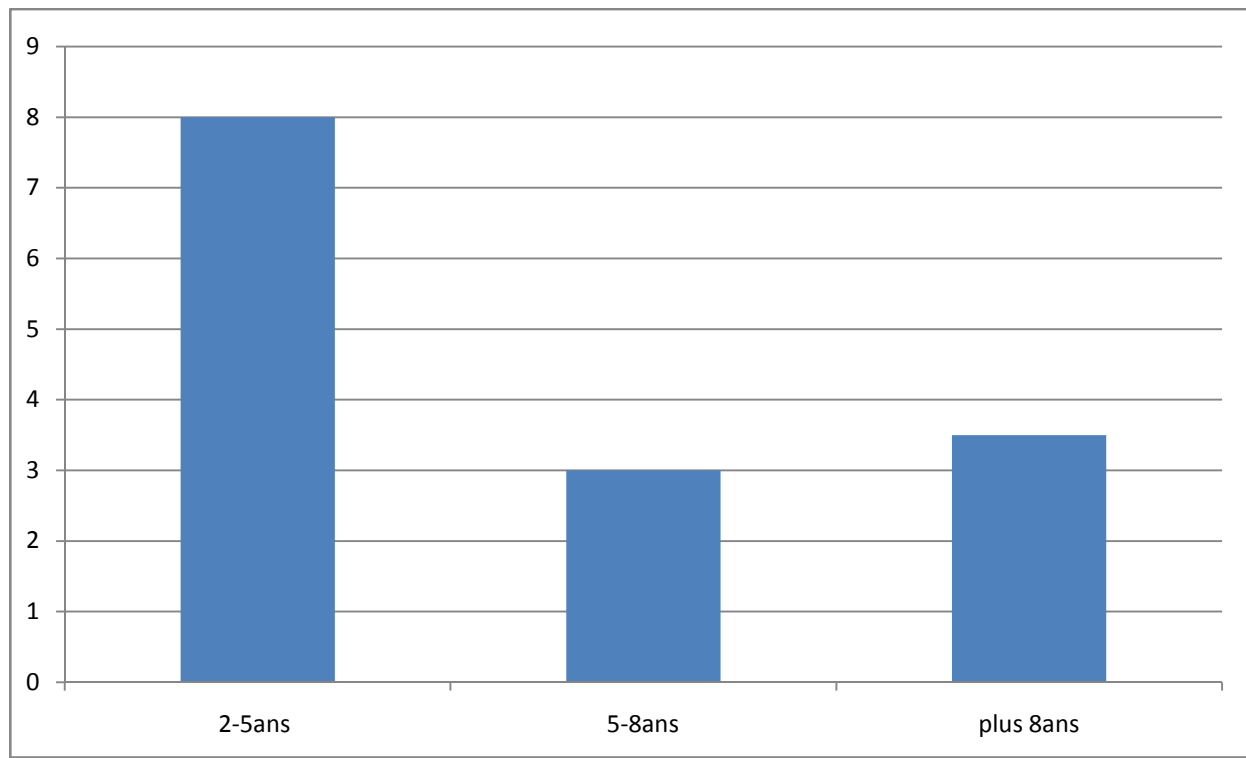


Figure 10: Répartition des malades selon l'âge au moment de l'intervention

L'âge au moment de l'intervention varie entre 2 ans et 16 ans, avec un âge moyen de 5, 7 ans. Dont :

- ✚ 8 cas (54%) entre l'âge de 2 ans et 5 ans.
- ✚ 3 cas (20%) entre l'âge de 5 ans et 8 ans.
- ✚ 4 cas (26%) après l'âge de 8 ans.

La moitié des enfants étaient opérées tardivement, après l'âge de 5 ans dont 3 (20%) sont opérés après l'âge de 10 ans.

2.2- Délai entre le diagnostic et le traitement radical :

Ce délai varie entre 21 jours et 6 mois, avec un délai moyen de 2,7 mois :

- ✚ < 1 mois : chez 3 patients (20%).
- ✚ 1-3mois : chez 8 patients (53%).
- ✚ > 3mois : chez 4 patients (27%).

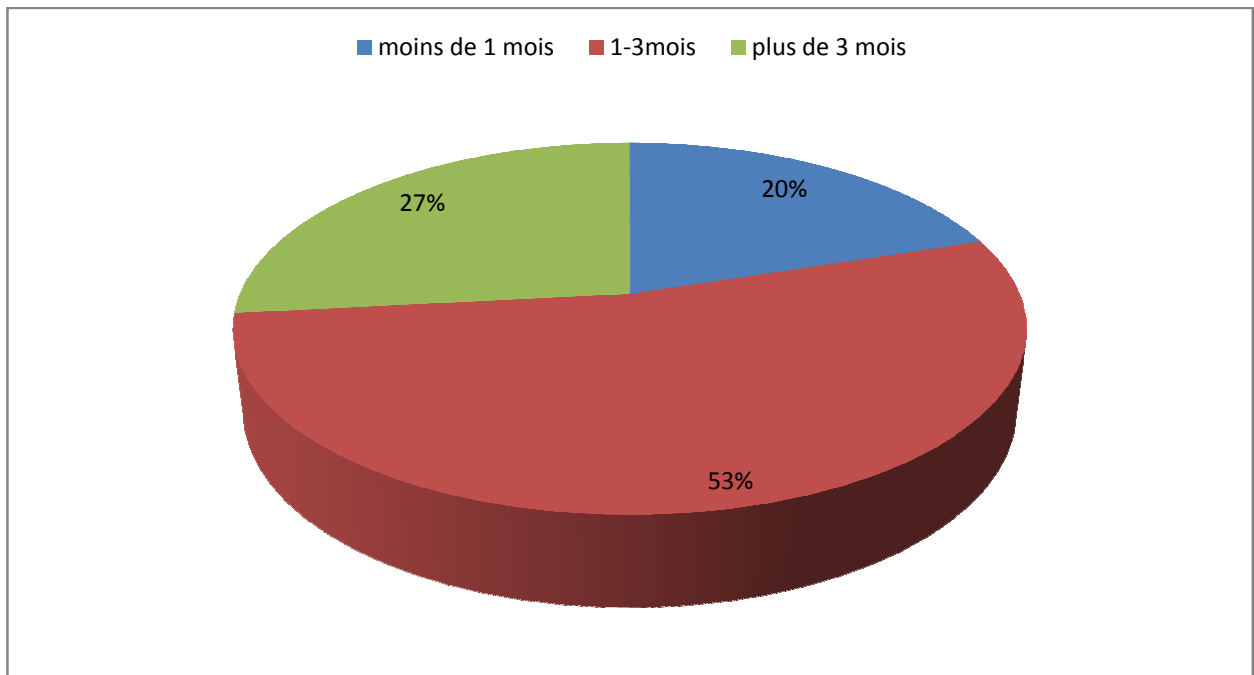


Figure 11: Délai entre le diagnostic et le traitement radical

On note que plus des deux tiers de nos patients ont bénéficié d'une cure définitive en moins de 3 mois après le diagnostic de la maladie.

2.3- Préparation préopératoire :

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, s'ils existent.

- ✚ Une préparation locale à l'aide de lavements évacuateurs et un régime alimentaire sans résidus associés à la prise des probiotiques.

La durée de cette préparation préopératoire varie entre 21 jours et 4 mois, avec une durée moyenne de 2 mois et demi.

2.4 – Technique opératoire :

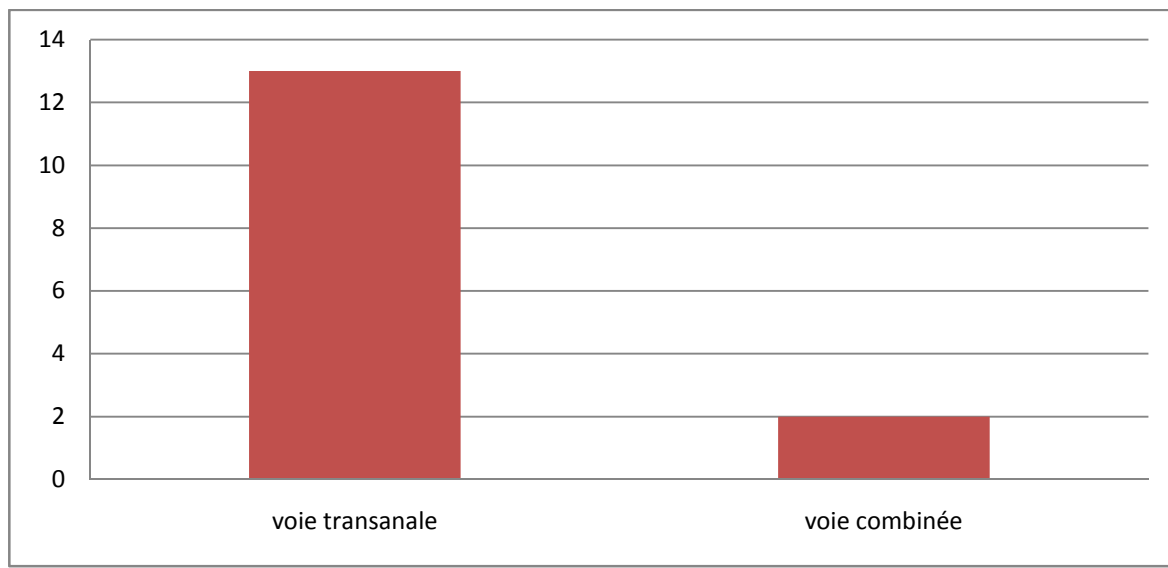


Figure 12 : Le type de la voie d'abord

15 patients de notre série ont été opérés (94%). La voie d'abord était :

- ✚ Transanale pure chez 13 cas (87%).
- ✚ Combinée chez 2 cas (13%).

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

2.5-les suites opératoires :

Le séjour hospitalier postopératoire varie entre 3 jours et 21 jours avec une moyenne de 5 jours.

La reprise du transit était obtenue au bout de 12 à 48 heures postopératoires :

- ✚ Entre 12–24heures : chez 9 patients (60%).
- ✚ Entre 24–48heures : chez 2 patients (13%).
- ✚ Plus de 48heures : chez 4 patients (27%); 3 cas ont repris le transit après 3 jours et un seul après 4 jours.

La reprise de l'alimentation était permise encore plus tôt entre le réveil et 24 heures postopératoires chez la plupart de nos patients :

- ✚ Au réveil : chez 13 patients (87%).
- ✚ Entre 12 et 24 heures : seulement chez 2 patients (13%).

Les dilatations anales étaient démarrées chez les patients opérés dans un délai de 21 jours postopératoires, avec un nombre moyen de 8 séances pendant un minimum de 2 mois.

3-Evolution, complications et mortalité :

3.1-A court et moyen terme :

7 de nos patients (47%) opérés ont développé une complication à court terme :

- ✚ Menace d'entérocolite aigue : chez 5 patients (34%) ; qui ont été pris précocement par une courte hospitalisation et une tri-antibiothérapie.
- ✚ Sténose anale : chez 2 patients (13%), traités précocement par des dilations anales itératives et rapprochées.
- ✚ Incontinence sphinctérienne et rectorragies minimales chez un patient.

Un patient nous a été référé du CHR de Agadir où il a eu une sphincteromyotomie, après 5 ans du postopératoire, devant la persistance d'une constipation sévère nécessitant la poursuite

du nursing; l'intervention a consisté à l'abaissement transanal et anastomose colo-anale après examen extemporané.

Un malade a eu une fermeture de la colostomie transverse droite 5 mois après l'abaissement transanal.

Aucun malade n'a nécessité une reprise chirurgicale dans notre service après la cure terminale de la maladie de Hirschsprung.

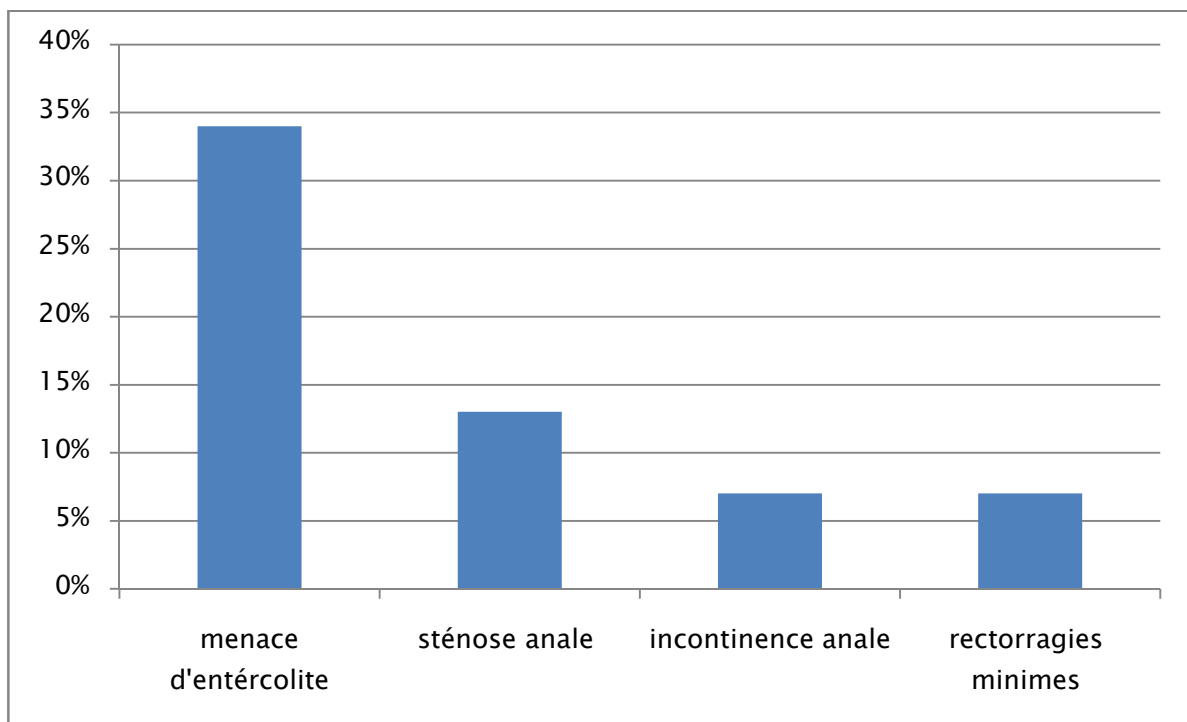


Figure 13 : les complications postopératoires à court et moyen terme

3.2- A long terme :

L'évolution à long terme a été favorable chez la plupart de nos patients avec un recul moyen de 2 ans.

2 patients (13%) présentaient des souillures traitées par des mesures hygiéno-diététiques.

Tous les patients de notre série sont actuellement en âge de propreté avec une continence acceptable, un seul patient garde des souillures.



DISCUSSION

I-RAPPEL ANATOMIQUE [6, 7,8]:

1. Le colon :

La division du cadre colique se fait en deux portions définies par leur vascularisation :

✚ Le côlon droit : cæcum, côlon ascendant, angle colique droit et 2/3 droits du côlon transverse ; dépend des vaisseaux mésentériques supérieurs;

✚ le côlon gauche : 1/3 du côlon transverse, angle colique gauche, côlon descendant, iliaque et sigmoïde ; dépend des vaisseaux mésentériques inférieurs.

Les branches coliques issues des artères mésentériques se divisent à proximité du côlon, et s'anastomosent pour former l'arcade artérielle para colique de Riolan.

La vascularisation veineuse est presque superposable à la vascularisation artérielle.

Le drainage lymphatique concerne les ganglions épi coliques (paroi colique), para coliques (arcade bordante), intermédiaires (artères coliques), centraux (pédicules) et enfin principaux (origine des vaisseaux).

L'innervation colique est assurée par le système sympathique et parasympathique.

✚ Pour le colon droit : les nerfs sont issus du plexus mésentérique supérieur avec un contingent sympathique provenant du plexus solaire et un contingent parasympathique dépendant du nerf pneumogastrique droit.

✚ Pour le colon gauche : ses nerfs sont issus du plexus mésentérique inférieur réalisant les arcades nerveuses para coliques.

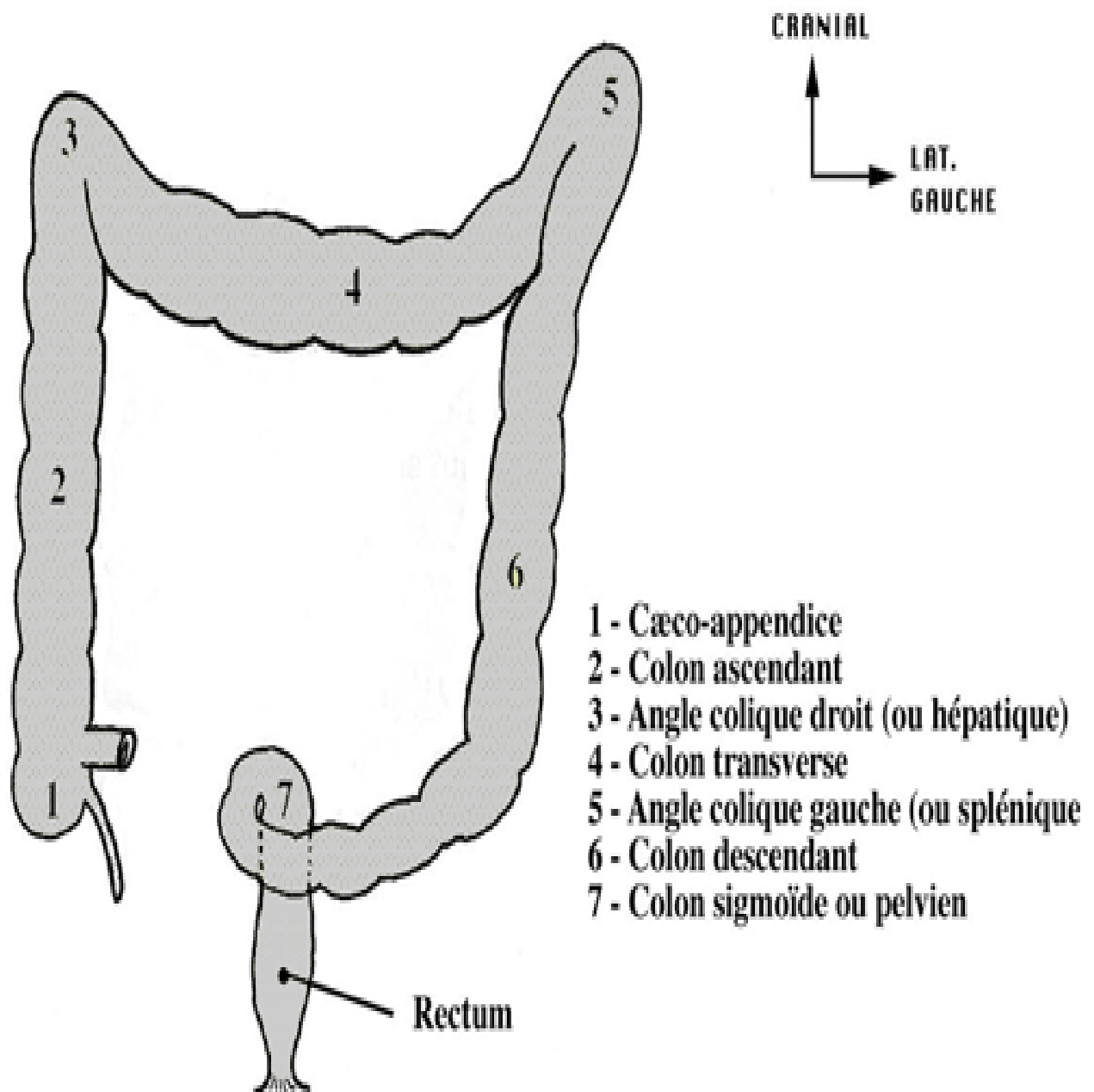


Figure14: Anatomie descriptive du colon

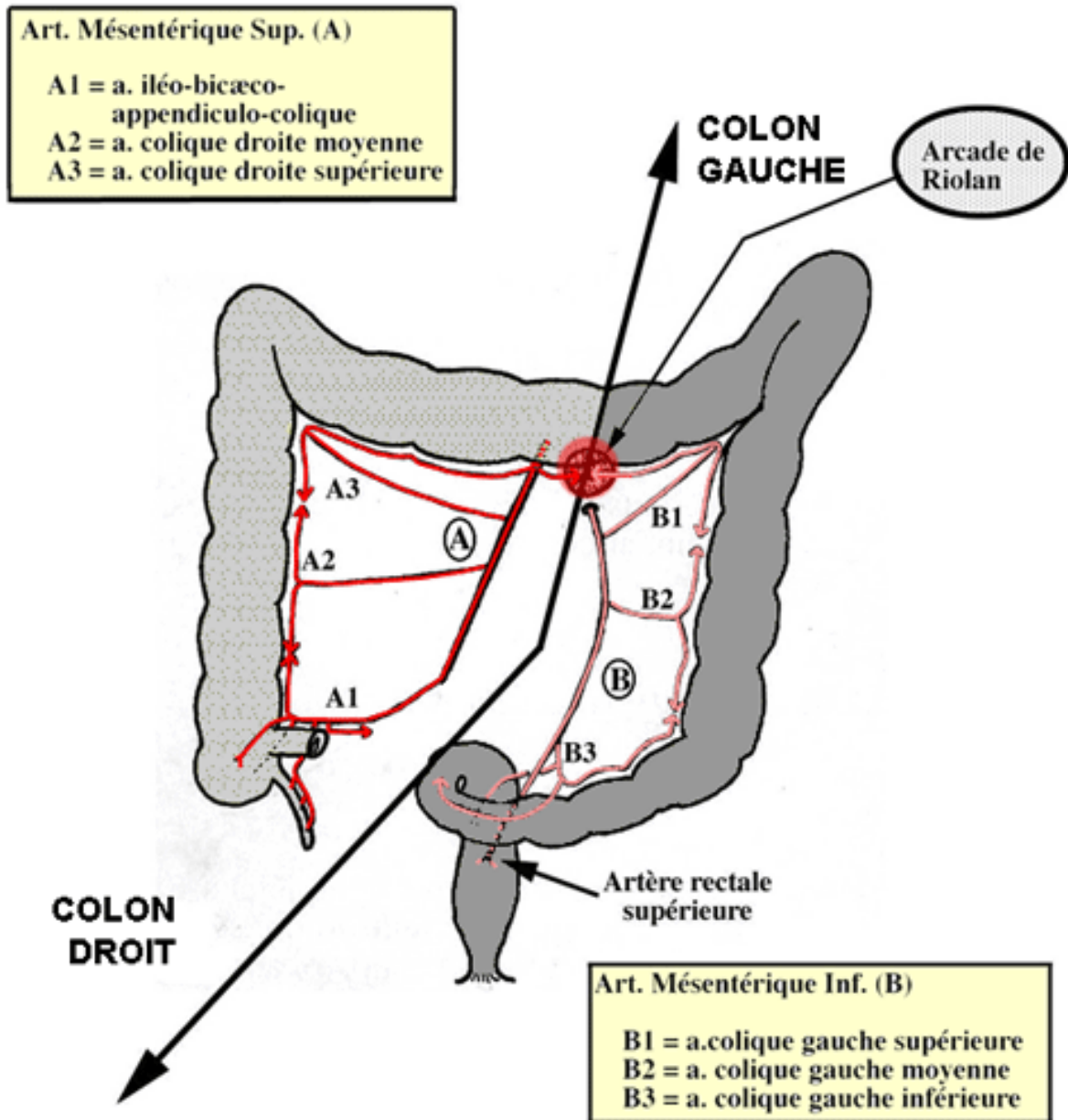


Figure 15 : Vascularisation artérielle du colon

2. Le rectum :

Le rectum, partie terminale du tube digestif, fait suite au côlon sigmoïde au niveau de S3, est constitué de 2 parties :

✚ Segment pelvien ou ampoule rectale

Il est situé au-dessus du plancher pelvien, et comporte quatre tuniques: la séreuse péritonéale, la musculuse, avec une couche longitudinale et une couche circulaire, la sous-muqueuse, la muqueuse de type intestinale et glandulaire.

✚ Segment périnéal ou canal anal :

Il comprend :

- la marge anale, caractérisée par une peau fine, pigmentée, avec surtout les plis radiés de l'anus et un épithélium kératinisant ;
- le canal anal limité en haut par la ligne anopectinée d'aspect festonné ;
- les colonnes de Morgagni, série de plis verticaux de muqueuse rouge sombre et de type rectal.

La vascularisation artérielle du rectum est assurée par les artères hémorroïdales :

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

Les veines du rectum suivent à peu près le même trajet des artères. On décrit :

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

Le drainage lymphatique est assuré par trois groupes :

- Supérieur : rejoint les ganglions de la chaîne mésentérique inférieure.
- Moyen : se termine dans les ganglions hypogastriques.
- Inférieur : rejoint le groupe interne des ganglions inguinaux superficiels.

L'innervation du rectum est assurée essentiellement par :

- Les plexus hémorroïdaux supérieurs : terminant le plexus mésentérique inférieur.
- Les plexus hémorroïdaux moyens : qui émanent des plexus hypogastriques.
- Le nerf hémorroïdal ou anal : branche du plexus sacré. Ce nerf innerve le sphincter externe et la peau de la marge anale.

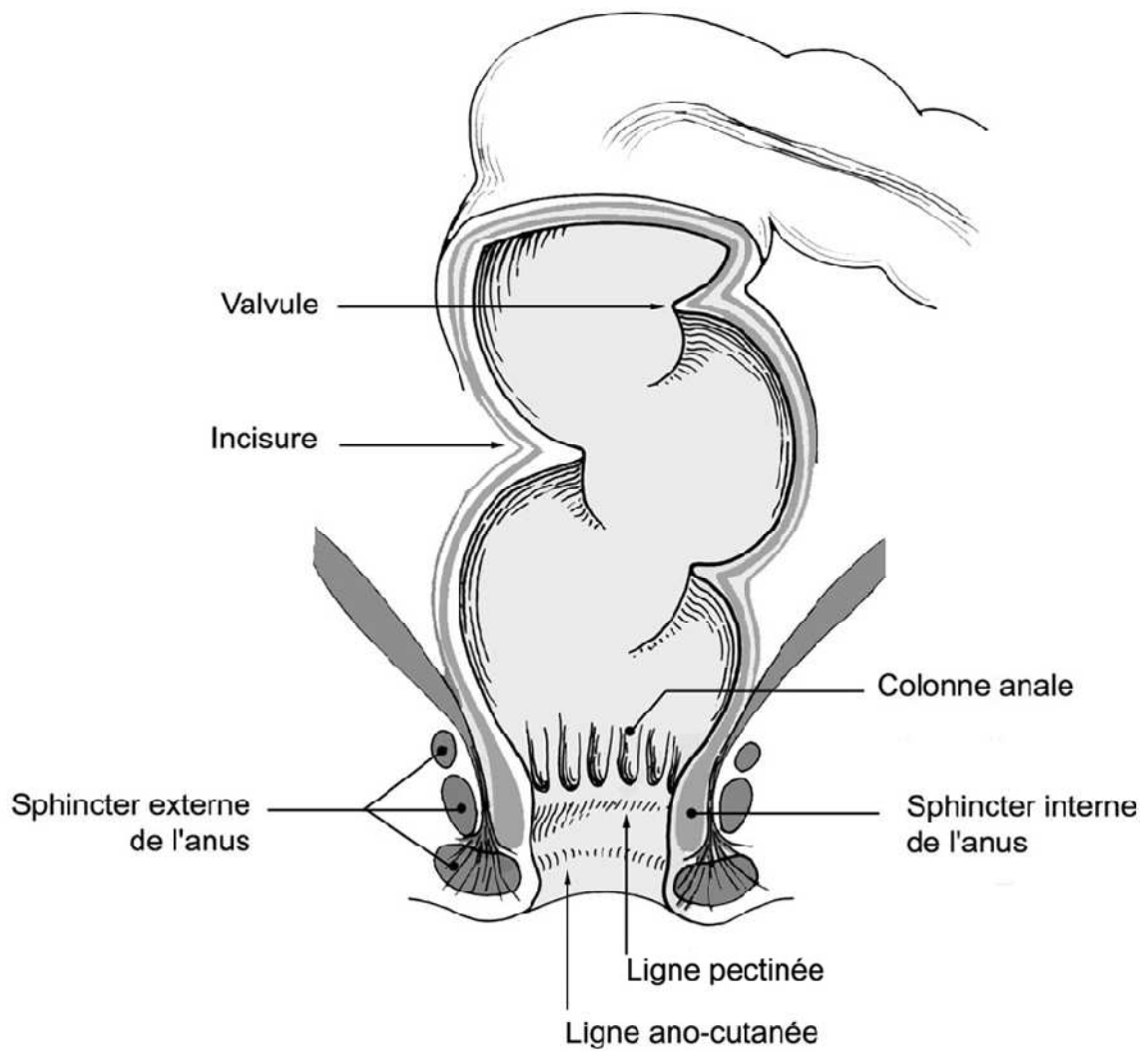


Figure 16 : Configuration interne du rectum.

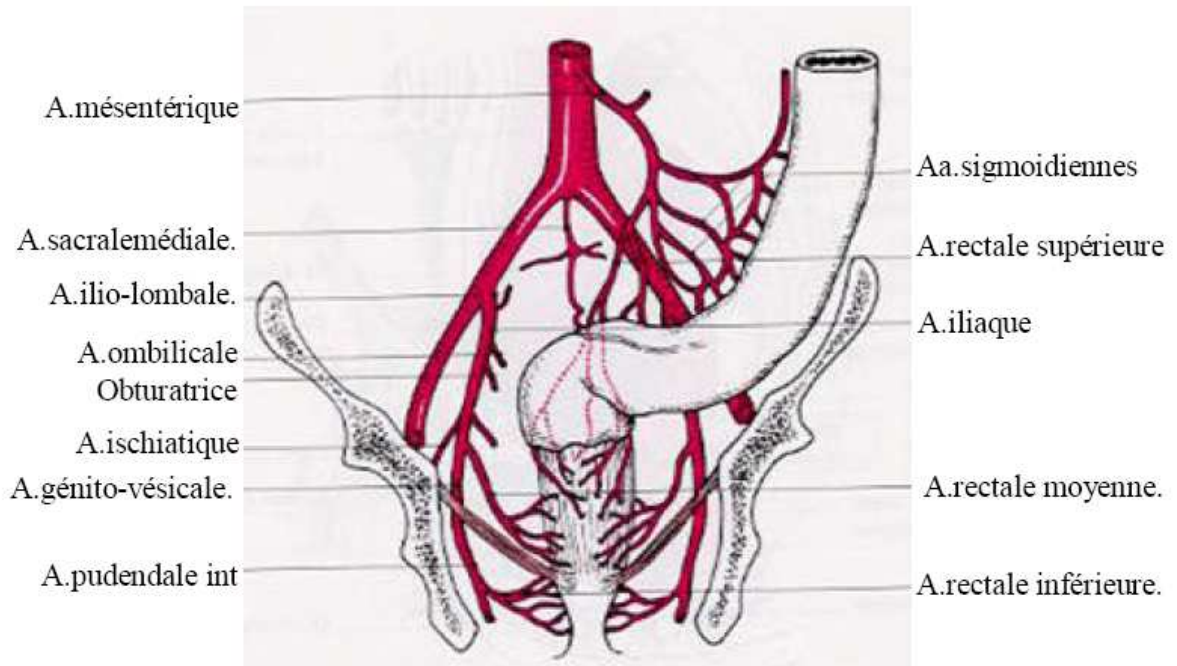


Figure 17 : Vascolarisation artérielle du rectum

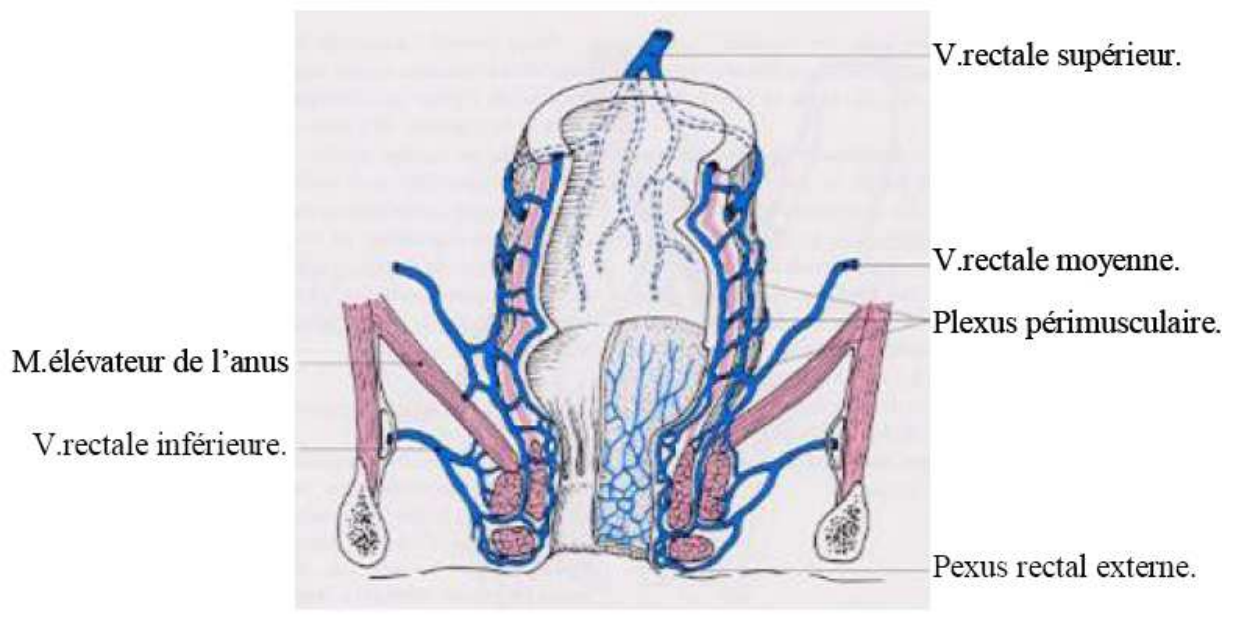


Figure 18 : Vue antérieure de la vascularisation veineuse rectale

II–PHYSIOPATHOLOGIE :

La motilité gastro–intestinale normale est tributaire du système nerveux entérique. Les cellules de la crête neurale peuplent normalement la sous muqueuse et contrôlent toutes les fonctions de l'intestin y compris la motilité, la sécrétion, l'absorption et la vascularisation[9].

La motilité de l'intestin est contrôlée par des neurones provenant de chaque ganglion, qui sont responsables de la coordination, de la contraction et la relaxation des muscles lisses de l'intestin. L'absence de cellules ganglionnaires neuronales va entraîner une hypertrophie de fibres nerveuses au niveau de la musculature et de la sous–muqueuse. Ceci va se manifester par une augmentation de l'activité de l'acétylcholinestérase de ses fibres nerveuses.

La musculature lisse ainsi anormalement innervée est caractérisée par une incoordination des contractions musculaires responsable d'un arrêt du péristaltisme au niveau de la zone aganglionnaire, réalisant un obstacle fonctionnel distal et une dilatation secondaire progressive du colon sus–jacent sain, avec une zone de transition de 2 à 3 cm décrite en forme de cône (Figure 19). L'intestin proximal augmente en diamètre mais aussi en longueur. Le degré d'hypertrophie ou de dilatation dépend de la durée et du degré d'obstruction, indirectement de l'âge du patient au moment de l'intervention[10].

D'autre part des études immuno–histochimiques ont montré un déficit en neurotransmetteurs inhibiteurs tel que le VIP (vasoactif intestinal peptide), la substance P, les enképhalines et surtout en monoxyde d'azote (NO) qui constitue le principal élément relaxant du muscle lisse intestinal.

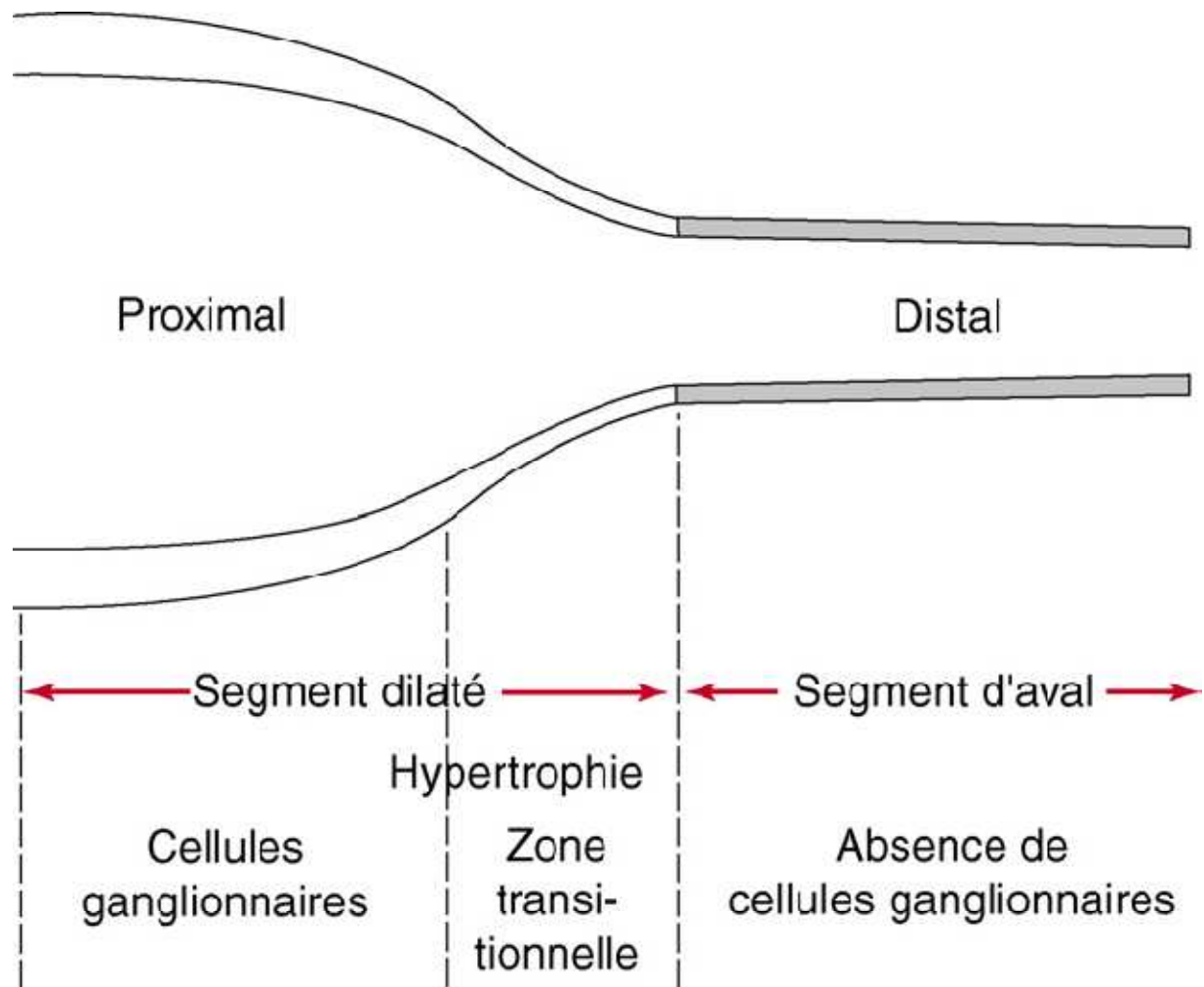


Figure 19 : Première description physiopathologique de la maladie de Hirschsprung [10]

La migration des neuroblastes jusqu'au colon distal et au rectum avec la formation des cellules ganglionnaires dans les plexus mésentériques est terminée à la douzième semaine de gestation. La survie, la prolifération et la différenciation de cellules sont sous la dépendance de signaux moléculaires par l'intermédiaire de récepteurs membranaires : la protéine RET et l'un de ses ligands, le glial cell line derived neurotrophic factor(GDNF) [11].

Il se produit une interruption de la différenciation des cellules des plexus myentériques chez les patients atteints de la maladie de Hirschsprung et ce, à un stade précoce de la gestation. Ceci explique qu'il existe une atteinte continue et que le diagnostic est toujours

affirmé par une biopsie rectale. La longueur d'intestin atteint varie comme on a pu le voir en la forme « classique » recto sigmoïdienne à la forme totale, en passant par une forme plus courte rectale.

III-ANATOMOPATHOLOGIE :

Dans le plexus myentérique normal, on distingue trois couches :

- Un plexus myentérique, ou plexus d'Auerbach, entre la couche musculaire circulaire et la couche musculaire longitudinale ;
- Un plexus sous-muqueux profond de Henlé, situé dans la couche musculaire circulaire interne ;
- Un plexus sous-muqueux superficiel de Meissner, parallèle, à côté de la musculaire muqueuse.

Les plexus sont représentés par des cellules nerveuses soutenues par des cellules de Schwann. Les cellules ganglionnaires normales mesurent de 15 à 40 μm , ont une forme polygonale, avec un cytoplasme vacuolé et un noyau ovale ou rond de 10 à 15 μm contenant un nucléole proéminent[12].

La définition de la maladie de Hirschsprung est avant tout histologique. L'examen histologique permet à la fois de confirmer le diagnostic de cette affection et d'orienter le geste thérapeutique en montrant la limite de l'aganglionose.

Seule la biopsie rectale permet d'affirmer la maladie de Hirschsprung en objectivant l'association d'une absence de cellules ganglionnaires avec une hyperplasie des filets nerveux dans le segment atteint (Figure 20).

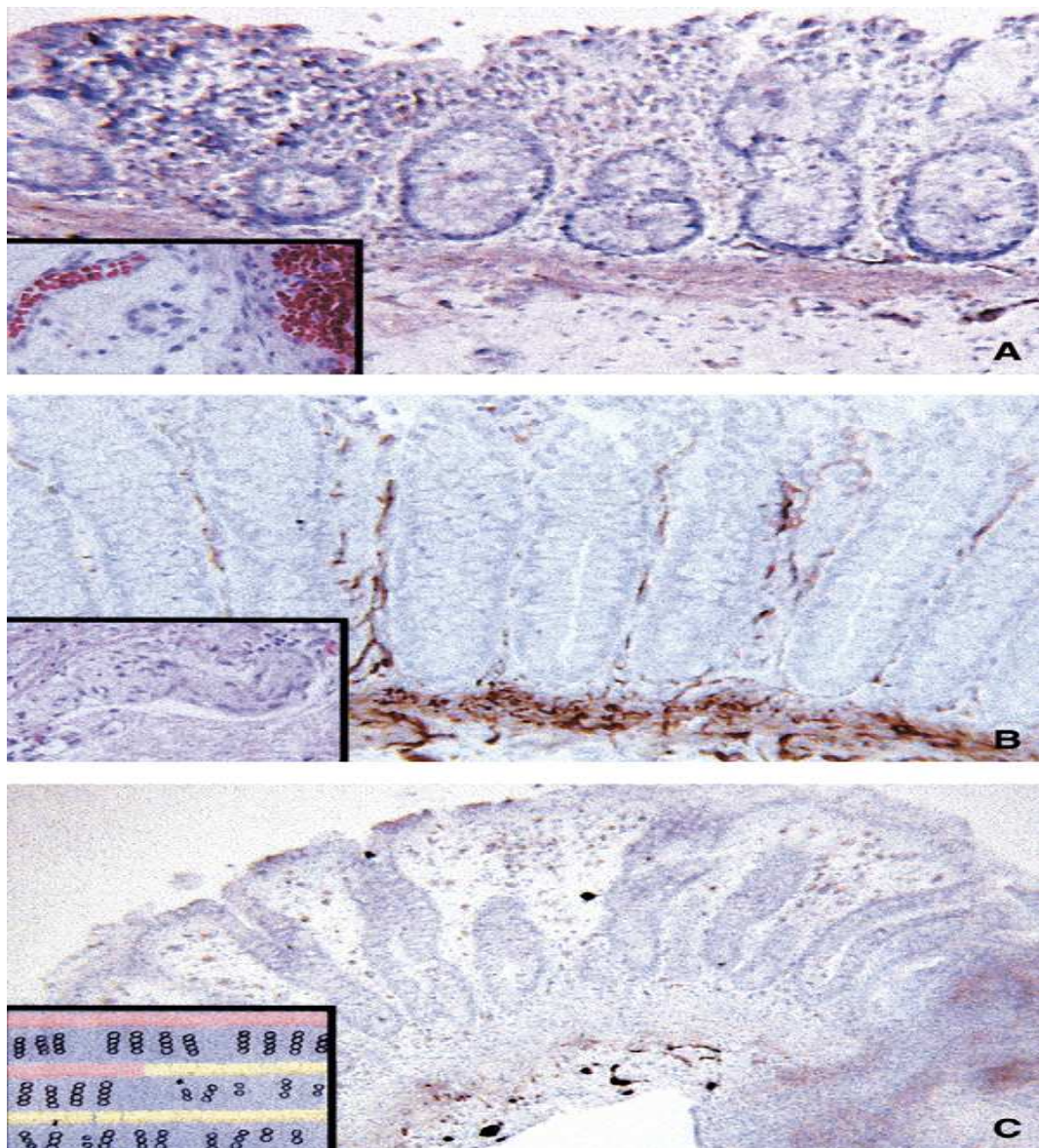


Figure 20 :

A. Biopsie rectale normale : Sur coupes congelées; après fixation formolée: présence dans la sous muqueuse d'un plexus renfermant des cellules ganglionnaires.

B. Biopsie rectale d'un patient atteint de maladie de Hirschsprung : Sur coupes congelées: filets nerveux remontant jusqu'au sommet des villosités ; après fixation formolée : grossissement sur une hyperplasie schwannienne.

C. Biopsie rectale d'un patient atteint d'une maladie de Hirschsprung colique totale : Sur coupes congelées: absence d'hyperplasie schwannienne évidente. Nécessité d'effectuer de multiples coupes pour prouver en histologie standard l'absence de cellules ganglionnaires.

Il faut savoir que, de façon normale, la zone du sphincter anal contient peu ou pas de cellules ganglionnaires. Parallèlement, à côté de cette pauvreté en cellules ganglionnaires dans cette région est constatée une hyperplasie des filets nerveux. C'est pour cette raison qu'il convient de réaliser la biopsie rectale diagnostique bien au-dessus de la ligne pectinée (2 cm chez le nouveau-né ou nourrisson et 3 cm chez l'enfant). De plus, les biopsies peuvent être d'interprétation difficile chez le nouveau-né, car les cellules des plexus myentériques sont souvent immatures à ce stade [13,14], d'où la nécessité d'avoir des anatomopathologistes spécialisés en pédiatrie et souvent confrontés à ce diagnostic [15].

Les colorations spécifiques enzymo-histochimiques (acétylcholinestérase) mettent en évidence une hyperplasie des filets nerveux qui remontent jusqu'à l'apex des villosités. Les colorations standards confirment l'absence de cellules ganglionnaires dans la sous-muqueuse et la musculuse (Figure 20).

IV. GÉNÉTIQUE :

La maladie de Hirschsprung est une neurocristopathie qui résulte d'une anomalie de la migration, de la prolifération, de la différenciation ou de la survie des cellules des crêtes neurales à destinée intestinale [16].

L'élucidation des mécanismes qui conduisent à la maladie de Hirschsprung devrait permettre un regard nouveau sur les gènes contrôlant le développement de la crête neurale.

Il est actuellement établi que des facteurs génétiques prédisposent à la maladie de Hirschsprung. Une étude a précisé les caractéristiques génétiques de la maladie de Hirschsprung et a dégagé 5 points [17] :

- Le rôle primordial de facteurs génétiques dans la ségrégation de la plupart des cas de mégacôlon congénital, même sporadiques.
- La vraisemblable hétérogénéité génétique de cette malformation, surtout si l'on intègre la longueur variable du segment aganglionnaire.

- La pénétrance réduite dans les formes dominantes.
- L'importance du sexe dans la variation de la pénétrance du ou des allèles à un locus majeur.
- L'existence très probable de mutations nouvelles qui expliquerait la proportion significative des cas isolés.

Soixante-dix pour cent des cas de maladie de Hirschsprung sont sporadiques, mais 30 % peuvent être associés à des malformations congénitales, à des anomalies génétiques ou à un syndrome [18].

Les derniers travaux de l'équipe de Lyonnet en France et de Chakravarti aux États-Unis ont démontré l'implication de trois gènes (trois voies de signalisation) dans la survenue de la maladie de Hirschsprung, faisant de celle-ci une maladie multifactorielle [19] :

– Voie de signalisation de RET (Rearranged during Transfection) :

Le gène majeur associé aux formes familiales autosomiques dominantes de la maladie de Hirschsprung a pu être localisé sur le chromosome 10q11.2.

RET est un proto-oncogène codant pour un récepteur tyrosine-kinase membranaire exprimé au cours du développement dans une sous-population des cellules dérivées des crêtes neurales en cours de migration [20]. RET est bien défini comme le gène majeur de susceptibilité pour la maladie [11],

– Voie de signalisation du récepteur de type B aux endothélines :

Un locus de susceptibilité a pu être identifié sur le chromosome 13q2.2 ainsi qu'un locus modificateur sur le chromosome 21 [21,22].

– Facteurs de transcription Sry-relatcol Transcription Factor (SOX 10) [22,23]

Le gène est situé sur le chromosome 22, sa mutation a été mise en évidence chez des patients atteints du syndrome de Shah-Waardenburg.

D'autres anomalies génétiques ont pu être caractérisées chez des patients atteints de la maladie de Hirschsprung, à savoir des mutations d'un des ligands de RET, GDNF ou neurturine, et plus récemment une mutation de l'enzyme de conversion de l'endothéline de type 1 (ECE1).

V. EPIDEMIOLOGIE :

1. Age :

La maladie de Hirschsprung doit être diagnostiquée dans la période néonatale ou les quelques mois suivant la naissance. Cependant, dans les pays en voie de développement la plupart des cas de la maladie de Hirschsprung se présentent tardivement et posent des problèmes majeurs de prise en charge.

Dans notre série, l'âge moyen au moment du diagnostic est de 5ans et demi avec des extrêmes entre 2 et 16 ans. Les raisons de cette présentation tardive restent l'analphabétisme et l'ignorance des parents, l'accès difficile aux centres spécialisés, la pauvreté, le retard diagnostique et la méconnaissance de la maladie par les médecins traitants.

La situation n'est pas différente dans de nombreux autres pays en voie de développement tels que Burkina Faso, des études rétrospectives menés à leurs centres universitaires de chirurgie pédiatrique ont montré que la présentation tardive est attribuée au recours tardif aux soins médicaux (65,9%), l'ignorance des parents (26,8%), et la pauvreté (7,3%) [24,25].

La forme « classique » recto sigmoïdienne représente 72% des formes anatomiques de notre série, une incidence similaire retrouvée dans une série de l'Afrique de Sud (80,5%) [25]; contrairement à la littérature anglaise dont elle représente 12,3% uniquement[26]. Dans une série rapportée de l'Ecosse, la plupart des cas présentant la maladie de Hirschsprung tardivement avaient des formes ultracourtes[27].

Alors que dans les pays en voie de développement, les étiologies de la présentation tardive de la maladie de Hirschsprung restent économiques et environnementaux, dans les pays occidentaux l'étiologie principale est la présentation clinique inhabituelle.

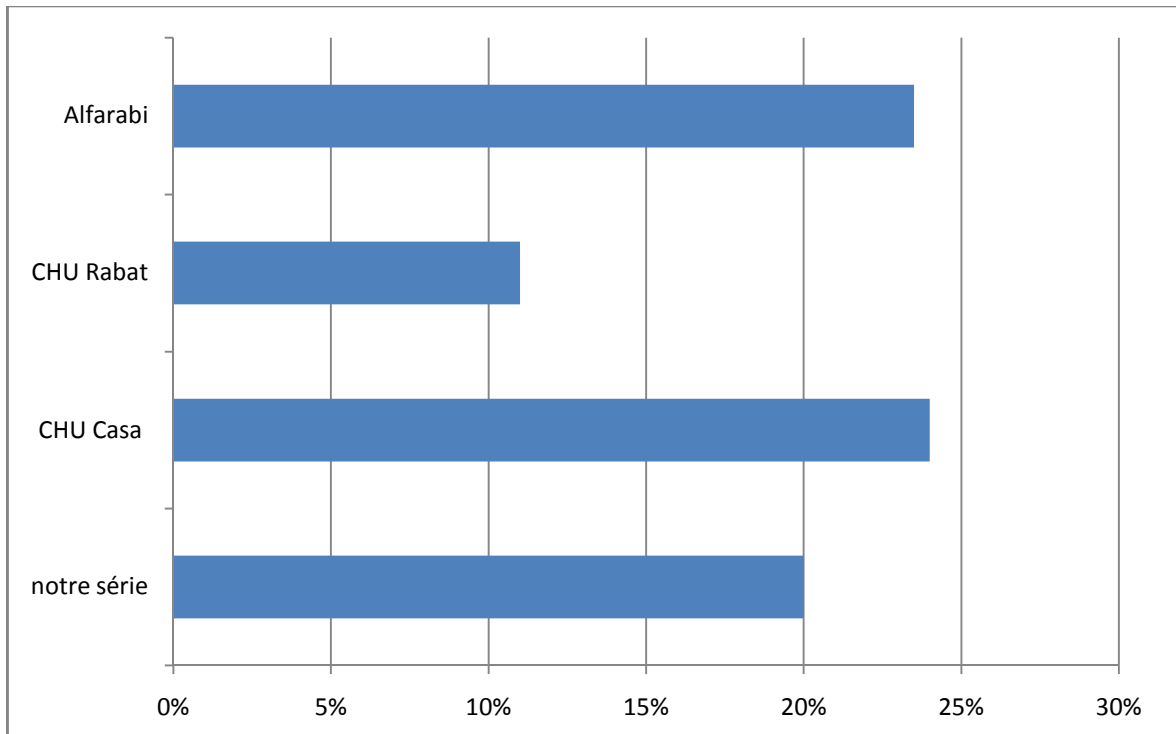


Figure 21 : Comparaison du pourcentage de la forme tardive dans les séries nationales [28,29,30,31]

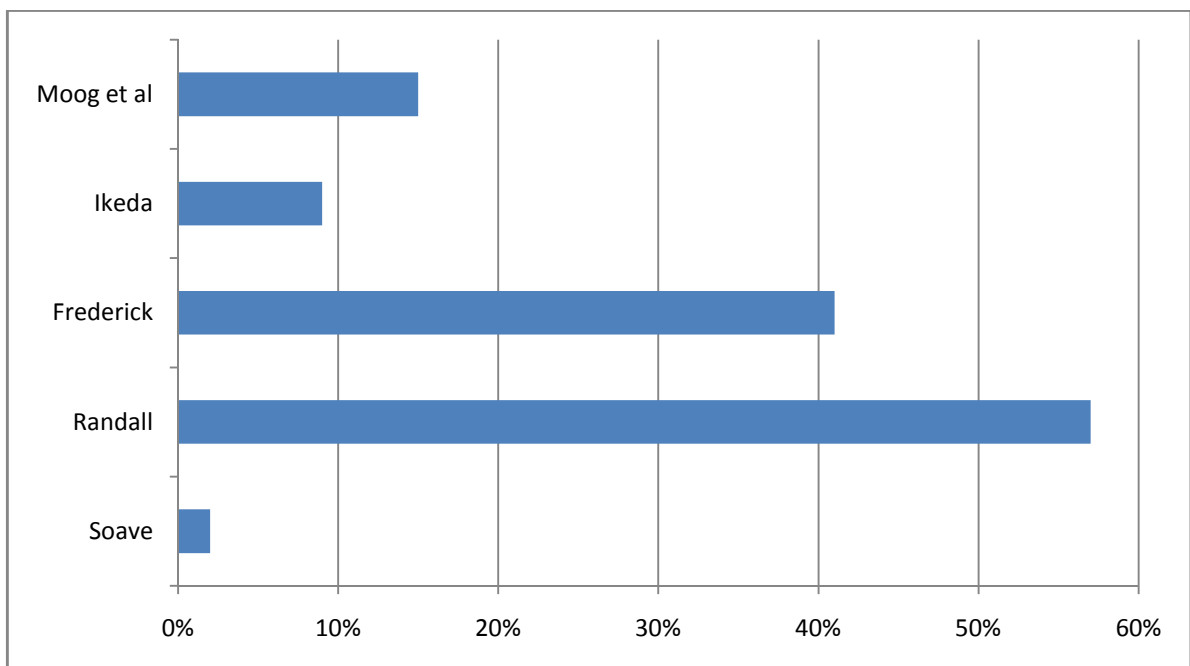


Figure 22 : Comparaison du pourcentage des formes tardives dans les séries internationales [32,33,34,35,36,37]

2. Sexe :

La prédominance masculine est constamment retrouvée dans toutes les séries. Les garçons sont 3 à 4 fois plus atteints que les filles[3,19].

Dans notre série, la prédominance masculine a été retrouvée également avec un taux de 75%, allant dans le même sens que celui de la littérature.

Le ratio homme femme est de quatre pour un dans les formes recto sigmoïdiennes et entre deux pour un et un pour un dans les formes étendues. Ainsi le sex-ratio s'équilibre au fur et à mesure que la longueur de l'aganglionnie augmente[3,19,38].

Cette constatation n'est pas conforme avec notre série puisque le seul cas de maladie de Hirschsprung de forme longue est survenu chez un garçon de 10 ans.

La prédominance masculine est retrouvée dans toutes les séries nationales et internationales.

Tableau I : comparaison du sex-ratio à l'échelle internationale

Séries	Notre série	Ikeda[35]	Randall[34]= Fredrick[33]	Barrebi[39]	Saltzman[40]
Sexe-ratio	3/1	3/1	5/1	4/1	4/1

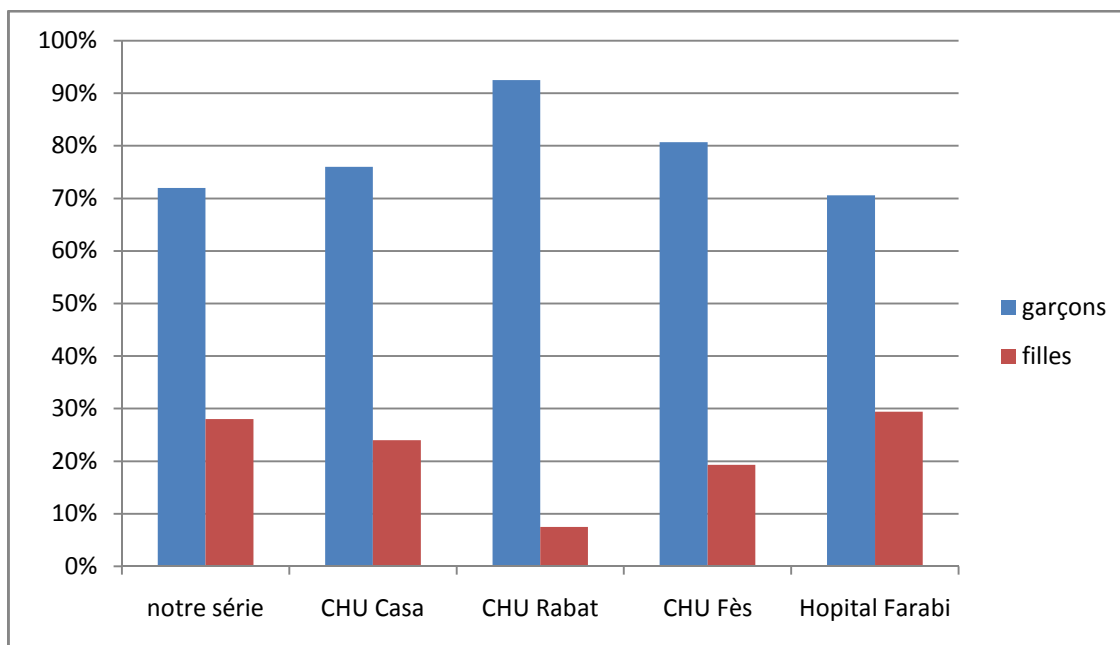


Figure 23 : Répartition des patients en fonction du sexe à l'échelle nationale

3. Origine géographique :

La prédominance de l'origine urbaine dans notre série peut être expliquée par la meilleure accessibilité aux services sanitaires dans les régions urbaines par rapport aux zones rurales.

Dans notre série, on n'a pas la prédominance d'une région par rapport aux autres régions. Donc aucune population n'offre un intérêt à y faire une étude génétique approfondie à la recherche d'un gène responsable.

4. Consanguinité et pathologies associées :

La notion de consanguinité n'a pas été précisée dans notre série.

La maladie de Hirschsprung apparaît comme isolée dans 70 % des cas. Une anomalie chromosomique est associée dans 12 % des cas, la trisomie 21 étant l'anomalie le plus souvent retrouvée (supérieure à 90 %). D'autres anomalies congénitales peuvent être également retrouvées dans 18 % des cas. Les anomalies décrites sont des malformations crâniofaciales (fentes labiopalatines), cardiaques, rénales (agénésies rénales) ou des membres.

Le taux plus élevé d'anomalies associées dans les cas familiaux (39 % contre 21 %) suggère une répartition mendélienne [41]. De plus, cette maladie est aussi décrite dans un cadre syndromique :

- Syndrome de Shah–Waardenburg [18,42] : comporte une surdité et des troubles pigmentaires (yeux, cheveux et peau) ;
- Syndrome Yemenite associant surdité, troubles de la vision et hypopigmentation ;
- Syndrome d'Ondine : caractérisé par une hypoventilation d'origine centrale et peut être parfois compliqué d'un neuroblastome.
- Néoplasies endocriniennes multiples de type IIA : c'est une combinaison faite d'un carcinome médullaire de la thyroïde, d'un phéochromocytome et d'une hyperplasie parathyroïdienne[43] ;
- Syndrome de Smith–Lemli–Opitz ;

- Dysplasie mésomélique type Werner.

Dans notre série aucun cas ne présentait une pathologie associée.

Dans notre série, aucun cas de forme familiale n'a été retrouvé, peut être du fait de l'évolution mortelle de la maladie auparavant dans notre contexte, ainsi, la plupart de nos patients présentent une forme sporadique de la maladie de Hirschsprung.

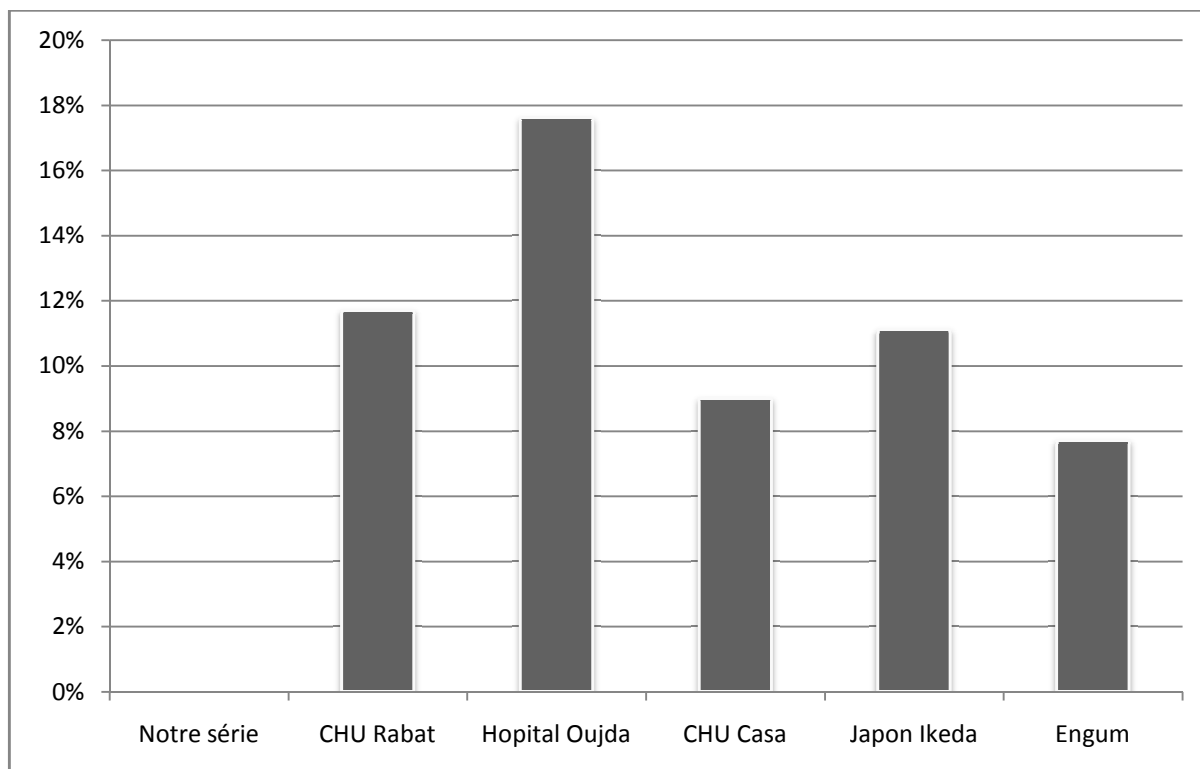


Figure 24 : Comparaison des pathologies associées entre les séries nationales et internationales

VI - LES ASPECTS CLINIQUES :

La constipation chronique est le maître symptôme de la maladie de Hirschsprung à révélation tardive[4,5,44,45]. Elle a été retrouvée à l'interrogatoire chez tous nos patients, avec recours fréquent à des laxatifs et des lavements évacuateurs, associée à la notion de retard d'émission méconiale chez 66,6% de nos patients, et des consultations itératives chez des

médecins généralistes et des pédiatres ; ceci peut être expliqué par le retard diagnostic dû en grande partie à la sous estimation clinique de la constipation.

Le tableau clinique général est représenté par des enfants constipés 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 (notamment en cas de forme courte), 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[5,46] (forme historique que l'on voit malheureusement encore dans notre pays).

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[4,5]. Un retard staturo-pondéral était retrouvé chez 33% des patients de notre série.

La patiente la plus âgée de notre série (16 ans) accusait une constipation chronique depuis la naissance avec un retard d'émission méconiale de 4 jours et 3 autres patients de notre série ont été admis à des âges tardifs 7, 9 et 10 ans pour des syndromes occlusifs alors qu'ils rapportaient une symptomatologie évoquant la maladie de Hirschsprung depuis la naissance, ceci pour dire que le diagnostic de la maladie de Hirschsprung est essentiellement clinique. Un interrogatoire détaillé avec un examen clinique minutieux évoquerait la maladie de Hirschsprung et permettrait d'éviter une constipation sévère chez l'enfant avec altération de sa croissance staturo-pondérale et une dégradation de sa vie sociale[47].



Figure 25 : Maladie de Hirschsprung chez un enfant de 10 ans présentant une constipation chronique, une distension abdominale avec des anses visibles [5]

La constipation peut être un symptôme isolé de la MH, accompagnant l'enfant depuis la naissance. D'où l'intérêt de penser toujours à éliminer une cause chirurgicale y compris une maladie de Hirschsprung, devant toute constipation chronique chez l'enfant avant de retenir le simple diagnostic de constipation fonctionnelle[4,5].

Tableau II: comparaison de la symptomatologie chez les patients à révélation tardive de MH

Symptôme	Notre série	CHU Rabat	CHU Casa	Oujda
Constipation chronique	100%	82,3%	91%	100%
REM	66,6%	23,5%	88%	75%
Fécalome palpable	22%	29,4%	45%	25%

Alors que la majorité des cas publiés de maladie de Hirschsprung diagnostiqués tardivement sont admis pour des tableaux de constipation chronique, il existe d'autres cas admis pour des tableaux de complications chirurgicales aiguës dont le volvulus du sigmoïde[48,49]. Dans une série de l'Afrique de Sud, la majorité des enfants (92,7%) étaient admis en complications aiguës[25]. Dans notre série, la maladie de Hirschsprung était révélée dans 62,5% des cas par des complications.

VII. LES ASPECTS PARA-CLINIQUES :

1. L'abdomen sans préparation (ASP) :

L'imagerie chez le grand enfant comprend un cliché standard d'abdomen sans préparation (ASP) face et profil en position debout[5].

L'ASP retrouve la distension colique avec une absence d'aération rectale évocatrice du diagnostic. La dilatation peut remonter sur l'ensemble du grêle lorsque l'occlusion se complète et en absence de prise en charge. L'ASP peut aussi retrouver, au stade de complication, soit un pneumopéritoine[50], témoin d'une perforation le plus souvent diastatique du caecum, 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 montées de sondes répétées, les massages abdominaux doivent améliorer les clichés standards, en montrant une diminution de la dilatation digestive sous peine de devoir d'urgence dériver l'enfant[3,51].

Dans notre série, on note une fréquence importante des images radiologiques évoquant une complication représentées par des niveaux hydro-aériques (62,5%), ceci peut être expliqué par la révélation de la MH chez le grand enfant par des tableaux aigus d'entérocolite aiguë ou d'occlusion intestinale.

En plus de son apport dans le diagnostic d'une complication, l'ASP permet également, selon Pratap et al.[52], de prédire avec fiabilité la zone de transition en cas de lavement opaque non concluant, surtout dans les pays en voie de développement où les techniques

laparoscopiques ne sont pas toujours disponibles, afin de vérifier la zone de transition avant la chirurgie. La zone de transition est identifiée à l'ASP en visualisant au dessus du bassin un arrêt brusque et effilé des gaz au niveau du colon gauche, et ceci était possible chez 89% des patients. Ainsi, sur les 24 patients chez qui la zone de transition était suspectée sur les données de l'ASP, 22 cas (92%) avaient une parfaite corrélation avec le niveau aganglionnaire anatomopathologique.

Dans notre contexte, l'ASP nous a permis de visualiser une disparité de calibre seulement chez un seul cas. Cependant il nous a été d'un grand apport dans le diagnostic d'occlusion intestinale et dans la recherche d'éventuelles complications.

Cette différence très marquée avec l'étude indienne Pratap et al.[52] (89% vs 6,25%) peut être expliquée par les critères d'exclusions utilisés lors de leur étude qui ont permis d'éliminer tous les patients consultant lors d'une complication ou ceux présentant des images de niveaux hydro-aériques sur l'ASP.

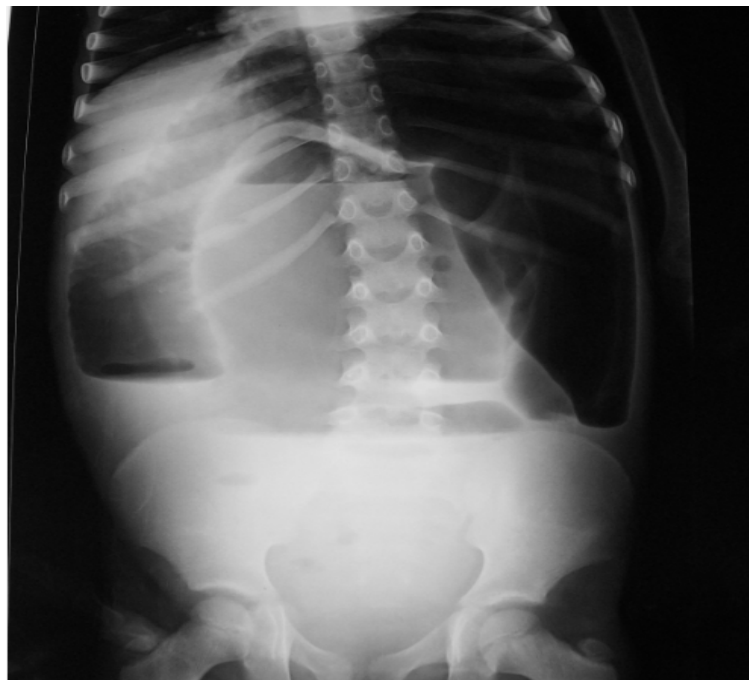


Figure 26 : ASP d'un patient de notre série âgé de 7ans montrant des niveaux hydro-aériques avec dilatation colique importante



Figure 27: ASP de face debout chez une fille de notre série âgée de 14 ans montrant des niveaux hydro-aériques avec une surcharge stercorale diffuse

2. Lavement opaque :

Le lavement opaque est un élément diagnostique majeur ; il a été classiquement décrit par Neuhauser [53] à la baryte et est beaucoup plus typique lorsqu'il est réalisé par celle-ci, mais il est vrai que, pendant les premiers jours de vie, il est souvent fait par beaucoup d'équipes par des hydrosolubles (Gastrografine®)[3], y compris notre équipe, même chez le grand enfant, dans la crainte d'une perforation ou la formation de « Barythomes » difficiles à évacuer, ce qui ne donne pas de bons clichés informatifs.

Il doit être parfaitement réalisé par des radiologues expérimentés. Dans notre service, il est réalisé par l'équipe chirurgicale. 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 très courte, un cliché en évacuation doit être pris. L'opacification doit être progressive sans inonder d'emblée l'ensemble du colon. 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 colon aganglionnaire. La forme classique recto-sigmoïdienne montre un rectum rigide de taille normale et un colon dilaté juste au-dessus de la boucle sigmoïdienne[3,54].

Cependant, quelque fois une zone très courte rectale peut être difficilement identifiable ou encore la forme pan-colique en montrant un colon sans aucune disparité de calibre. En effet, la forme pan-colique se manifeste comme une occlusion du grêle incomplète ; la rétention de baryte deux à trois jours après un lavement doit faire suggérer cette forme colique totale, ainsi l'accentuation voire la décompensation de l'occlusion après le lavement. Des angles splénique et hépatique coliques peu marqués (colon en « point d'interrogation ») doivent aussi faire évoquer la forme totale ou intermédiaire[3,55].

Rosenfield et al. [56], sur une série de 62 malades ont étudié la spécificité relative des signes radiologiques au lavement opaque au cours de la maladie de Hirschsprung, et ont conclu que le signe radiologique le plus fiable est la présence de disparité de calibre.

Smith et Cass [57], en 1990 ont démontré que le lavement opaque précise uniquement dans 50% des cas et de façon approximative la zone de transition avec 24% de faux négatifs. Jamieson et al.[58], sont arrivés à une conclusion similaire après une revue comparative entre les clichés radiologiques des lavements opaques et les résultats anatomo-pathologiques de 32 patients, avec un taux de concordance de 60%. Alors que ce taux diminue lorsque la zone de transition est plus haut située, ainsi seulement 25% des formes longues avaient une concordance radio-histologique.

Dans notre série, la zone de transition a été visible chez 11 patients (69%) avec une concordance radio-histologique à 100% ; Dépassant ainsi, de loin les résultats obtenus par Smith et Cass [57] et ceux de l'étude de Jamieson et al.[58].

La forme recto-sigmoïdienne est la forme la plus fréquente dans la plupart des séries nationales et internationales, concordant ainsi avec ce qui a été retrouvé dans notre étude avec un taux de 69%.

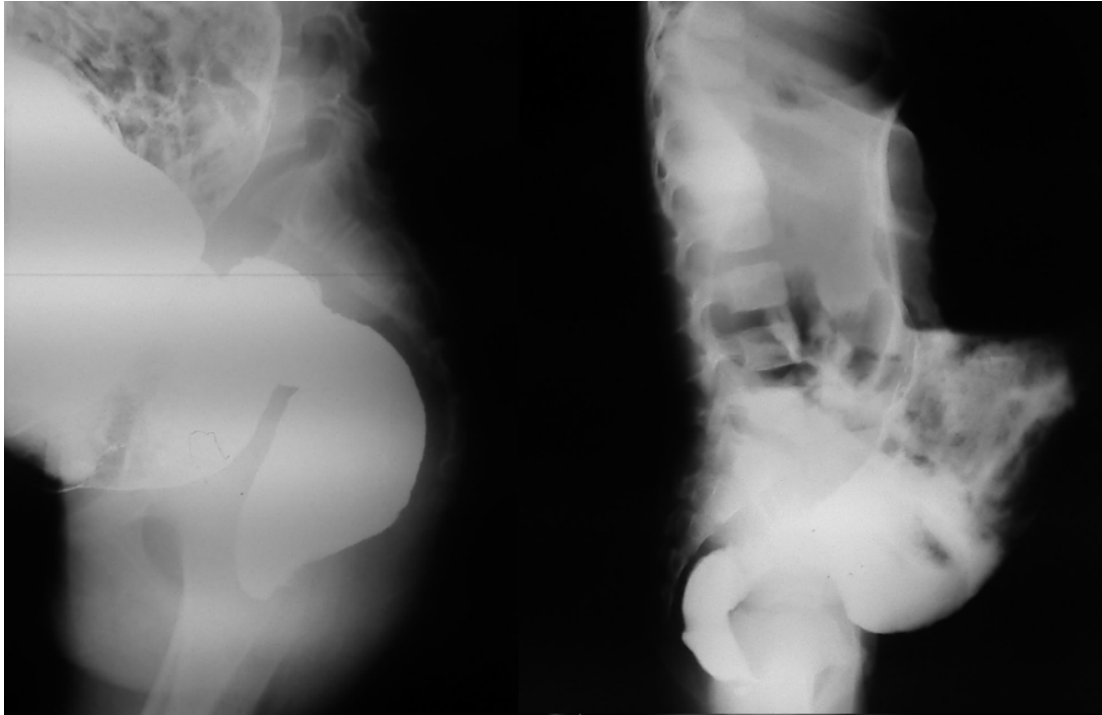


Figure 28 : Cliché de profil d'un lavement opaque d'un enfant de notre série âgé de 7 ans montrant une disparité de calibre recto-sigmoïdienne.

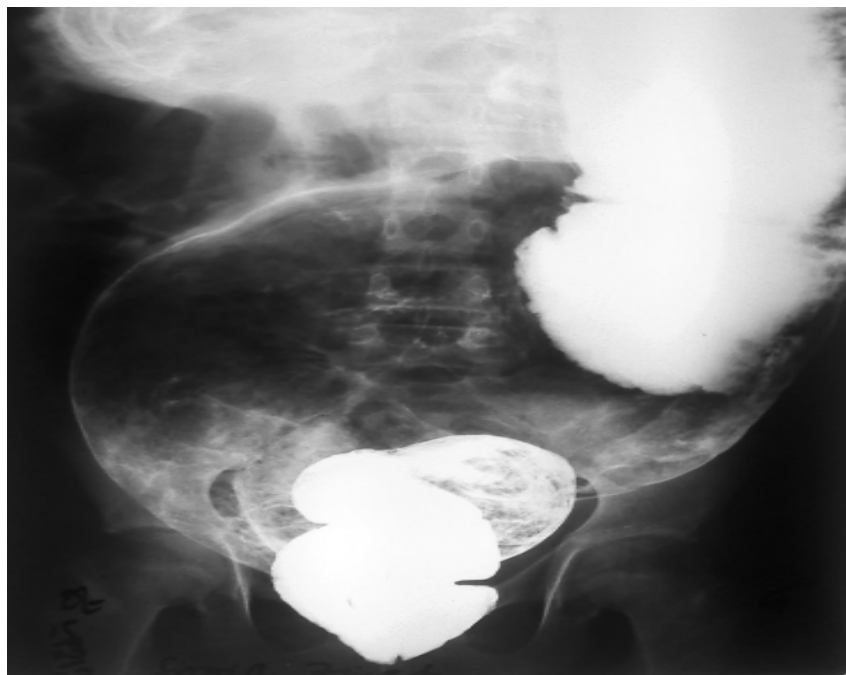


Figure 29 : Une opacification face d'un enfant de notre série avec disparité de calibre recto-sigmoïdienne à noter la dilatation monstrueuse du sigmoïde.

3. La manométrie rectale :

Cet examen dynamique permet 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. 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. Cette technique pourtant simple, nécessite un opérateur expérimenté et familiarisé avec la pédiatrie[3].

Dans la maladie de Hirschsprung, la distension rectale n'entraîne aucun relâchement du sphincter interne et met en évidence une hypertonie[59].

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'immaturation physiologique du colon à ce stade et doit être confié à des spécialistes expérimentés. La spécificité de la manométrie rectale est de 95%, mais sa sensibilité n'est que de 25%, pouvant entraîner des faux négatifs[60].

Si un RRAI présent élimine une maladie de Hirschsprung, son absence ne permet pas d'affirmer une aganglionose[61]. 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.

Actuellement, le recours à la recto-manométrie est plus facile au sein de notre service dès l'aménagement au sein de l'hôpital mère et enfant Mohammed VI (Décembre 2008) ; elle est utilisée à chaque fois où il y a un doute diagnostique. Sur les 16 patients de notre série, 44% en ont bénéficié.

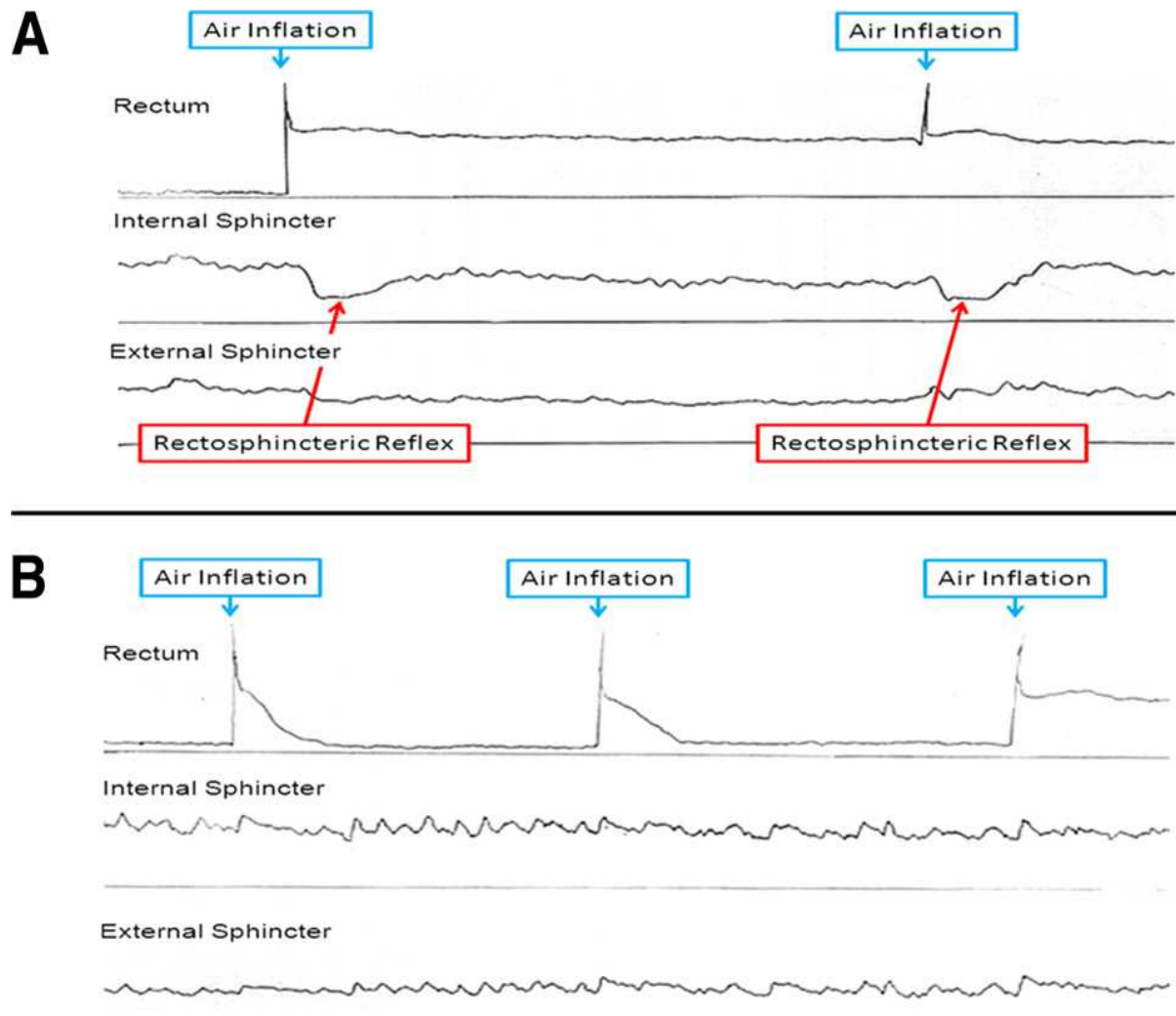


Figure 30 : le réflexe ano-rectal inhibiteur RRAI

A : la Distension du rectum avec un ballon entraîne 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.

4. Etude histologique :

L'étude histologique est le seul examen permettant de confirmer la maladie de Hirschsprung, c'est, en effet, l'absence de cellules ganglionnaires dans les plexus myentériques et

l'hyperplasie schwannienne qui l'accompagne qui vont affirmer la maladie. Ce sont Swenson et al. [62], qui ont introduit cette méthode diagnostique.

Deux types de biopsie peuvent être réalisés. La biopsie rectale par aspiration grâce à la pince de Noblett [63] ; 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 (2cm chez le nouveau-né et le nourrisson, 3cm chez l'enfant). Les complications sont rares [64] ; cependant des perforations et des hémorragies ont été décrites [3].

La biopsie chirurgicale permet d'obtenir la muqueuse, la sous-muqueuse et la musculature. Elle nécessite une anesthésie générale ou une rachianesthésie, si l'hémostase le permet. Celle-ci est réalisée si 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'alphana-phylestérase), 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 immuno-histochimie 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.

Chez le grand enfant, la biopsie rectale constitue l'examen standard pour éliminer la MH devant une constipation chronique, en effet, Nicolas [65] , Griffiths [66] ; des études sur l'apport de la biopsie rectale dans la constipation chronique ; ont montré que la biopsie rectale ne doit pas être réalisée systématiquement mais en se basant sur un faisceau d'arguments évocateurs : (a) retard d'émission méconiale ; (b) épisodes itératifs d'occlusion intestinale basse d'étiologie

indéterminée ; (c) constipation chronique sévère ; (d) distension abdominale chronique ; (e) retard de croissance [67,68,69].

Dans notre contexte, le diagnostic de la maladie de Hirschsprung a été suspecté devant un faisceau d'arguments cliniques et radiologiques, sans la confirmation anatomo-pathologique, et ceci à défaut de matériel pour biopsie rectale. Cependant, le diagnostic était confirmé de façon rétrospective chez la totalité de nos patients ce qui témoigne de l'efficacité de notre démarche diagnostique. Nous souhaitons intégrer la biopsie rectale dans notre conduite diagnostique.

5. Autres explorations :

La défécographie et l'écho endoscopie ano-rectale ont peu de place dans le diagnostic mais peuvent être utiles pour évaluer les résultats post opératoires.

VIII LES FORMES CLINIQUES :

1. Les formes topographiques :

1.1. La forme ultra courte :

C'est une forme où l'aganglionnie ne dépasse pas le rectum. Elle est rare mais fréquente dans les formes révélées tardivement et son existence reste discutée, car elle intéresse un segment où les cellules ganglionnaires sont normalement peu abondantes[70,71].

Elle se présente généralement sous un tableau bien toléré de constipation chronique dans les premiers mois de vie. La bonne tolérance relative des patients provient souvent d'une zone aganglionnaire courte, inférieure à 10 centimètres et d'un colon d'amont gardant suffisamment de force propulsive pour contrer l'obstruction distale. Au fur et à mesure de l'évolution, le colon se distend et finit par ne plus pouvoir vaincre la résistance d'aval : le patient se présente alors en obstruction basse.

La forme ultra courte représente 1% de l'ensemble des formes de la maladie de Hirschsprung [3], dans notre étude, elle a été retrouvée chez 4 de nos patients (25%). Ce résultat est surestimé car notre échantillon est formé uniquement du grand enfant.

1.2. Les formes longues :

Elles surviennent dans 10% des cas [3], et intéressent le colon gauche ou le colon transverse. Les signes sont habituellement les mêmes que dans la forme classique.

Dans les formes coliques totales, la dilatation du colon n'est pas présente et les radiographies standards de départ peuvent être considérées comme normales[72,73]. C'est l'aggravation du tableau clinique qui fait évoquer ce diagnostic.

La biopsie à la pince de Noblett peut ne pas trouver l'hypertrophie des filets nerveux (dans environ 50% des cas), et parfois, il faut savoir proposer une biopsie rectale profonde tout en demandant, dans ce cas précis, un examen extemporané afin de pouvoir au cours de la même anesthésie générale opérer l'enfant si la réponse anatomopathologique est en faveur d'une maladie de Hirschsprung, pour enlever l'appendice et y rechercher des cellules ganglionnaires. En l'absence de cellules ganglionnaires dans l'appendice, les biopsies se poursuivent, soit d'emblée sur un segment d'intestin grêle qui apparaît au-dessus dilaté soit, si aucune zone de disparité de calibre n'est visible, de 15cm en 15 cm à la recherche d'un territoire correctement innervé[74]. Si des cellules ganglionnaires sont retrouvées dans l'appendice, les biopsies coliques sont envoyées en redescendant vers le colon d'aval de 15 cm en 15 cm. Il est important dans tous les cas de s'assurer, au moment de la dérivation, qu'il ne s'agit pas à ce niveau d'une zone transitionnelle, mais que les cellules ganglionnaires soient présentes en grand nombre, garanties du bon fonctionnement ultérieur de l'iléostomie ou de la colostomie réalisée[3].

Il convient de rappeler que lors de toute dérivation en urgence, que ce soit pour entérocolite aigue ou occlusion intestinale, un fragment d'iléostomie ou de colostomie doit être envoyé systématiquement en anatomopathologie [3].

Dans notre série, la forme longue a été notée chez un seul patient (6%).

2. Les formes compliquées :

2.1. L'entérocolite aigue :

L'entérocolite est la complication la plus grave de la maladie de Hirschsprung et en est la principale cause de mortalité [75]. Cette association, décrite pour la première fois en 1956, a été caractérisée avec précision en 1962 par Bill et Chapman [76]. Leur série rapportait alors une incidence d'entérocolite dans la MH de 50% avec une mortalité de 30%. Depuis, la meilleure connaissance de cette maladie et sa prise en charge a permis de faire diminuer l'incidence de cette complication entre 17% et 38% selon les séries, avec une mortalité allant de 0 à 10% [76,77,78]. Les facteurs de risque de développer une entérocolite sont :

- Un retard diagnostique de la maladie de Hirschsprung supérieur à 2 semaines de vie [77,79,80].
- L'association de la MH à une trisomie 21. Menezes et al. [79] ont rapporté une incidence d'entérocolite de 48% dans cette population contre 28,5% chez les autres enfants, ce qui a été confirmé par d'autres études[77,80].
- Les formes étendues d'aganglionose [77,81,82]. Surana et al. [77], avaient observé 38 % d'entérocolites dans les formes coliques totales contre 28% dans les formes recto-sigmoïdiennes.

On évoque l'entérocolite au cours d'une maladie de Hirschsprung devant l'association des signes cliniques suivants : diarrhée, distension abdominale (en particulier si l'abdomen est luisant), vomissements et fièvre. L'ASP met en évidence une pneumatose (mais ce signe est rarement observé). En présence de ces signes cliniques et radiologiques, il faut évoquer le diagnostic de MH car l'entérocolite est dans 5% des cas inaugurale de la maladie[76].

Dans notre série, l'entérocolite a été révélatrice de la maladie chez 6 patients (37,5%), tous ces malades ont été pris en charge par hospitalisation en urgence avec lavements évacuateurs, une colostomie pour décharge rapide si nécessaire et tri antibiothérapie parentérale à base d'Amoxicilline-acide clavulanique, Aminoside et Métronidazole. Aucun cas de décès n'a

été déploré, et l'évolution était favorable dans tous les cas grâce à la prise en charge rapide et efficace des patients.

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 précoces[5].

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 diastasiqne en amont secondaire à la maladie.
- Sur Fécalome ; la principale cause du tableau occlusif dans notre série évoquée cliniquement devant la palpation des masses pelviennes dures et radiologiquement sur une surcharge stercorale du cadre colique.

IX. LES PATHOLOGIES ASSOCIEES [83,84,85,86,87]:

La maladie de Hirschsprung est associée à d'autres anomalies dans 16,2% (5 à 30%) des cas sans différence significative de sexe ou de longueur du segment atteint.

Cependant, dans l'association maladie de Hirschsprung et syndrome d'Ondine (hypoventilation centrale congénitale) avec ou sans neuroblastome associé, il existe une proportion plus élevée de filles et le segment atteint est plus long.

La maladie de Hirschsprung s'associe à une trisomie 21 dans 1,5% à 14% des cas, à différents syndromes poly-malformatifs, et à des anomalies congénitales variées génito-urinaires, squelettiques, nerveuses, digestives et cardiaques.

Les principales anomalies digestives associées sont la malrotation intestinale, l'atrésie œsophagienne, la sténose pylorique, le diverticule de Meckel, l'atrésie colique ou iléale, l'imperforation anale.

La maladie de Hirschsprung, la malrotation et l'imperforation anale peuvent réaliser une triple association. L'ischémie a été incriminée dans la genèse de certaines associations (atrésie, malrotation compliquée de volvulus).

Certaines associations (trisomie 21, atrésie, malrotation...) peuvent modifier la symptomatologie, retarder le diagnostic et le traitement de la maladie de Hirschsprung.

Dans notre série, aucune pathologie associée n'a été décrite.

X- LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Se fait avec toutes les étiologies de la constipation chronique chez l'enfant.

- *Les constipations secondaires* (peuvent être confirmées par des examens orientés)

[88,89] :

- Hypothyroïdie ;
 - Mucoviscidose ;
 - Maladie cœliaque ;
 - Allergie aux protéines du lait de vache ;
 - Diabète insipide ;
 - Hypercalcémie ;
 - Maladie neurologique, déficience mentale, paralysie cérébrale, myéломéningocèle ...
 - Anorexie mentale ;
 - Médicaments : épaississants, traitement martial, analgésiques, morphiniques, dérivés de l'atropine, vincristine, anticonvulsivants, antidépresseurs, codéine, antispasmodiques ;
 - Intoxication au plomb.
- *Les constipations liées à un obstacle anatomique* :
 - malformations ano-rectales opérées ;
 - sténoses congénitales ou acquises.
 - *Les anomalies fonctionnelles de la propulsion intestinale* :

–Pseudo obstruction intestinale chronique (POIC) [90] : affections rares liées à des anomalies d'innervation et de musculature du tube digestif d'étendue et donc de gravité variables. Les formes majeures réalisent une occlusion intestinale. Les formes mineures se révèlent par une constipation sévère avec des épisodes sub-occlusifs et pullulation intestinale. Le diagnostic repose sur des études de la motricité digestive et de biopsies profondes. Le traitement est médico-chirurgical avec un pronostic réservé.

- Les constipations fonctionnelles :

Ce type de constipation peut au début être :

- Une constipation au lait de mère ;
- Liée à une alimentation mal adaptée : excès de lait de vache, insuffisance de résidus, ou au contraire excès de fibres.
- Mais le plus souvent il s'agit d'une constipation idiopathique, s'intégrant dans le cadre du syndrome de l'intestin irritable dénommé Troubles Fonctionnels Intestinaux [91], ce diagnostic suppose que toute cause organique digestive ou extradiigestive soit écartée ce qui est le cas dans plus de 95% des cas.

XI- LES ASPECTS THERAPEUTIQUES :

Le traitement de la maladie de Hirschsprung est un traitement chirurgical. En effet, la zone malade est enlevée et la continuité digestive rétablie dans le même temps. Les techniques chirurgicales pédiatriques ont considérablement évoluées les dix dernières années, notamment avec la laparoscopie mais surtout la colectomie par voie transanale, avec souvent une chirurgie définitive très tôt en période néonatale[3].

Cependant, l'enfant doit être préparée de façon adéquate avant toute intervention chirurgicale :

1-Prise en charge immédiate :

Le grand enfant porteur d'une maladie de Hirschsprung est le plus souvent admis dans un tableau d'occlusion intestinale, de déshydratation et dénutrition aiguës ou de septicémie nécessitant une prise en charge en milieu spécialisé de réanimation pédiatrique, avec mise en route d'un traitement adéquat basé sur un remplissage, une antibiothérapie adaptée, mise en place d'une sonde nasogastrique en cas d'obstruction intestinale, et une décompression colique à l'aide de touchers rectaux répétés, des lavements évacuateurs, et une colostomie urgente si nécessaire.

En dehors de toute urgence médicale ou d'une urgence de dérivation, et une fois le diagnostic de la maladie de Hirschsprung est bien établi, une préparation préopératoire de l'enfant est préconisée en milieu hospitalier basée sur un régime sans résidu draconien et des lavements évacuateurs répétés, avec une réhabilitation alimentaire en cas de dénutrition sévère et correction d'une éventuelle anémie.

1.1 Le nursing :

Une fois le diagnostic est posé, des touchers rectaux répétés, des petits lavements au sérum physiologique, des massages abdominaux vont permettre de déballonner l'enfant en favorisant l'évacuation des selles. Certaines équipes préconisent des montées prudentes de sonde rectale, en sachant que le plus souvent la sonde, en butant au même endroit, fragilise la muqueuse à ce niveau et expose à la perforation ; ces montées de sonde doivent donc être confiées à des chirurgiens expérimentés et ne doivent pas être très souvent réalisées[3].

- **Technique :**

Il consiste à obtenir régulièrement l'évacuation du contenu colique par le passage régulier de sondes et l'administration de lavements évacuateurs. 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 être préalablement 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 sont pratiqués avec des solutés isotoniques mêlés à de l'huile de paraffine en petite quantité facilitant l'élimination du contenu intestinal[92].

Ce traitement ne peut s'appliquer qu'aux formes non compliquées dont le segment aganglionnaire ne dépasse pas le haut de la boucle sigmoïdienne. Cette méthode même bien conduite n'est pas dénuée de complications[93].

Le nursing est jugé efficace sur l'amélioration clinique et radiologique. Si l'amélioration n'est pas notable dans les 48 heures ou devant l'apparition d'une fièvre ou d'un syndrome infectieux, il faut savoir rapidement réaliser une colostomie afin de ne pas exposer le patient à un risque d'entérocolite aiguë[94].

1.2 La colostomie :

Plusieurs auteurs recommandent une colostomie préopératoire chez le grand enfant atteint de maladie de Hirschsprung pour décompression colique avant le traitement définitif pour plusieurs raisons [95,96,97]:

- 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.

Toutefois, 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, de forme colique totale ou chez le grand enfant avec un segment sain très dilaté avec risque majeur de prolapsus[98].

a. Technique opératoire[99] :

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:

- ❖ 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 d'iléostomie ou 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'est pas déjà été fait.
- ❖ Munie d'un éperon suffisant pour réaliser une exclusion parfaite.
- ❖ Réalisée sur un intestin décomprimé en amont pour éviter le risque d'éviscération péri colique ou de prolapsus.

Après avoir repéré la région de la colostomie (en fonction de la forme anatomique et radiologique), on aborde par une incision type Mac Burney à gauche (pour les formes recto sigmoïdiennes) 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 extériorise 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.

b. Siège de la colostomie[92] :

Le siège et même le type de la colostomie est discuté, il dépend non seulement l'étendue de l'aganglionnie et du type de l'intervention définitive, mais également des habitudes du

chirurgical. 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 : 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.
- ❖ Dans les formes étendues de la maladie, une iléostomie peut être envisagée.
- ❖ En urgence, elle est placée généralement au dessus de la zone dilatée pour être sûr de colostomiser en zone fonctionnelle.

c. Les complications [99] :

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 côté 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 méso colon, ou de lambeau cutané préalablement clivé.

✚ Les complications proprement dites :

- ✓ Le prolapsus muqueux : le plus fréquent, il est dû à :
 - La rapidité de transit,
 - Ecart important entre les pieds de l'anse colique.
 - Eversion muqueuse excessive
 - Hypertension abdominale
- ✓ Syndrome de fuite liquidienne avec déshydratation aigue.

- ✓ Les éviscérations postopératoires : surtout le fait des colostomies d'urgence.
- ✓ La fermeture de colostomie est équivalente à une suture digestive avec risque de lâchage, de sténose, de péritonite, et d'occlusions postopératoires, et à long terme risque d'occlusion sur brides et cicatrices bourgeonnantes.

Dans notre série, le taux de réalisation de colostomie est bas (25%), indiquée devant des tableaux aigus d'occlusions intestinales et d'entérocolites aiguës ne répondant pas au nursing.

Le but doit rester toujours de réduire la dilatation colique avant la chirurgie définitive. Les différentes alternatives : traitement laxatif prolongé, lavements évacuateurs, colostomie ou iléostomie, devraient être discutées individuellement, et l'enfant ainsi que ses parents devraient être impliqués dans la décision préopératoire[100].

1.3 La préparation préopératoire :

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

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 [5].

Chez les enfants 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 huileux.

La préparation colique par des antibiotiques n'est pas obligatoire, en revanche une antibiothérapie systémique prophylactique est utile en préopératoire.

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

2- La prise en charge chirurgicale définitive :

Le traitement définitif de la maladie de Hirschsprung est un traitement chirurgical[3]. 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 [101] 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. Cette chirurgie peut être réalisée tardivement en cas d'enfant dérivé en zone saine et en nutrition entérale complète. Cela concerne tout particulièrement les formes longues que certains opèrent vers l'âge d'un an, mais que d'autres préconisent d'opérer de plus en plus tôt[104].

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[5].

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. Au cours des 10 à 15 dernières années, les opérations en un seul temps sont devenues de plus en plus populaires et beaucoup d'études ont documenté l'innocuité de cette approche ainsi que ses avantages[104].

Dans notre série, 11 patients (74%) ont été opérés en un seul temps après une durée moyenne de préparation de 3 mois, cela montre la tendance de notre équipe à suivre l'actualité chirurgicale et de profiter des avantages de cette méthode et d'éviter la morbidité des colostomies chez les enfants.

2.2- Les techniques chirurgicales :

Différentes techniques chirurgicales étaient conçues pour le traitement définitif de la maladie de Hirschsprung ; mais les plus réalisées actuellement sont les techniques Swenson, Duhamel, et les procédures Soave (Figure 31).

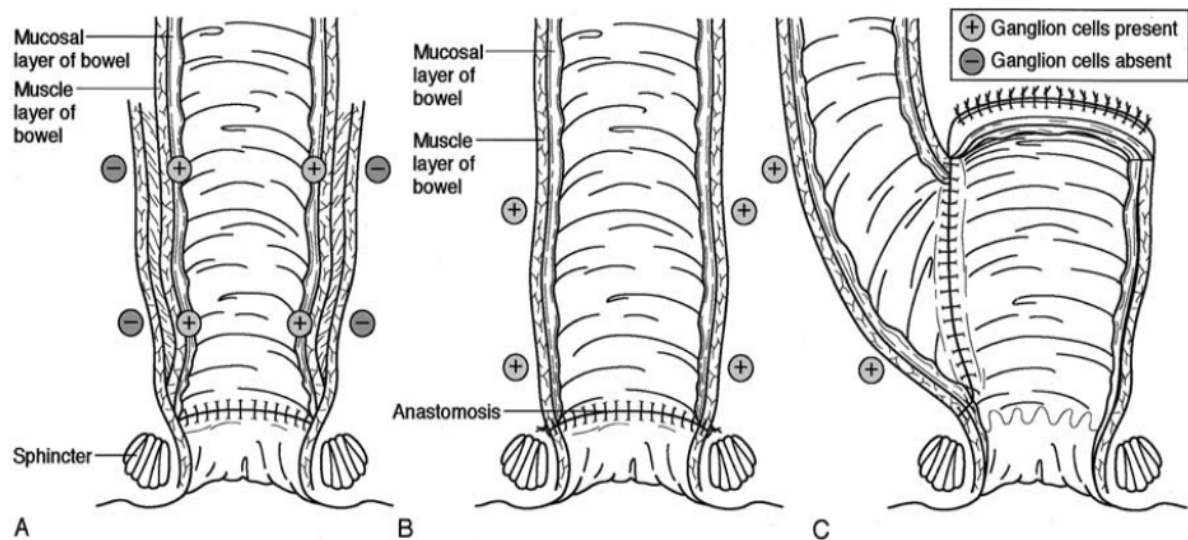


Figure 31 : Les principales techniques opératoires de la MH

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.

a-Technique de Swenson (abaissement colo-anal) [105,106]:

C'est la première procédure décrite et représente une révolution dans la gestion de cette maladie. L'opération est une résection antérieure basse du rectum avec une anastomose bout-à-bout effectuée par un prolapsus du rectum et tirée à travers l'intestin à l'extérieur de l'anus. Plusieurs publications ont documenté d'excellents résultats de cette approche.

Elle consiste à faire une anastomose colo anale directe. C'est une voie abdomino-transanale nécessitant deux champs opératoires distincts et deux équipes chirurgicales. Le

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

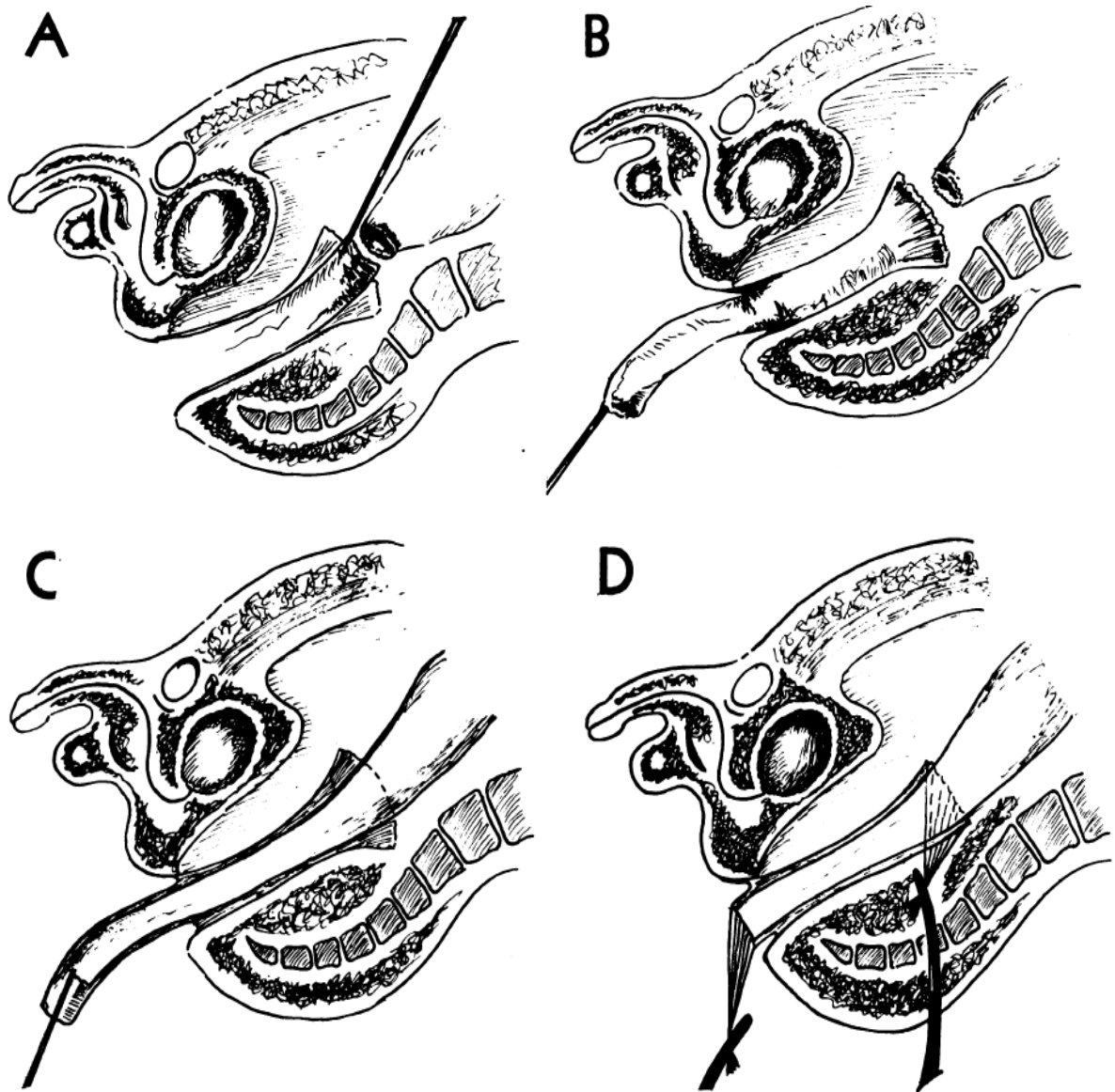


Figure 32 : Technique de Swenson

A : La dissection se fait de haut en bas et circulairement strictement au contact de la paroi rectale, et elle est menée au delà du releveur, le doigt pelvien et le doigt périnéal doivent être presque en contact. Il faut alors libérer le segment sain et son arcade nourricière. La zone de transition est repérée par l'aspect macroscopique ou par biopsie extemporanée.

B : A l'aide d'une pince intra-anale, le rectum est éversé et extériorisé. On lui imprime une incision oblique à 0,5 cm de la ligne muco-cutanée en arrière et à 2 cm en amont.

C : Le colon sain est descendu à travers la section rectale en évitant toute torsion ou traction excessive.

D : L'anastomose classiquement est conduite en deux plans séro-musculaire et muco-muqueux, puis elle est intégrée 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-anastomotique pendant huit jours et d'une sonde gastrique jusqu'à reprise de transit.

Le principal inconvénient de cette méthode est la dissection de l'ampoule rectale, pouvant laisser une incontinence anale et urinaire.

b-Technique de Duhamel [107,108](abaissement rétro-rectal transanal):

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. Une anastomose termino-latérale est alors effectuée, et les deux lumières sont assemblées. Initialement cela a été accompli en plaçant plusieurs pinces, mais ces dernières années, la plupart des chirurgiens utilisent une agrafeuse linéaire GIA pour atteindre cet objectif. Cette technique était à l'origine, décrite comme une alternative à la procédure Swenson, minimisant ainsi la dissection pelvienne et maintenant l'intégrité de la paroi rectale antérieure.

Les modifications de la procédure initiale ont mis l'accent sur l'élimination de l'éperon du rectum qui peut souvent causer des difficultés avec des risques d'obstruction et de stase stercorale.

La procédure Duhamel a également été largement utilisée dans le monde, et d'excellents résultats à long terme ont été reportés.

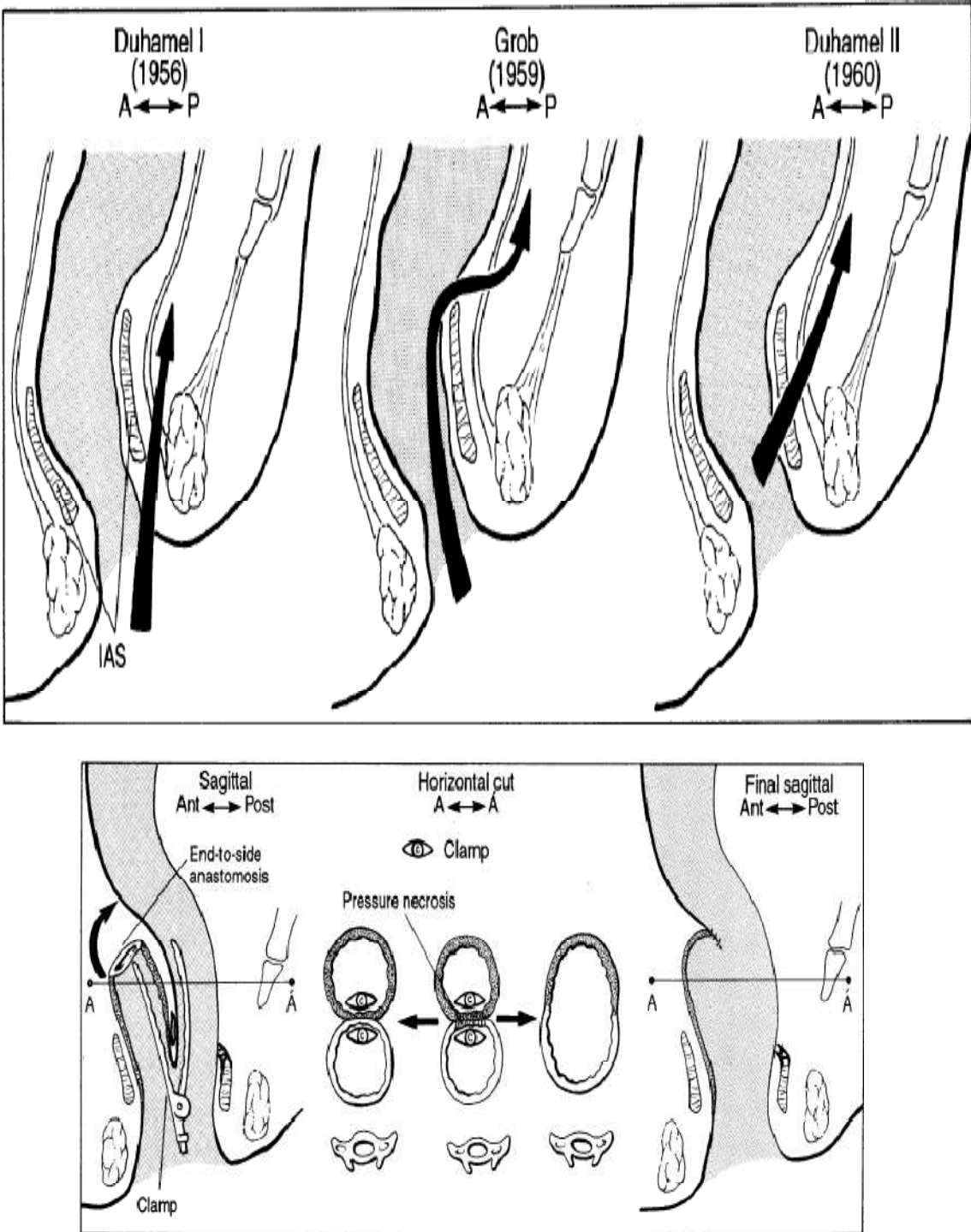


Figure 33: Technique de Duhamel avec ses modifications

c. Technique de Soave[109](abaissement extra-muqueux endorectal) :

La procédure de Soave ou l'abaissement endorectal a été réalisée en 1960 par Franco Soave. Cette opération a été conçue pour éviter toute atteinte des vaisseaux et des nerfs pelviens et protéger le sphincter interne ; qui sont tous théoriquement à risque au cours des procédures de Swenson et Duhamel. L'opération consiste en une proctectomie muqueuse avec la préservation de la manchette musculaire du rectum, et le côlon normalement innervé est tiré à travers la manchette musculaire et anastomosé juste au-dessus de la ligne pectinée.

Elle combine un temps abdominal et un temps périnéal. Au temps abdominal, la musculature rectale est incisée circulairement puis, le fourreau muqueux est disséqué de haut en bas jusqu'à la ligne pectinée. Au temps périnéal, après avoir libéré le colon sain et son pédicule, on attire le cylindre muqueux par l'anus et on abaisse le colon à travers le fourreau musculaire. Le temps abdominal est complété par la repéritonisation, la fermeture du cylindre musculaire sur le colon et la fermeture pariétale sur drain de Penrose. Le temps périnéal est complété par la suture du cylindre anal extériorisé avec le colon abaissé. Au dixième jour, il ya eu accolement spontané et on pratique la résection de l'excès du colon et l'anastomose coloanale muco-muqueuse. Boley propose d'effectuer cette anastomose durant l'abaissement transanal.

d. Abaissement transanal endorectal[110,111] :

Il a été décrit initialement par De la Tore en 1998 et Langer en 1999, il représente une amélioration de l'opération de Georgeson en éliminant l'étape de dissection laparoscopique du rectum.

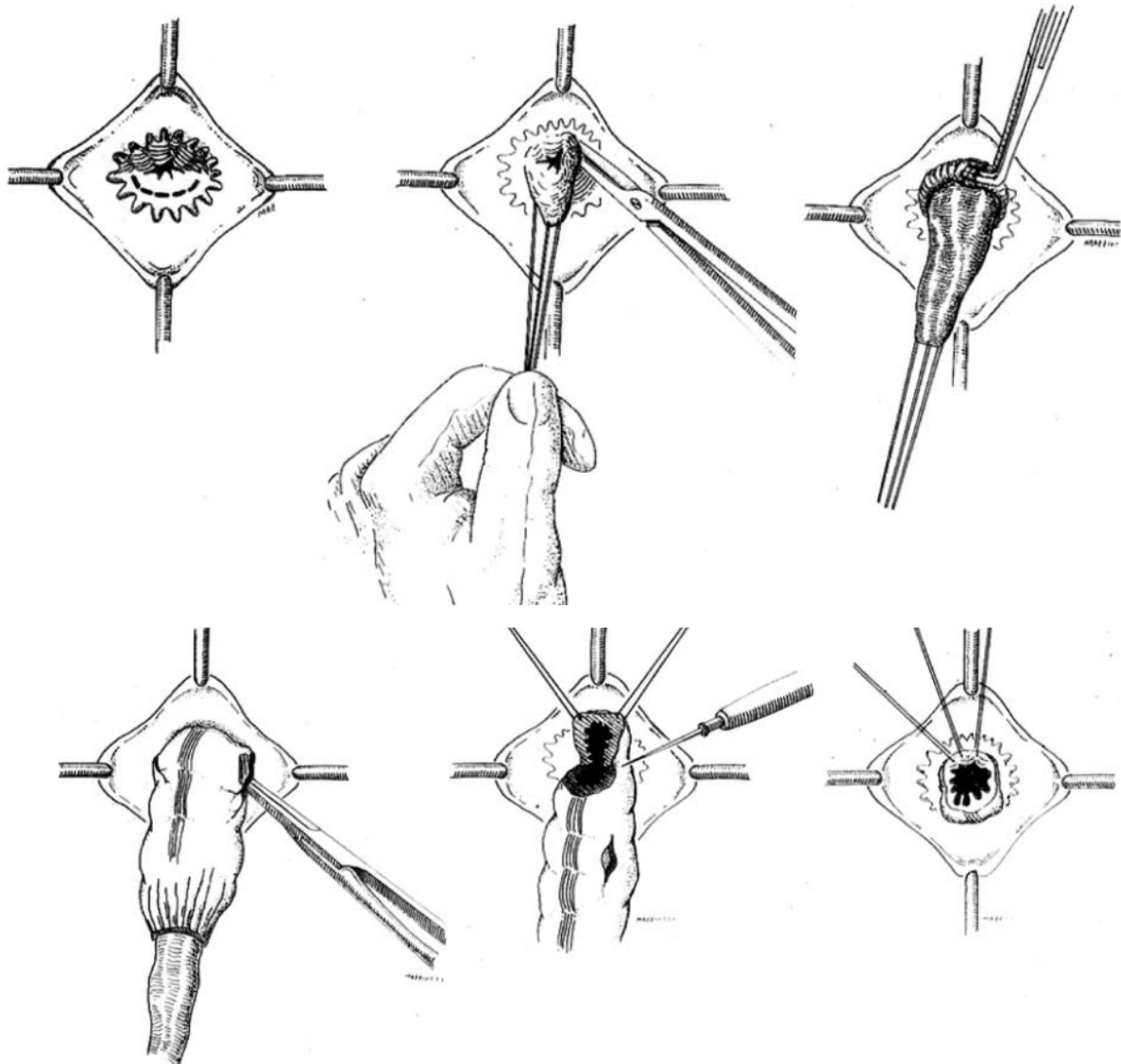


Figure 34 : Différentes étapes de l'abaissement transanal

La position la plus recommandée est la position du décubitus dorsal membres inférieurs pendants, afin de mieux exposer le plancher pelvien et pour une meilleure vision sur le cylindre musculaire.

Après une bonne dilatation, on étire la jonction cutanéomuqueuse anale pour exposer le plus possible la muqueuse endoanale et sur cette dernière on fait une incision circonférentielle.

Après incision muqueuse circonférentielle de 2mm au dessus de la ligne pectinée, un cylindre muqueux est disséqué sur 6cm de haut. A ce niveau, la musculature rectale est incisée circonférentiellement, et on poursuit la dissection vers le haut au ras de la paroi rectale.

Le rectum et le colon aganglionnaire sont ainsi mobilisés jusqu'au dessus de la zone de transition. Une biopsie extemporanée à ce niveau permet de vérifier la présence de cellules ganglionnaires. Une myotomie postérieure verticale est réalisée sur toute la hauteur du manchon musculaire laissé en place, afin d'éviter l'étranglement du colon abaissé par le cylindre musculaire laissé en place. Après résection de la zone aganglionnaire, le colon sain est anastomosé à la ligne pectinée.

L'approche transanale peut également être utilisée même chez un patient porteur d'une colostomie préexistante, la stomie permet de faciliter la dissection déjà démarrée par voie transanale de plus la partie de l'intestin colostomisé à la paroi est celle qui sera anastomosée à l'anus.

Cette méthode offre un taux très faible de complications, requiert un minimum d'analgésie, une alimentation et une décharge précoces.



Figure 35: Une pièce opératoire de notre série avec en haut le siège de la biopsie extemporanée et en bas la disparité de calibre manifeste



Figure 36 : Une disparité de calibre recto sigmoïdienne manifeste sur une pièce opératoire d'une fille de 16 ans de notre série

e. Les méthodes laparoscopiques [112,113]:

L'utilisation de la coelioscopie a débuté en 1993. Celle-ci permettait la dissection du colon aganglionnaire avec trois trocarts. Georeson et al 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.

Certes la laparoscopie présente plusieurs avantages par rapport à la chirurgie classique (la réduction du temps d'hospitalisation, la reprise de 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 d'indications, une meilleure connaissance des limites du matériel laparoscopique et surtout une grande expérience du chirurgien. Toutes les interventions citées auparavant peuvent être réalisées ou aidées par coelioscopie.

La technique transanale est celle réalisée dans notre service. Les résultats à court terme encouragent l'utilisation de cette technique mini-invasive[114]. Il faut suivre ces patients pour évaluer les résultats à long terme. Par voie transanale, le risque d'occlusion sur brides et la rançon cicatricielle sont diminuées au plus bas. Le respect des structures péri rectales 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 mini-invasives diminue le coût du traitement, compte tenu des durées d'hospitalisation moins longues[115] ; ce coût est encore nettement abaissé par la voie transanale exclusive du fait d'une instrumentation très simple.

La durée de l'abaissement transanal est plus longue chez le grand enfant, en rapport avec une dissection sous muqueuse plus difficile due au développement du système vasculaire mésentérique, la fréquence des épisodes d'entérocolites préopératoires et l'importance de la dilatation et de l'hypertrophie colique[4,5].

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

Dans notre série, le temps opératoire moyen est de 90 minutes.

Notre équipe a eu recours dans 2 cas seulement (13%) à une voie combinée avec laparotomie, à défaut de coelioscopie devant des formes anatomiques étendues.

XII– EVOLUTION, COPLICATION ET MORTALITE :

1. Complications per opératoires et postopératoires précoces :

Les complications de la chirurgie de la maladie de Hirschsprung comprennent le groupe général des complications de toute opération abdominale, y compris un saignement, une infection, une perforation des organes voisins, et les risques de l'anesthésie.

Les enfants qui ont bénéficié d'une colostomie préliminaire peuvent souffrir de complications spécifiques de colostomie, y compris une sténose, une rétraction, un prolapsus, et une infection de la paroi[116].

Les complications anastomotiques, bien que rares, peuvent être rencontrées après l'une des procédures d'abaissement. Les fuites anastomotiques se produisent rarement et peuvent être évitées par un respect de la vascularisation sanguine lors de l'abaissement transanal et une réduction de la tension sur l'anastomose. Bien qu'il n'y ait pas d'études prospectives, l'incidence des épisodes de fuites anastomotiques en série d'abaissement transanal et laparoscopique semble être plus faible que celle rapportée dans la littérature ancienne de l'abaissement laparotomique.

La sténose et la rétraction anales postopératoires peuvent également se produire à la suite d'une mauvaise irrigation sanguine et de la tension. Bien que n'ayant jamais été étudiée prospectivement, la sténose anastomotique est généralement décrite comme moins fréquente à

la procédure de Duhamel et chez les patients subissant un abaissement transanal en un seul temps.

Dans notre série, on note 2 cas de sténose anale traités par des dilatations anales répétitives à partir de la troisième semaine du postopératoire.

2. Complications à long terme :

Les complications à long terme chez les enfants atteints de la maladie de Hirschsprung comprennent les symptômes persistants d'obstruction, l'incontinence, et l'entérocolite. Un seul enfant peut avoir une combinaison de plusieurs complications.

L'incidence de ces problèmes varie dans la littérature, mais va jusqu'à 50% dans certaines séries. Des publications plus récentes rapportent un nombre plus élevé, probablement grâce à une plus grande reconnaissance de ces complications.

Tableau III : Les causes potentielles des complications tardives de la maladie de Hirschsprung

-Les symptômes persistants d'obstruction :
▪ Obstruction mécanique
▪ Aganglionnie persistante ou acquise
▪ Troubles de la motilité colique
▪ Hypertonie du sphincter interne
▪ Comportement de rétention des selles
-L'incontinence :
▪ Fonction anormale du sphincter
▪ Incontinence de « débordement » en raison de la constipation
-L'entérocolite :
▪ Obstruction intestinale
▪ Prédisposition génétique et immunologique
▪ Une mucine anormale

Le dépistage de ces complications repose sur un suivi continu des malades en postopératoire de façon hebdomadaire au début puis de façon mensuelle en se basant sur un interrogatoire détaillé et un examen clinique minutieux (Tableau 4).

Tableau VI : Evaluation quantitative des résultats fonctionnels à long terme après la chirurgie de la maladie de Hirschsprung

-Exonération :	-une fois par jour ou plus	1
	-trois fois par semaine ou plus	0,5
	-moins de trois fois par semaine	0
-Distension abdominale :	- jamais	1
	- occasionnellement	0,5
	- quotidiennement	0
-Souillures (soilling) :	-Jamais	1
	-moins de trois fois par semaine	0,5
	-trois fois par semaine ou plus	0
-Incontinence :	-jamais	1
	-occasionnelle/quotidienne	0
Cette évaluation n'est pas valide pour les enfants moins de 5 ans. Bonne : 4-5 points ; Acceptable : 2-3,5 points ; Mauvaise : 0-1,5 points		

2.1- L'entérocolite aigue [75,76,77,78,117,118,119]:

L'entérocolite peut être un élément révélateur de la maladie de Hirschsprung. Cependant, il peut également se produire en post opératoire.

Bien que les caractéristiques cliniques de l'entérocolite sont généralement : une fièvre, une distension abdominale et des diarrhées, une définition précise n'a pas été développée. Il y a donc de grandes variations dans l'incidence de ce problème en postopératoire, avec des estimations allant de 17% à 50%.

L'entérocolite semble aussi être plus fréquente chez les enfants avec une forme longue de la maladie, ceux avec trisomie 21, et en cas de retard diagnostique.

Elle est la cause la plus fréquente de décès chez les enfants atteints de maladie de Hirschsprung et peut survenir après l'opération, même chez les enfants qui ne l'avaient pas développée en préopératoire.

Le traitement de l'entérocolite postopératoire est largement symptomatique, et implique un drainage nasogastrique, un remplissage intraveineux, des antibiotiques à large spectre, et la décompression du rectum et du côlon à l'aide de lavements rectaux.

La minimisation du risque d'entérocolite peut être accompli en utilisant des mesures préventives pré et post opératoires telles que des lavements évacuateurs biquotidiens avec une antibiothérapie prophylactique précédant l'acte chirurgical, des dilatations anales répétées avec la prescription des probiotiques (Lactobacillus, Bifidobacterium, Saccharomyces, et les espèces Streptococcus) en postopératoire.

Il est extrêmement important que le chirurgien éduque la famille sur le risque de cette complication et exige un retour immédiat à l'hôpital si l'enfant développe un des symptômes décrits.

2.2- Les symptômes obstructifs persistants :

Les symptômes obstructifs peuvent prendre la forme d'une distension abdominale, des ballonnements, des vomissements, ou une constipation sévère. Dans certains cas, l'enfant aura une bonne réponse à la chirurgie et ensuite développera ces symptômes tardivement, et dans d'autres cas, l'enfant ne peut avoir aucune amélioration postopératoire.

Les 5 principales causes des symptômes obstructifs persistants suite à un abaissement anal sont répertoriées dans le tableau III sus jacent.

- **L'obstruction mécanique**: Elle peut être le résultat d'un rétrécissement ou un éperon aganglionnaire conservé d'une procédure de Duhamel, qui peuvent se remplir de selles et entraver la continuité de l'intestin[107]. La procédure Duhamel peut aussi être compliquée par un coude au sommet de l'anastomose, ce qui conduit à l'obstruction. Ces complications peuvent être identifiées en utilisant le toucher rectal simple et un lavement baryté.

Bien que certaines restrictions puissent être gérées à l'aide de dilatations répétées, beaucoup exigent la révision de la procédure de Duhamel, les éperons peuvent être réséqués par le haut ou gérés par l'extension de la ligne de base par le dessous, avec ou sans visualisation laparoscopique.

-L'aganglionose persistante ou acquise : Bien que rare, certains enfants peuvent avoir une aganglionose persistante. Cela peut être dû à une erreur du pathologiste ou une anastomose en zone de transition[120,121]. Dans ce cas, il est impératif d'effectuer une biopsie rectale afin de rechercher des cellules ganglionnaires normales présentes, et s'elles sont absentes, la plupart des enfants devraient subir une reprise chirurgicale[122,123].

-Les troubles de la motilité intestinale : Il est bien connu que les enfants porteurs de la maladie de Hirschsprung peuvent avoir des troubles de la motilité associés. Ces troubles peuvent être focaux (impliquant généralement le côlon gauche) ou diffus. Dans certains cas, ces anomalies peuvent être associées à des anomalies histologiques telles que les dysplasies neuronales intestinales[124].

Chez les enfants présentant des symptômes obstructifs persistants, et après avoir éliminer une obstruction mécanique et effectuer une biopsie rectale pour s'assurer de la présence des cellules ganglionnaires, des enquêtes pour les troubles de la motilité devrait être entreprises [125]. Cela peut inclure une manométrie colique, et des biopsies laparoscopiques à la recherche d'une dysplasie neuronale intestinale[126]. Si une anomalie focale se trouve, il faut reconsidérer une reprise chirurgicale, Si l'anomalie est diffuse, le traitement approprié est l'utilisation d'agents prokinétiques de motilité.

-L'hypertonie du sphincter interne : réfère à la non relaxation du sphincter anal interne qui est présente chez tous les enfants atteints de maladie de Hirschsprung parce qu'ils n'ont pas un réflexe recto-anal inhibiteur normal. Cependant, chez certains enfants, il peut entraîner la persistance des symptômes obstructifs. Traditionnellement, le traitement pour cette condition était une sphinctérotomie ou myectomie interne, qui est toujours recommandée par de nombreux chirurgiens[127]. Autres auteurs ont suggéré l'utilisation des injections intra sphinctériennes de la toxine botulinique ou l'application de la pâte de nitroglycérine[128], permettant de détendre le sphincter de façon réversible. L'avantage de ces dernières approches est qu'elles ne donnent lieu à aucun dommage permanent au sphincter, et dans la plupart des

cas, les symptômes obstructifs des hypertonies du sphincter interne ont tendance à disparaître spontanément au fil du temps[129].

-Le mégacôlon fonctionnel : Il reste un groupe d'enfants qui n'ont aucune cause identifiable pour leurs symptômes obstructifs et qui ne répondent pas aux méthodes de relaxation médicale ou chirurgicale du sphincter. La plupart de ces enfants souffrent d'un comportement de rétention des selles et sont mieux traités à l'aide d'un traitement long fait de laxatifs, de lavements, et de rééducation intestinale, y compris le soutien pour l'enfant et sa famille[130].

Un algorithme pour l'enquête diagnostique et la prise en charge de l'enfant présentant des symptômes d'obstruction persistants est représenté sur la figure 37.

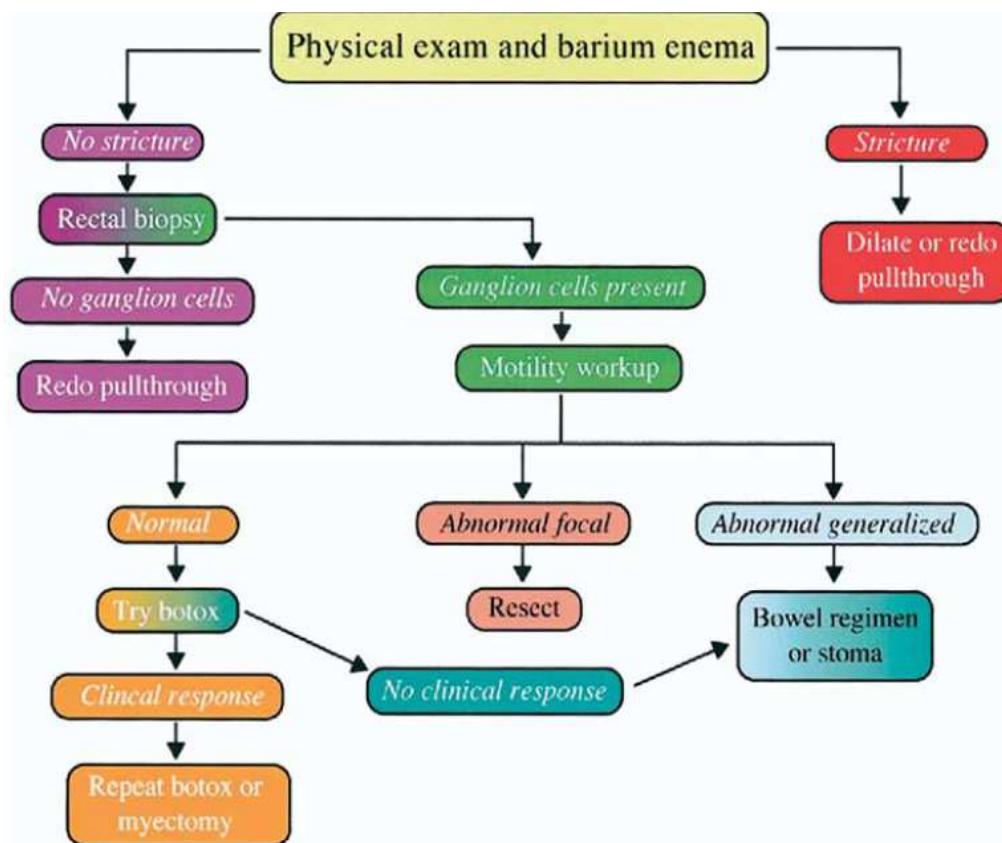


Figure 37 : Algorithme de diagnostic et prise en charge des symptômes obstructifs persistants [123]

2.3 L'incontinence :

Il y a deux causes principales pour un enfant d'être incontinente après un abaissement anal: une fonction anormale du sphincter, une incontinence de « débordement » en raison de la constipation.

La fonction anormale du sphincter peut être due à une atteinte du sphincter pendant l'acte chirurgical ou à une myectomie ou sphinctérotomie précédentes. Plusieurs techniques existent pour identifier ce genre d'atteinte, y compris la manométrie anorectale[131].

La sensation anormale peut prendre la forme soit d'un manque de sensation de rectum plein (qui peut également être identifiée à l'aide de la manométrie anorectale), ou d'une blessure de l'épithélium de transition, qui permet la différenciation entre le gaz, le liquide et les selles solides. Cette blessure peut se produire au cours de l'acte chirurgical.

La plupart des enfants souffrant d'incontinence après l'acte chirurgical ont un « débordement » de selles à cause de la constipation en cours. Une fois une atteinte du sphincter et un problème avec la sensation ont été exclus, l'enfant devrait être évalué et traité pour les symptômes obstructifs tels que décrit dans le paragraphe précédent.

Le résultat principal de notre étude clinique et la revue critique de la littérature est que les complications postopératoires chez les enfants atteints de MH diagnostiqués tardivement, semblent se produire plus fréquemment que chez les nouveau-nés et les nourrissons[4,5]. Les études des cas de MH diagnostiqués chez les adultes [44] supportent l'hypothèse de l'importance des complications postopératoires lorsque la chirurgie de la MH est effectuée au-delà de la petite enfance.

En ce qui concerne les complications postopératoires, la différence la plus frappante entre les enfants traités tardivement et ceux traités aux délais normaux était le taux de fuites anastomotiques et abcès anaux.

Une explication plausible de fuite chez ces enfants peut être en rapport avec un colon sévèrement dilaté [4,5,44]. Cela contribue à la dissection difficile ainsi que l'incongruence de l'anastomose [132]. Dans une étude publiée, la déhiscence de l'anastomose a été identifiée par la

routine enquête sous anesthésie générale 1 à 2 semaines après abaissement transanal chez 8 des 34 nourrissons et jeunes enfants [133]. Seulement 2 de ces enfants avaient des symptômes. Ainsi, une déhiscence mineure de l'anastomose peut se produire fréquemment chez les enfants sans conduire nécessairement à des symptômes cliniques.

Le tableau V sous jacent montre les différentes séries publiées de la littérature de maladie de Hirschsprung diagnostiqués tardivement chez des enfants âgés entre 3 et 16 ans, il montre les procédures chirurgicales faites, les complications postopératoires diagnostiquées ainsi que les résultats fonctionnels à long terme.

Tableau V [5] : Les cas de MH diagnostiqués tardivement chez des enfants entre 3 et 16 ans

Year	Author	Cases (no.)	Age (y)	Diverting stoma	Procedure	Complications (no.)	Functional results	Recommendations
1989	Ricketts et al.	5	11-16	3/5	Laparotomy and Swenson or Duhamel	Deep vein thrombosis (1) ^a	Normal	Rectal tube decompression or ileostomy in advance of the surgery
1995	Kim et al.	4 ^b	11-16	3/4	Laparotomy and Duhamel	Intestinal obstruction (1)		Duhamel is a safe procedure.
2001	Höllwarth et al.	2 ^c	5-6	No	Laparoscopic EPT	Retrorectal abscess (1)	Normal	Consider diverting colostomy and laparoscopy
2004	Elhalaby et al.	19 ^c	3-14	No	Transanal EPT	Intraoperative bleeding (8) ^d No abscess or anastomosis leakage Other complications not specified for this age group	Not specified for this age group	
2005	Zhang et al.	6 ^c	3-13	No	Transanal EPT	Temporarily fecal incontinence (6) No cuff infection or anastomosis leakage Other complications not specified for this age group	Soiling (3/3) Constipation (2/3)	
2007	Pratap et al.	7 ^c	>3	No	Transanal EPT	Intraoperative bleeding (1) Cuff abscess (1)	–	Bowel preparations 1 mo in advance of the surgery
2011	Duncan et al.	5 ^b	12-14	No	Laparotomy and Swenson or Soave	Intraoperative bleeding (3) Anastomosis leakage and peritonitis (1)	Normal	Protective colostomy when Swenson procedure is performed in “adults”

^a In addition, both patients with a leveling colostomy experienced serious stoma complications.

^b These studies included adults; only data for children 16 years or younger are referred here.

^c These studies also included infants; only data for children older than 3 years are referred here.

^d Statistically significant more frequent than in those younger than 3 years.

Tableau VI : Les caractéristiques des cas reportés dans notre série

Notre série	Age	Cas rapportés	Colostomie préliminaire	Procédure chirurgicale	Complications postopératoires	Résultats fonctionnels
2009-2013	2-16 Ans	16	4/15	Abaissement transanal	-Sténose anale : 2 -Menace d'EA : 5 -Incontinence : 1 -Rectorragies : 1	Soilling : 2

3. Le pronostic à long terme

Malgré l'apparition relativement fréquente des complications postopératoires, il existe des preuves provenant d'études à long terme et de suivi continu que la plupart des enfants atteints de la maladie de Hirschsprung surmontent ces problèmes[134].

Les symptômes obstructifs et l'incontinence semblent se résoudre avec le temps, et le risque d'entérocolite, en l'absence d'une cause obstructive continue, est presque éliminé après les deux premières années du postopératoire.

La qualité de vie sociale semble être relativement normale chez la plupart des patients.

En outre, le pronostic peut être pauvre chez les enfants atteints d'autres types de comorbidités associées à la MH, comme ceux avec hypoventilation centrale congénitale ; syndrome de Down ou une maladie cardiaque congénitale[135].



CONCLUSION

La maladie de Hirschsprung est une agénésie des cellules ganglionnaires intestinales. C'est la cause la plus fréquente des occlusions intestinales chez l'enfant.

Elle est rarement diagnostiquée chez l'enfant à un âge avancé, et pose à cet âge des différents problèmes diagnostiques devant un tableau le plus souvent de constipation chronique et thérapeutiques en rapport le plus souvent avec la dilatation importante du segment sain et la difficulté de sa résection.

L'objectif de notre travail, à travers l'étude de 16 cas de maladie de Hirschsprung diagnostiqués tardivement chez des enfants âgés de plus de 2 ans colligés au service de chirurgie pédiatrique de CHU de Marrakech, est de :

– Décrire les aspects cliniques et paracliniques de la MH chez cette tranche d'âge et relever les étiologies du retard diagnostique et de prise en charge dans notre contexte.

– Donner une idée sur la prise en charge thérapeutique et les complications spécifiques de la MH chez le grand enfant et les comparer aux données de la littérature.

Au terme de ce travail, on peut conclure par ce que Rolland Parc a dit :

« Il n'y a pas de maladie de Hirschsprung qui se révèle à l'âge adulte, il n'y a que des maladies de Hirschsprung méconnues jusqu'à l'âge adulte »[44].



RESUMES

Résumé

La maladie de Hirschsprung représente la première cause d'occlusion chez l'enfant, les formes anatomiques sont variées, les formes à révélation tardive restent rares et de prise en charge difficile. Le but de notre travail est de décrire, à travers une série de 16 cas faite au centre hospitalier universitaire de Marrakech entre 2009 et 2013, les caractéristiques cliniques, thérapeutiques et les résultats postopératoires de cette affection chez les enfants diagnostiqués après l'âge de 2 ans. Tous les patients diagnostiqués avec maladie de Hirschsprung après l'âge de 2 ans dans notre hôpital entre 2009–2013 ont été inclus. Les caractéristiques des patients et les résultats postopératoires ont été rétrospectivement enregistrés. Dans notre série, L'âge au moment du diagnostic varie entre 2ans et 16ans, avec une moyenne de 5ans et demie, et une nette prédominance masculine (75%). Sur le plan clinique, la maladie était révélée par une constipation dans 35,7% et par une complication dans 62,5%, notamment une entérocolite aigue. Sur le plan para clinique, l'abdomen sans préparation et le lavement opaque ont permis d'une part, de suspecter fortement le diagnostic et d'autre part, de déterminer la forme anatomique dont la plus fréquente (69%) est la forme recto-sigmoïdienne. Tous nos patients ont été opérés par un abaissement transanal, isolé dans 87% des cas et combiné à une laparotomie dans 17%, l'évolution post opératoire était marquée par des complications chez 47% des malades opérés, et les complications été dominées par une entérocolite aigue dans 37% des cas. Aucun cas de mortalité n'a été décrit. Ainsi, Le résultat principal de notre étude clinique concorde avec la littérature critique que les complications postopératoires chez les enfants porteurs de maladie de Hirschsprung diagnostiqués tardivement semblent se produire plus fréquemment que chez les nouveau-nés et les nourrissons.

Mots clés : Maladie de Hirschsprung – aganglionnie – grand enfant – abaissement transanal – entérocolite aigue.

Abstract

Hirschsprung's disease (HD) presenting late is not unusual in developing nations.

The aim of our study was to describe, through a series of 16 cases done at the University Hospital of Marrakech between 2009 and 2013, clinical features, treatment and postoperative outcomes of this condition in children diagnosed after the age of 2 years. All patients diagnosed with Hirschsprung disease after the age of 2 years in our hospital from 2009 to 2013 were included. Patient characteristics and postoperative outcomes were retrospectively recorded. In our series, the age at diagnosis ranged from 2 years and 16 years, with an average of 5 years and a half, and a male predominance (75%). In clinical terms, the disease was revealed by constipation in 35.7% and a complication in 62.5%, including acute enterocolitis. On the para clinical, plain abdominal radiograph and enema have a hand to strongly suspect the diagnosis and secondly, to determine the anatomical shape, the most common (69%) is the rectosigmoid form. All patients were operated by a transanal pullthrough isolated in 87% and combined with a laparotomy in 17%, the postoperative course was marked by complications in 47% of operated patients, and complications were dominated by acute enterocolitis in 37% of cases. No deaths have been reported. Thus, the main result of our clinical study is consistent with the critical literature that postoperative complications of pediatric patients with Hirschsprung disease diagnosed late seem to occur more frequently than in neonates and infants.

Keywords: Hirschsprung disease– aganglionnie – child – transanal pullthrough – acute enterocolitis.

ملخص

مرض هيرشبرونك هو داء خلقي يتميز بغياب الخلايا العقدية للمعي. يهدف عملنا الذي يتمثل في دراسة 16 حالة لتوسع القولون بمصلحة جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي بمراكش في الفترة الممتدة ما بين 2009 و 2013، إلى محاولة إعطاء فكرة عن الخصائص السريرية، الغير السريرية، العلاجية و التطورية لهذا المرض عند شريحة الأطفال الذين تتجاوز أعمارهم السنتين. في المجموعة المدروسة، تراوح عمر المرضى عند تشخيص المرض بين عامين و16 سنة بمعدل 5 سنوات و نصف، مع هيمنة واضحة للذكور (75%). على المستوى السريري، الإمساك هو أكثر أسباب الإستشارة الطبية إلى جانب ذلك نسجل نسبة 37% من الإلتهاب الحاد المعوي. على المستوى الاسري، فحص البطن بدون تحضير و الغسل المعتم يمكنان من جهة الاشتباه القوي بالتشخيص، و من جهة أخرى تحديد الشكل التشريحي للمرض الذي هو الشكل السيني الشرجي في 69% من الحالات. لقد تم علاج كل مرضانا بطريقة إنزال القولون عبر الشرج في 87% من الحالات، و المقترنة بفتح البطن في 17% من المرضى. و قد سجلت نسبة 47% من المضاعفات بعد الجراحة كانت أهمها الإلتهاب المعوي الحاد. نسبة الوفيات كانت منعدمة. يتبين لنا إذن أن تأخر تشخيص مرض هيرشبرونك يؤدي إلى ارتفاع نسبة المضاعفات بعد الجراحة.

الكلمات الأساسية : مرض هيرشبرونك - غياب الخلايا العقدية - طفل - علاج - إنزال القولون

عبر الشرج



BIBLIOGRAPHIE

1– Okamoto E.

Embryogenesis of intramural ganglia of the gut and its relation of Hirschsprung's disease.
J Pediatr Surg; 1967: 437.

2– Ehrenpreis TH.

Hirschsprung's disease.
Chicago: Year Book Medical Publishers, 1970.

3–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.

4– Maerzheuser S, Bassir C, Rothe K.

Hirschsprung disease in the older child: diagnostic strategies.
J Pediatr Surg; 2012.

5– Kjetil Juul S, Ragnhild E, Kristin B.

Late diagnosis of Hirschsprung disease—patient characteristics and results.
J Pediatr Surg 2012; 47.

6– Rouvière H, Delmas A.

Anatomie humaine (descriptive, topographique et fonctionnelle).
10 ème éd. Rev. Paris Masson 1967. p : 351–421.

7–Chevrel J.P, Barbin J.Y.

Anatomie clinique.[3], (le tronc).
Paris; Berlin; New York : Springer–Verl., cop.1994. p : 347–364.

8–Neter F.H.

Atlas d'anatomie humaine.

4^e éd, Paris : Elsevier Masson ; 2006.

9– Ducrotté P, Gourcerol G.

Motricité du colon et du rectum. EMC (Elsevier SAS, Paris), Gastro-entérologie.

9-000-A-30,2005.

10– Bodien M, Stephens FD, Ward BC.

Hirschsprung's disease and idiopathic megacolon.

Lancet 1949; 7:1:6.

11–Doray B, Salomon R, Amiel J, Pelet A, Touraine R, Billaud M et al.

Mutation of the RET ligand, neurturin supports multigenic inheritance in Hirschsprung's disease.

Hum Mol Genet 1998; 7: 1449–52.

12– Aldridge RT, Campbell PE.

Ganglion cell distribution in the normal rectum and anal canal. A basis for the diagnosis of Hirschsprung disease by ano-rectal biopsy.

J Pediatr Surg 1986; 3: 475–90.

13– Martuccillo G, Ceccherini I, Lerone M, Jasonni V.

Pathogenesis of Hirschsprung's disease.

J Pediatr Surg 2000; 35: 1017–25.

14– Pease PW, Corkery JJ, Camero NA.

Diagnosis of Hirschsprung's disease by punch biopsy of rectum.

Arch Dis Child 1976; 51:541–3.

15–Maia DM.

The reliability of frozen-section diagnosis in the pathologic evaluation of Hirschsprung's disease by punch biopsy of rectum.

Am J Surg Pathol 2000; 24: 1675–7.

16– LE Duorin.N.M.

Recherche sur la différenciation de la crête neurale.

Ann Endocrino 49 ;1988 ; p : 256–69.

17– Badner J, Sieber W, Garver K, Chakravarti A.

A genetic study of Hirschsprung's disease.

Am J Hum Genet 46, 1990; p: 568–580.

18– Moore SW, Johnson AG.

Hirschsprung's disease: genetic and functional associations of Down's and Waardenburg syndromes.

Semin Pediatr Surg 1998;7: 156–61.

19– 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's disease.

Nat Genet 31, 2002; p: 89–93.

20– Edery P, Lyonnet S, Mulligan LM, Pelet A, Dow E, Abel L et al.

Mutations of the RET proto-oncogene in Hirschsprung's disease.
Nature 1994; 367: 378–80.

21– Amiel J, Salomon R, Attie T, Pelet A, Trang H, Mokhtari M, et al.

Mutations of the RET GDNF signaling pathway in Ondine4s curse.
Am J Hum Genet 1998;62: 71567(letter).

22– Pingault V, Bondurand N, Kuhlbrodt K, Goerich DE, Prehu MO, Politi A et al.

SOX 10 mutations in patients with Waardenburg Hirschsprung disease(Shah–Waardenburg syndrome).
Nat Genet 1998; 18:171–3.

23– Potterf SB, Furumura M, Dunn KJ, Arnheiter H, Pavon WJ.

Transcription factor hierarchy in Waardenburg syndrome: Regulation of MITF expression by SOX 10 and PAX 3.
Hum Genet 2000; 107: 1–6.

24– Bandré E, Kaboré RAF, Ouedraogo I, Soré O, Tapsoba T, Bambara C, Wandaogo A.

Hirschsprung's disease: Management problem in a developing country.
Afr J Paediatr Surg. Vol 7, No 3 (2010).

25–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

26– Doodnath R, Puri P.

A systematic review and meta-analysis of Hirschsprung's disease presenting after childhood.
Pediatr Surg Int(2010),26:1107-1110

27– Orr JD, Scobie WG.

Presentation and incidence of Hirschsprung's disease.
Br Med J (Clin Res Ed) (1983) , 287:1671.

28– Adnane Fatima.

La maladie de Hirschsprung. Revue de 186 cas.
Thèse de médecine, N°32, 1993, Casablanca.

29– Teklali Youssef.

Technique de Soave dans le traitement de la maladie de Hirschsprung.
Thèse de médecine, N°193, 1998, Rabat.

30– Lahrimi Nadia.

La maladie de Hirschsprung au service de chirurgie « A », HER,(2000-2005)
Thèse de médecine, N°20,2007, Rabat.

31– Mimouni Ahmed.

La maladie de Hirschsprung à l'hôpital El Farabi à Oujda.
Thèse de médecine, N327,2000, Rabat.

32– Soave F.

Mégacôlon congénital : abaissement extra muqueux endorectal.
Ann-Chirg.infant 1977 ;18 :183-207.

33– Rescorla FJ, Morrison AM, Engles D, et al.

Hirschsprung's disease: evaluation of mortality and long term function in 260 cases.

Arch Surg, 1992, vol127:934–941.

34– Randall F.

Critical analysis of the operative treatment of HD.

Arch Surg 1996;131:525.

35– Ikeda K, Goto S.

Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients.

Ann Surg 1984;199:400–5.

36– Hadidi A.

Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: experience with 68 patients.

J Pediatr Surg 2003;38:1337– 40.

37– 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.

38– Bensoussan A.L, Blanchard H.

Mégacolon aganglionnaire ou maladie de Hirschsprung.

Chirurgie digestive de l'enfant. P: 535–558.

39– Yanchar N L, Saucy P.

Long-Term Outcome After Hirschsprung's Disease: Patients' Perspectives

J Pediatr Surg;1999,34,7:1152–1160.

40– 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.

41–Amiel J, Lyonnet S.

Hirschsprung's disease, associated syndromes, and genetics : a review.

J Med Genet 2001;38: 729–39.

42– Moore SW, Rode H, Millar AJ, Albertyn R, Cywes S.

Familial aspects of Hirschsprung's disease.

Eur J Pediatr Surg 1991;1:97–101.

43– Sijmons R.H, Hofstra R.M, Wijburg F.A, Links T.P, Zwierstra R.P, Vermey A et al.

Oncological implications of RET mutations in Hirschsprung's disease.

GUT 1998;43:542–7.

44– Faucheron J–L, Poncet G, Voirin D, Moreno W, Stathopolus L.

Maladie de Hirschsprung chez l'adulte.

EMC Elsevier Masson SAS, 2013 ; 40–602.

45–Baeza–Herrera C, Herrera–del Prado VA, García–Cabello LM, Cortés–Romero HH, Sanjuán–Fabián H.

Hirschsprung in children over 6 years of age.

J Pediatr Surg 2011,55: 5–8

46–Momoh JT.

Hirschsprung's disease: problems of diagnosis and treatment.

Ann Trop Paediatr (1982),2:31–35.

47– Shilpa Sharma • Devendra K. Gupta.

Hirschsprung's disease presenting beyond infancy: surgical options and postoperative outcome.

Pediatr Surg Int (2012) 28:5–8

48– Neilson IR, Youssef S.

Delayed presentation of Hirschsprung's disease: acute obstruction secondary to megacolon with transverse colonic volvulus.

J Pediatr Surg (1990) 25:1177–1179.

49– Ghaemi M, Bahar MM, Motie MR, Hiradfar M, Soltani E, Saremi E.

Late presentation of Hirschsprung's disease as sigmoid colon volvulus: report of four cases and review of the literature.

Colorectal Dis (2010), 12:704–705.

50– 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.

51– 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.

52– Pratap A, Gupta D.K, Tiwari A, Sinha A.K, Bhatta N, Singh S.N.

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

53– 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.

54– Padovani J, Faure F.

La maladie de Hirschsprung du nouveau-né et du nourrisson. Diagnostic radiologique.
Chir. Pédiatr 1978;19:44–49.

55– Decampo J.F, Mayne V, Boldt D.W, Deampo M.

Radiological findings in total aganglionosis coli.
Pediatr. Radiol 1984;14:205–209.

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– Smith GHH, Cass D.

Infantile Hirschsprung's disease—is a barium enema useful?
Pediatr Surg Int 1991;6:318–21.

58-Jamieson DH, Dundas SE, Belushi SA, Cooper M, Blair GK.

Does the transition zone reliably delineate aganglionic bowel in Hirschsprung's disease?

Pediatr Radiol 2004;34,10:811-5.

59- Faverdin C, Dornic C, Arhan P, Devroede G, Jehannin B, Revillon Y, et al.

Quantitative analysis of anorectal pressures in Hirschsprung's disease.

Dis Colon Rectum 1981;24:422-7.

60- Holschneider AM, Kraeft H.

The value and reliability of anorectalelectromanometry.

Z Kinderchir 1981;33:25-38.

61- 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.

62- Swenson O, Fischer JH, Gherardi GJ.

Rectal biopsy in the diagnosis of Hirschsprung's disease.

Surgery 1959;45:690 .

63- Noblett HR.

A rectal suction biopsy tube for use in the diagnosis of Hirschsprung's disease.

J Pediatr Surg 1969;4:406-9.

64- Rees BI, Azmy A, Nigan M, Lake BD.

Complications of rectal suction biopsy.

J Pediatr Surg 1983;18:273—5.

65- Lewis NA, Levitt MA, Zallen GS et al.

Diagnosing Hirschsprung's disease :increasing the odds of positive rectal biopsy result.

J Pediatr Surg 2003, 38(3); 412-6.

66-Ghosh A, Griffiths DM.

Rectal biopsy in the investigation of constipation.

Arch Dis Child 1998; 79(3):266-8.

67- Khan AR, Vujanic GM, Hudart S.

The constipated child: how likely is Hirschsprung's disease?

Pediatr Surg Int 2003;19(6):439-42.

68- Bagdzevicius R, Vaicekauskas V, Bagdzeviciute S.

Experience of acetylcholinesterase histo-chemistry application in the diagnosis of chronic constipation in children.

Medicina 2007;43(5):376-84.

69-Rouzrokh M, Jadali F, Gharib A et al.

Can we rely frozen sections of rectal biopsy for one stage transanal pull-through operation in Hirschsprung's disease?

Iran J Pediatr.2011; 21(1):72-6.

70– Raphae Udassin M.D, Shemuel Nissan M.D, Omri Lernau M.D, Giora Hod M.D.

The Mild Form of Hirschsprung's Disease (Short Segment) Fourteen–Years Experience in Diagnosis and Treatment. *Ann. Surg* 1984;194,6:767–770.

71– Neilson IR, Yazbeck S.

Ultrashort Hirschsprung's disease: myth or reality.

J Pediatr Surg 1990;25:1135–8.

72– Azzis O, Fremond B, Dabadie A.

Forme colique totale de la maladie de Hirschsprung.

Chirurgie 1996;121:225–30.

73– Galifer.RB, Frapier.JM, Bosco.O et coll.

Forme colique totale de la maladie de Hirschsprung.

Chir Pediatr 1987;28:137–144.

74–Puffenberger EG, Hosoda K, Washington SS, Nakao K, deWit D,Yanagisawa M, et al.

A missense mutation of the endothelin–B receptor gene in multigenic Hirschsprung's disease.

Cell 1994;79:1257–66.

75– Pini Prato A, Rossi V, Avanzini S, et al.

Hirschsprung's disease: What about mortality?

Pediatr Surg Int 2011;27:473–8.

76– Vieten D, Spicer R.

Enterocolitis complicating Hirschsprung's disease.

Semin Pediatr Surg 2004;13:263–72.

77- Surana R, Quinn FMJ, Puri P.

Evaluation of risk factors of in the developpement of enterocolitis complicating Hirschsprung's disease.

Pediatr Surg Int 1994;9:234-8.

78- Murphy F, Puri P.

New insights into the pathogenesis of Hirschsprung's disease associated enterocolitis.

Pediatr Surg Int 2005 ;21 :773-9.

79- 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.

80- Teitelbaum DH, Qualman SJ, Caniano DA.

Hirschsprung's disease:identification of risk factors for enterocolitis.

Ann Surg 1988;207:240-4.

81-Ikeda K, Goto S.

Diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease in Japan. An analysis of 1628 patients.

Ann Surg 1984; 199:400-5.

82- Elhalaby EA, Coran AG, Blane CE et al.

Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease : a clinical radiological characterization based on 168 patients.

J Pediatr Surg 1995;30:76-83.

83 - 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.

84 - ALAN H, JOBE.

Tissue from patients with NEC can be informative.

The journal of pediatrics (2005), vol 146, n°6, page:805.

85 - BAJAJ R, SMITH J:

Congenital central hypoventilation syndrome and hirschsprung's disease in a extremely preterm infant.

Pediatrics.2005, vol 6, n°115: pp 737-8.

86- BARBARA A, MICHNA, NANCY B, McWILLIAMS.

Multifocal ganglioneuroblastoma coexistent with total colonic aganglionosis.

J-ped-surg, vol23, n°1,1998 .

87- DAVID J, HACKAM, KIM REBLOCK.

The influence of down's syndrome on the management and outcome of children with hirschsprung's disease.

J Pediatr Surg; 2003, 3, p 946-949.

88 - Youssef NN, Di Lorenzo C.

Childhood constipation: Evaluation and treatment.

J Clin Gastroenterol 2001;33:199-205.

89– Carvalho RS, Michail S, Ashai–Khan F, Mezoff AG.

An Update on Pediatric Gastroenterology and Nutrition: A Review of Some Recent Advances.
Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care 2008;38:204–28.

90– Navaro J, Sonsino E.

Pseudo–obstruction intestinales chroniques. Pathologie de l'intestin grêle et du colon.
Flammarion Paris édit 1987,259–271.

91 – Rasquin A, Di Lorenzo C, Forbes D, et al.

Childhood functional gastrointestinal disorders: child/adolescent.
Gastroenterology 2006;130:1527–37.

92– Aubrespy P, Pellerin D.

Les colostomies,Nursing.
Ann–Chirg–Inf, Tome II,n°12,1970.

93– Prem Puri M.D.

Hirschprung's disease:clinical and experimental experience.
World journal surgery 1993;17:374–384.

94– Pellerin D.

Regards sur la maladie de hirschsprung.
Bull. acad. Natle. Méd 1991;175,8:1239–1250.

95– 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.

96– 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.

97– Ricketts RR, Pettitt BJ.

Management of Hirschsprung's disease in adolescents.

Am Surg 1989;55:219–25.

98–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.

99– Gallot D, Lasser P et Lechaux JP.

Colostomies.

Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales – Appareil digestif, 40–540, 2002, 11 p.

100– 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.

101– 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.

102– Boley SJ.

New modification of the surgical treatment of Hirschsprung's disease.

Surgery 1964;56:1015–7.

103– Boley SJ.

A new operative approach to total aganglionosis of the colon.

Surg Gynecol Obstet 1984;159:481–4.

104– Coran AG, Teitelbaum DH.

Recent advances in the management of Hirschsprung's disease.

Am J Surg 2000;180:382–7.

105– Swenson O, Bill A.H.

Resection of rectum and rectosigmoid with preservation of the sphincter for benign spastic lesions producing megacolon.

An experimental study Surg, 1948, 24, 212.

106– Sherman JO, Snyder ME, Weitzman JJ, et al.

A 40-year multinational retrospective study of 880 Swenson procedures.

J Pediatr Surg 1989;24:833–8.

107– Duhmel B.

Retrorectal end transanal pullthrough procedure for treatment of Hirschsprung's disease.

Dis Colon Rectum 1967;7:455–458.

108- P. Vrsansky ,D. Bourdelat, R. Pageas.

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.

109- Soave F.

Hirschsprung's disease: a new surgical technique.
Arch Dis Child 1964;39:116-124.

110- Langer JC, Minkes RK, Mazziotti MV, Skinner MA, Winthrop AL.

Transanal one-stage Soave procedure for infants with Hirschsprung disease.
J Pediatr Surg,1999;34:148-52.

111-De la Torre-Mondragon L, Ortega-Salgado JA.

Transanal endorectal pull-through for Hirschsprung's disease.
J Pediatr Surg 1998;33:1283-6.

112- Georgeson KE, Cohen RD, Hebra A, et al.

Primary laparoscopic-assisted endorectal colon pull-through for Hirschsprung's disease: a new
gold standard.
Ann Surg;1999;229:678-83.

113- Lagausie P, Berrebi D, Geib G, Sebag G, Aigrain Y.

Laparoscopic Duhamel procedure. Management of 30 cases.
Surg Endosc 1999;13:972-4.

114–Langer JC, Fitzgerald PG, Winthrop AL, et al.

One vs two stage Soave pull-through for Hirschsprung's disease in the first year of life. J
Pediatr Surg 1996;31:33–7.

115–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.

116– Nour S, Beck J, Stringer MD.

Colostomy complications in infants and children.
Ann Royal Coll Surg Engl 1996;78:526–30.

117– Hackam DJ, Filler RM, Pearl RH.

Enterocolitis after the surgical treatment of Hirschsprung's disease: risk factors and financial
impact.
J Pediatr Surg, 1998;33:830–3.

118. Marty TL, Seo T, Sullivan JJ, Matlak ME, Black RE, Johnson DG.

Rectal irrigations for the prevention of postoperative enterocolitis in Hirschsprung's
disease.
J Pediatr Surg 1995;30:652–4.

119. Elhalaby EA, Teitelbaum DH, Coran AG, Heidelberger KP.

Enterocolitis associated with Hirschsprung's disease: a clinical histopathological correlative
study.
J Pediatr Surg 1995;30:1023–6; discussion 6–7.

120– Shayan K, Smith D, Langer JC.

Reliability of intraoperative frozen sections in the management of Hirschsprung disease. J Pediatr Surg 2004;39:1345–48.

121. White FV, Langer JC.

Circumferential distribution of ganglion cells in the transition zone of children with Hirschsprung disease.

Pediatr Dev Pathol 2000;3:216–22.

122. Cohen MC, Moore SW, Neveling U, Kaschula RO.

Acquired aganglionosis following surgery for Hirschsprung's disease: a report of five cases during a 33-year experience with pull-through procedures.

Histopathology 1993;22:163–8.

123. Langer JC.

Repeat pullthrough surgery for complicated Hirschsprung disease: indications, techniques, and results.

J Pediatr Surg 1999;34:1136–41.

124– Schmittenebecher PP, Sacher P, Cholewa D, et al.

Hirschsprung's disease and intestinal neuronal dysplasia—a frequent association with implications for the postoperative course.

Pediatr Surg Int 1999;15:553–8.

125. Di Lorenzo C, Solzi GF, Flores AF, Schwankovsky L, Hyman PE.

Colonic motility after surgery for Hirschsprung's disease.

Am J Gastroenterol 2000;95:1759–64.

126. Mazziotti MV, Langer JC.

Laparoscopic full-thickness intestinal biopsies in children.

J Pediatr Gastroenterol Nutr 2001;33:54–7.

127– Abbas Banani S, Forootan H.

Role of anorectal myectomy after failed endorectal pull-through in Hirschsprung's disease.

J Pediatr Surg 1994;29:1307–9.

128–Langer JC, Birnbaum E.

Preliminary experience with intrasphincteric botulinum toxin for persistent constipation after pull-through for Hirschsprung's disease.

J Pediatr Surg 1997;32:1059–61; discussion 61–2.

129. Millar AJ, Steinberg RM, Raad J, Rode H.

Anal achalasia after pull-through operations for Hirschsprung's disease—preliminary experience with topical nitric oxide.

Eur J Pediatr Surg 2002;12:207–11.

130. Chait PG, Shlomovitz E, Connolly BL, et al.

Percutaneous cecostomy: updates in technique and patient care.

Radiology 2003;227:246–50.

131–Zaslavsky C, Loening–Baucke V.

Anorectal manometric evaluation of children and adolescents postsurgery for Hirschsprung's disease.

J Pediatr Surg 2003;38:191–5.

132- Stensrud KJ, Emblem R, Bjornland K.

Functional outcome after operation for Hirschsprung disease—transanal vs transabdominal approach.

J Pediatr Surg 2010;45:1640-4.

133- Jester I, Holland-Cunz S, Loff S, et al.

Transanal pull-through procedure for Hirschsprung's disease: a 5-year experience.

Eur J Pediatr Surg 2009;19:68-71.

134- Yanchar NL, Soucy P.

Long term outcomes of Hirschsprung's disease: the patients' perspective.

J Pediatr Surg 1999;34:1152-60.

135. Hackam DJ, Reblock K, Barksdale EM, Redlinger R, Lynch J, Gaines BA.

The influence of Down's syndrome on the management and outcome of children with Hirschsprung's disease.

J Pediatr Surg 2003;38:946-9



اقْسَمُ بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أَنْ أَرَأَيْتَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَأْفَةِ أَدْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ وَالْأَحْوَالِ بَادِلًا وَسَعِي فِي اسْتِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كَرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.

وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بَادِلًا رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَنْ أَتَأْبِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، أُسَخِّرُهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ .. لَا لِأَذَاهِ.

وَأَنْ أُوقِّرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ الطَّبِيبَةِ مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي ، نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَيَّ مَا أَقُولُ شَهِيدٌ





جامعة القاضي عياض
كلية الطب و الصيدلة
مراكش

أطروحة رقم 78

سنة 2013

مرض هيرشبرونك عند الطفل الكبير
بصدد 16 حالة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم .../.../2013

من طرف

السيدة سمية الغويزي

المزداة بتاريخ 27 يوليوز 1988 بالخميسات

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية

مرض هيرشبرونك - غياب الخلايا العقدية - طفل - علاج - إنزال القولون عبر الشرج

اللجنة

الرئيس

م. الصبيحي

السيد

أستاذ في طب الأطفال

المشرف

م. أولاد الصياد

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

إ. آيت الصاب

السيدة

أستاذة في طب الأطفال

الحكام

س. يونس

السيد

أستاذ في طب الإنعاش والتخدير

ر. الفيزازي

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال